

## НЕСАХАРНЫЙ ДИАБЕТ

**Марипжонова Феруза**

*Хирургия да хамишралик парваришии укитувчиси*

Несахарный диабет (несахарное мочеизнурение; синдром несахарного диабета; лат. *diabetes insipidus*) — редкое заболевание (примерно 3 на 100 000), связанное с нарушением функции гипоталамуса либо гипофиза, которое характеризуется полиурией (выделение 6—15 литров мочи в сутки) и полидипсией (жажда).

Несахарный диабет — хроническое заболевание, встречающееся у лиц обоих полов как среди взрослых, так и у детей. Чаще всего заболевают люди молодого возраста — от 18 до 25 лет. Известны случаи заболевания детей первого года жизни.

Нейросекреторные клетки гипоталамуса регулируют выработку окситоцина и вазопрессина (антидиуретического гормона). Последний отвечает за регуляцию реабсорбции воды в дистальных отделах нефронов почек. Эти гормоны накапливаются в задней доле гипофиза (нейрогипофиз), откуда по мере надобности выделяются в кровь. При недостаточности в крови вазопрессина происходит нарушение всасывания воды. Следствием этого является полиурия (обильное мочеиспускание), которая также является симптомом и сахарного диабета.

Синдром несахарного диабета развивается вследствие одного из патологических процессов:

1. Опухоли гипоталамуса и гипофиза.
2. Наличие метастазов злокачественных новообразований в мозге, влияющих на функцию гипоталамуса и гипофиза.
3. Патология гипоталамо-гипофизарной системы (нарушения в супраоптико-гипофизарном тракте и кровоснабжения ядер гипоталамуса и задней доли гипофиза).
4. Черепно-мозговая травма.
5. Семейные (наследственные) формы несахарного диабета.
6. Нарушение восприятия антидиуретического гормона (вазопрессина) клетками-мишенями в почках (первичная тубулопатия).

### Классификация

В зависимости от уровня нарушения действия вазопрессина различают несколько типов несахарного диабета:

- при центральном (нейрогенном) несахарном диабете нарушение возникает на уровне синтеза вазопрессина, либо на уровне секреции антидиуретического гормона гипофизом в кровь (проба с сухоядением приводит к быстрому развитию обезвоживания);
- при почечном (нефрогенном) — нарушение (тубулопатия) происходит на уровне восприятия антидиуретического гормона клетками дистальных отделов канальцев нефрона (проба с сухоядением приводит к быстрому развитию обезвоживания);
- несахарный диабет беременных, транзиторный, спонтанно исчезает вскоре после родов;

- также встречается инсипидарный синдром (несахарный диабет нервного происхождения), характеризуется преимущественно жаждой, проба с сухоедением быстро прекращает мочеизнурение (полиурию).

Диагностика и дифференциальная диагностика

Диагностика не вызывает затруднений (жалобы и клиника очень характерны). При дифференциальной диагностике синдрома несахарного диабета важно:

- определить источник нарушения — головной мозг (центральный несахарный диабет) или почки (первичная тубулопатия) — от этого зависит дальнейшая лечебная тактика;
- провести диагностическую пробу с сухоедением — исключить инсипидарный синдром.

### **ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЮ НЕСАХАРНОГО ДИАБЕТА**

Популяционный скрининг несахарного диабета (НД) не рекомендуется. Обязательное обследование на наличие центральной формы несахарного диабета рекомендуется проводить у пациентов после перенесенных нейрохирургических вмешательств, черепно-мозговых травм, субарахноидальных кровоизлияний. На всех этапах обследования следует исключать неадекватность жаждоощущения.

Рекомендуется исключать НД при выявлении персистирующей гипотонической полиурии: выделение более 3 л или более 40 мл на 1 кг массы тела мочи в сутки; осмоляльность мочи менее 300 м осм/кг или относительная плотность мочи менее 1005 г/л во всех порциях разовой мочи или анализа мочи по Зимницкому. После подтверждения гипотонической полиурии рекомендуется исключение наиболее частых причин нефрогенного несахарного диабета (ННД). Для подтверждения НД рекомендуется одномоментное измерение осмоляльности мочи и осмоляльности/натрия крови. Гиперосмоляльность крови (более 300 м осм/кг) и/или гипернатриемия (более 145 ммоль/л) в сочетании с низкой осмоляльностью мочи (менее 300 м осм/кг) соответствует диагнозу НД. При отсутствии выше указанных диагностических маркеров, рекомендуется проведение пробы с сухоедением для исключения первичной полидипсии. Для дифференциальной диагностики ЦНД и ННД рекомендуется проведение теста с десмопрессинном.

При ЦНД рекомендуется проведение МРТ головного мозга с контрастированием. При ННД рекомендуется исследование функции и структуры почек, исключение электролитно-метаболических нарушений.

При нейрогенном (центральном) несахарном диабете назначается заместительная терапия (чаще носящая пожизненный характер). Применяют препараты синтетического аналога антидиуретического гормона, десмопрессина. Выбор фармацевтической формы препарата десмопрессина рекомендуется проводить индивидуально. В связи с невозможностью прогнозирования дозы препарата в начале лечения десмопрессинном необходим индивидуальный подбор ее по одному из двух алгоритмов: «средняя доза» и «по потребности». Рекомендуется обучение пациентов особенностям применения различных препаратов десмопрессина. Для снижения риска передозировки рекомендуется обучение пациентов соблюдению питьевого режима. В случаях

сопутствующего нарушения жаждоощущения при ЦНД рекомендуется титрация дозы в условиях стационара под контролем натрия крови, массы тела и/или объема выделенной мочи. При ННД электролитно-метаболической природы рекомендуется проводить их коррекцию.

При нефрогенном несахарном диабете (первичная тубулопатия) применяют тиазидные диуретики и нестероидные противовоспалительные средства (НПВС).

Оценку компенсации ЦНД рекомендуется проводить не менее 1 раза в год у пациентов со стабильным течением заболевания. При идиопатической форме ЦНД рекомендуется проведение МРТ головного мозга в динамике через 6 мес, 12 мес и далее ежегодно в течение 5-7 лет после дебюта заболевания.

При транзиторном синдроме несахарного диабета беременных лечение, как правило, не требуется. Если развивается обезвоживание, лечат как центральный несахарный диабет. При инсипидарном синдроме (если в ходе пробы с сухоядением удельный вес мочи повышается, а мочеиспускание прекращается) назначается консультация психиатра.