

DOC  WAY 2023

Информационный терапевтический портал

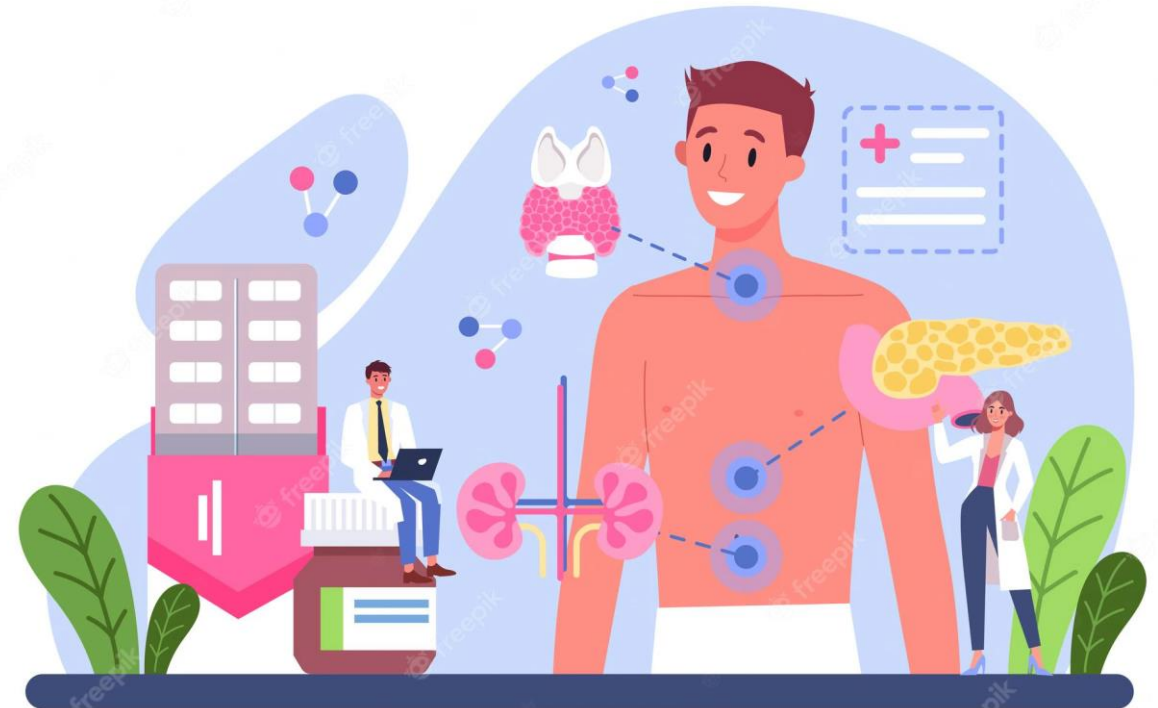
Клинический случай № 33

Центральный несахарный диабет. E23.2

Пациент Л., 55 лет

- поступил в отделение нейроэндокринологии ФГБУ «НМИЦ эндокринологии» Минздрава России
- Жалобы на общую слабость, потливость и апатию

## Endocrinology



- Считает себя больным с 1983 г. (возраст — 39 лет), когда появились **жажда, полидипсия** до 8 л в сутки, **полиурия**, снижение массы тела на 7 кг, **общая слабость**;
- При обращении к эндокринологу на основании **лабораторно подтвержденной гипотонической полиурии и отсутствия данных за сахарный диабет** диагностирован **несахарный диабет**
- Инициирована терапия десмопрессином в виде **назальных капель** (Адиуретин) по 2 капли интраназально 2 раза в сутки;
- 
- Через много лет пациент был переведен на **сублингвальную форму десмопрессина** в эквивалентной по клинической активности суточной дозировке 120 мкг;
- За последние годы отмечает **значимое изменение самочувствия, связанное с уменьшением потребности в препарате**, это послужило основой для госпитализации с целью подтверждения ремиссии несахарного диабета

## Объективный статус:

- Сознание ясное. Положение активное;
- Масса тела 92,0 кг, рост 172 см, ИМТ 31,1 кг/м<sup>2</sup> (**ожирение I**);
- Температура тела 36,6°C;
- Кожные покровы чистые, без особенностей. Склеры обычной окраски. Видимые слизистые оболочки розовые. Зев чистый;
- Щитовидная железа мягко-эластической консистенции, в размерах не увеличена, узловые образования не пальпируются;
- Перкуссия и аускультация сердца и легких без особенностей;
- АД 110/70 мм рт. ст., пульс 73 в минуту;
- Живот при пальпации мягкий, безболезненный

## St. localis:

- Клинических признаков дегидратации не выявлено



<https://www.freepik.com/free-photos-vectors/health-examination>

- **Биохимический анализ крови** в базальных условиях на фоне свободного питьевого режима: концентрации основных электролитных параметров **в пределах референсных значений**;
- **Общий анализ мочи**: сниженные показатели плотности и осмоляльности мочи;
- **Суточный диурез** на фоне приема 15 мкг десмопрессина под язык по потребности (в среднем 1 раз в сутки) составил **2,5 л**

Параметр	Показатель	Единицы измерения	Референсный интервал
Натрий	139,9	ммоль/л	136–145
Хлориды	106,1	ммоль/л	98–107
Калий	4,5	ммоль/л	3,5–5,1
Белок общий	68,6	г/л	64–83
Мочевина	4,36	ммоль/л	3,2–7,4
Креатинин	100,6	мкмоль/л	63–110
Глюкоза	5,51	ммоль/л	3,1–6,1
Фосфор	1,2	ммоль/л	0,74–1,52
Мочевая кислота	370,28	мкмоль/л	202–416
Кальций общий	2,4	ммоль/л	2,15–2,55
Альбумин	45,2	г/л	35–50

## Биохимический анализ мочи

Параметр	Показатель	Единицы измерения	Референсный интервал
Относительная плотность мочи	1,005	г/мл	1,018–1,03
Осмоляльность мочи	289	мОсм/кг	600–1200
Билирубин	neg	мкмоль/л	0–8,5
Уробилиноген	norm	мкмоль/л	0–34
pH	5	-	5–6
Эритроциты	neg	в мкл	0–10
Кетоны	neg	ммоль/л	0–0,5
Нитриты	Не обнаружены	-	Не обнаружены
Лейкоциты	neg	в 1 мкл	0–25

## Общий анализ мочи



# Пробы подтверждения ЦНД



## Проба с депривацией жидкости (сухождением):

- золотой стандарт для дифференциальной диагностики полиурического синдрома
- «плато» нарастания осмоляльности мочи до 228 мОсм/кг

## Инфузионная проба с гипертоническим (3%) раствором:

- Цель – отделение здоровых пациентов от имеющих несахарный диабет
- «плато» нарастания осмоляльности мочи до 337 мОсм/кг
- лабораторные параметры осмоляльности и Na крови соответствовали состоянию обезвоживания организма с развитием гиперосмоляльности и гипернатриемии
- диагноз несахарного диабета был подтвержден.

Время	Вес, кг	Объем мочи, мл	АД (пульс)	Самочувствие	Натрий сыворотки крови, ммоль/л	Осмоляльность плазмы, мОсм/кг	Осмоляльность мочи, мОсм/кг
08:30	89,9	-	100/70 (68)	Удовлетворительное	142,1	294	137
09:30	89,8	220	110/80 (80)	Незначительная жажда и сухость во рту	-	-	141
10:30	89,75	300	110/70 (70)	Незначительная жажда и сухость во рту	-	-	160
11:30	89,2	370	110/70 (70)	Незначительная жажда и сухость во рту	144,3	295	163
12:30	88,65	340	100/75 (75)	Незначительная жажда и сухость во рту	-	-	176
13:30	88,6	150	100/75 (75)	Незначительная жажда и сухость во рту	-	-	191
14:30	88,25	310	100/70 (70)	Сухость во рту, слабость	146,2	300	228

## Проба с депривацией жидкости

Время	АД (пульс)	Самочувствие	Натрий сыворотки крови, ммоль/л	Осмоляльность плазмы, мОсм/кг	Осмоляльность мочи, мОсм/кг
09:30	120/85 (64)	Удовлетворительное	140,1	292	212
10:00	120/80 (65)	Удовлетворительное	142,2	296	213
10:30	115/80 (60)	Удовлетворительное	143,2	297	247
11:00	115/80 (65)	Удовлетворительное	145,4	300	337
11:30	125/80 (63)	Удовлетворительное	147,6	307	-

Инфузионная проба с гипертоническим раствором

# Тест с десмопрессинном



- С целью подтверждения центрального генеза несахарного диабета пациенту выполнен тест с десмопрессинном
- После приема 0,1 мг десмопрессина под язык до полного рассасывания было достигнуто значимое увеличение осмоляльности мочи на 89 и 178%, на 2 и 4 ч соответственно
- Результаты свидетельствуют о наличии **центральной формы** заболевания.

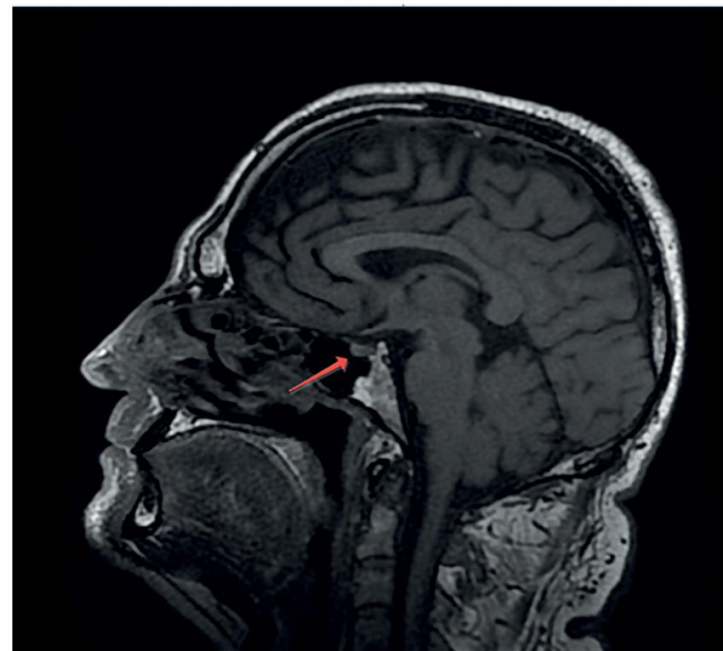
Время	Вес, кг	Объем мочи (мл)	АД (пульс)	Самочувствие	Осмоляльность мочи, мОсм/кг
17:00	88,3	-	120/80 (63)	Удовлетворительное	431
19:00	88,3	-	115/80 (60)	Удовлетворительное	634

# Инструментальный осмотр

МРТ мозга с визуализацией хиазмально-селлярной области: **не выявила опухолевых или воспалительных образований** и аномалий развития головного мозга. Гипофиз имеет нормальные размеры: вертикальный — 5 мм, поперечный — 13 мм, переднезадний — 9,1 мм. Структура аденогипофиза однородная, воронка расположена по средней линии. Отмечено **отсутствие типичного сигнала** от задней доли гипофиза, а проведение контрастного усиления не выявило каких-либо дополнительных изменений гипоталамо-гипофизарной области  
диагноз **идиопатического ЦНД** у пациента был подтвержден.



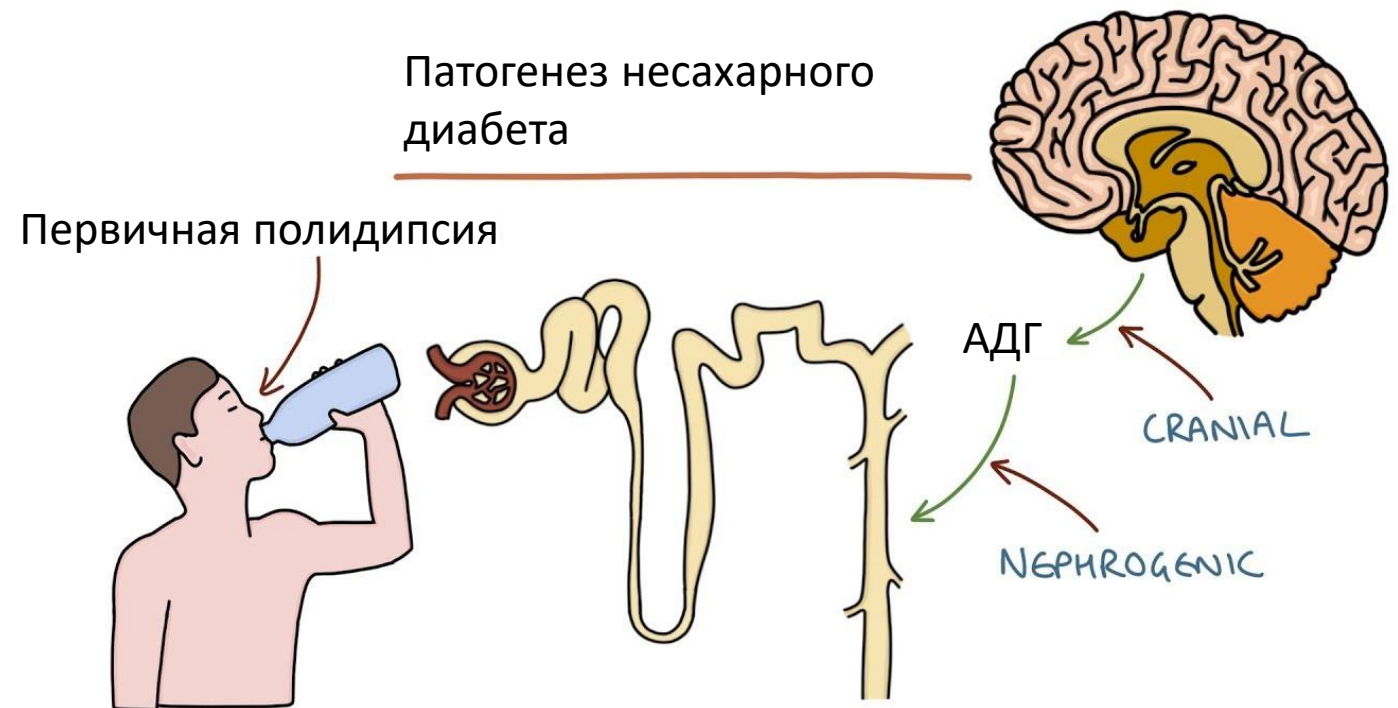
фронтальный срез



сагиттальный срез



- Диагноз несахарного диабета был установлен на основании жалоб, свидетельствующих о манифестации заболевания, однако функциональный тест с осмотической стимуляцией не проводился
- Учитывая отсутствие черепно-мозговых травм, оперативных вмешательств, образований гипоталамо-гипофизарной области, а также воспалительных заболеваний головного мозга при диагностике заболевания (и в последующие годы жизни) был поставлен диагноз идиопатического несахарного диабета.

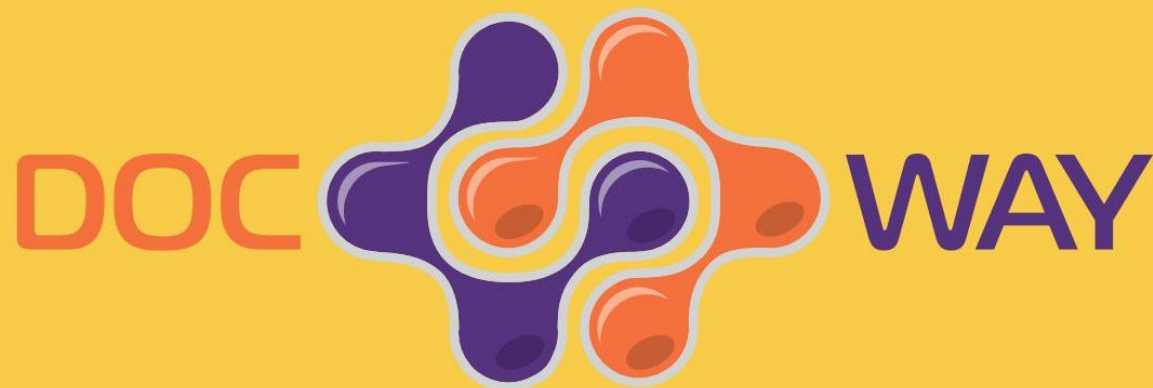


- **Центральный несахарный диабет (ЦНД)** — заболевание, характеризующееся неспособностью почек реабсорбировать воду и концентрировать мочу, имеющее в своей основе дефект синтеза или секреции вазопрессина и проявляющееся выраженной жаждой и экскрецией большого количества разведенной мочи
- Данный клинический случай примечателен тем, что через многие годы после манифестации заболевания потребность в препарате значительно снизилась до 15 мкг в сутки. Обращали на себя внимание отсутствие симптомов несахарного диабета при приеме столь низкой дозы препарата, но усиление полиурии при попытке полной отмены десмопрессина.
- Патогенез идиопатического несахарного диабета неизвестен, предполагается ведущая роль аутоиммунной агрессии к АДГ-секретирующим клеткам крупноклеточных нейронов паравентрикулярного или супраоптического ядер гипоталамуса, но до сих пор не разработаны и не внедрены в практику диагностические наборы для подтверждения данного патологического процесса, что приводит к необходимости более частого проведения МРТ для исключения опухолевых или инфильтративных процессов, а аутоиммунный ЦНД остается при этом диагнозом исключения
- Течение ЦНД в редких случаях может быть связано с изменением чувствительности к десмопрессину. Важным условием достижения компенсации и безопасного лечения несахарного диабета является подбор формы введения и дозы препарата, который позволит поддерживать максимально комфортное для пациента качество жизни.

- **Катамадзе Н.Н.** – Национальный медицинский исследовательский центр эндокринологии, Москва, Россия;
- **Пигарова Е.А.** – Национальный медицинский исследовательский центр эндокринологии, Москва, Россия;
- **Дзеранова Л.К.** – Национальный медицинский исследовательский центр эндокринологии, Москва, Россия

Источник: Катамадзе, Н. Н. Диагностика и тактика ведения пациента с центральным несахарным диабетом на примере клинического случая / Н. Н. Катамадзе, Е. А. Пигарова, Л. К. Дзеранова // Проблемы эндокринологии. – 2022. – Т. 68, № 5. – С. 39-44. – DOI 10.14341/probl13103. – EDN EMDU FK.

# 2023



Мы всегда готовы к сотрудничеству!

КОНТАКТЫ

Руководитель проекта **Шадеркина Виктория Анатольевна**

Тел.: +7 (926) 017-52-14

[viktoriashade@uroweb.ru](mailto:viktoriashade@uroweb.ru)