**КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СЕМЕЙНОЙ ФОРМЫ НЕСАХАРНОГО ДИАБЕТА
В РАННЕМ ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ**

О.О. Фролова

*Детская областная больница Калининградской области,
г. Калининград*

Несахарный диабет — это редкое заболевание, характеризующееся неспособностью почек реабсорбировать воду и концентрировать мочу, имеющее в своей основе дефект секреции или действия антидиуретического гормона. Распространенность несахарного диабета по различным источникам составляет 0,004–0,01%.

В детской эндокринологии он встречается сравнительно реже, чем у взрослых, но в связи с тяжелыми симптомами и сложностью подбора адекватной терапии имеет большую значимость. Диагноз несахарного диабета в основном устанавливают пациентам старше 3 лет.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ. Пациент Д. в возрасте 1 года 9 мес поступил в плановом порядке в 1 педиатрическое отделение для обследования по поводу полиурии и полидипсии.

Из анамнеза заболевания: жалобы на полиурию, полидипсию до 5 л/сут с 6 мес, прогрессирующие в динамике. За сутки пьет 4–5 литров жидкости, преимущественно воды, из них ночью 1,5–2 л. Пьет через каждые 20–30 мин днем, ночью каждые 1–1,5 ч. По данным амбулаторной карты низкий удельный вес мочи регистрируется с 4 мес жизни (удельный вес менее 1005), ранее в общем анализе мочи удельный вес 1005–1010. В марте 2019 (в возрасте 1 год 5 мес) в биохимии крови: креатинин 34 мкмоль/л, калий 4,3 ммоль/л, натрий 139 ммоль/л, магний 1,04 ммоль/л, мочевины 1,9 ммоль/л, белок 64 г/л, глюкоза 5,1 ммоль/л — осмолярность плазмы 195,5 мОсм/л. В общем анализе мочи удельный вес 1005, осмолярность мочи 166,5 мОсм/л. Впервые осмотрен эндокринологом в возрасте 1 года 8 мес, направлен в стационар для обследования.

Из анамнеза жизни: ребенок от 4 беременности, протекавшей на фоне хронического гепатита С, роды Зсрочные, оперативные с преждевременным излитием околоплодных вод. Вес при рождении 4160 г, длина тела 53 см, по Апгар 7/8 бал. Перенесенные заболевания — частые ОРЗ. Наследственность отягощена по несахарному диабету по линии отца (у отца и деда несахарный диабет, получают заместительную терапию) и по ожирению по линии матери.

Данные объективного обследования: паспортный возраст 1 год 9 мес, рост 82 см (–0,8SDS), вес 11,0 кг (–1,5 SDS), ИМТ 16,3 кг/м² (50 p.c.), Tanner I st testes=2.0 ml d=s, Px1 A x1. Правильного телосложения. t тела 36,6°C. Кожные покровы чистые, сухие, обычной окраски. Большой родничок закрыт. Зубов 20 шт. Подкожно-жировая клетчатка развита достаточно, отеков нет. Щитовидная железа не увеличена при пальпации безболезненная, мягкая. В легких — дыхание везикулярное, частота дыхания 22 в 1 мин, тоны сердца чистые, ритмичные, пульс 136 уд в 1 мин. Живот мягкий, безболезненный. Печень у края реберной дуги, селезенка не пальпируется. Стул 1–2 раза в день, оформленный, полиурия.

По результатам лабораторного и инструментального обследования:

В основных анализах крови на фоне свободного питьевого режима в биохимии крови выявлены нормальные значения основных электролитов с натрием и осмолярностью плазмы ближе к верхней границе нормы. В клиническом анализе мочи гипостенурия — относительная плотность менее 1005. В анализе мочи по Зимницкому — гипоизостенурия (удельный вес менее 1005–1005), полиурия 4620 мл/сут–420 мл/кг/сут

Общий анализ крови гемоглобин — 127 г/л эритроциты. — 4,65*10¹²/л лейкоциты. — 9,0 *10⁹/л тромбоциты. — 282*10⁹/л эозинофилы. — 3% нейтрофилы палочкоядерные. — 1% нейтрофилы сегментоядерные. — 29% лимфоциты. — 61% моноциты. — 6% соэ — 10 мм/ч.

Общий анализ мочи удельный вес — менее 1005 ph — 5,5 белок — нет, глюкоза — нет кетоновые тела — нет, эритроциты. — нет, лейкоциты. — нет, бактерии. — нет. осмолярность мочи менее 166,5 мосм/л

Биохимический анализ крови общ. белок — 62 г/л алат — 22ед/л, асат — 37 ед/л, щелочная фосфатаза. — 309 ед/л, общий холестерин — 4,1 ммоль/л, триглицериды — 0,63 ммоль/л, глюкоза — 4,2 ммоль/л, билирубин общий — 4,0 мкмоль/л, креатинин — 44 мкмоль/л, мочевины — 2,7 моль/л, калий — 5,4 ммоль/л натрий — 139 ммоль/л осмолярность плазмы 297,6 мосм/л.

ТТГ — 2,25 мЕд/л, Т4своб. — 14,98 пмоль/л

Анализ мочи по Зимницкому: суточный диурез-4620,0 мл(420 мл/кг/сут), дневной диурез-2990,0 мл, ночной диурез-1630,0 мл. Удельный вес мочи 1000–1005. Белок в суточной моче: отсутствует, сахар — отсутствует.

УЗИ органов брюшной полости — без патологии

УЗИ почек патологии не выявлено

УЗИ щитовидной железы общий объем 1,62 см³, структура однородная

ЭКГ ритм синусовый, ЧСС 124–146 в минуту. Электрическая ось сердца нормальная

МРТ головного мозга с контрастированием — МР-данных за органические изменения в структуре головного мозга и гипопиза не выявлено.

Консультация окулиста — глазное дно без патологии.

Учитывая жалобы, данные анамнеза, результаты клинико-лабораторных данных исследования принято решение о проведении пробы с сухоядением.

Время	Натрий моль/л	Осмоляр- ность плазмы	Уд.вес мочи	Вес, кг	Т тела *С, АД, мм.рт.ст, Пульс, уд в мин	Самочувствие
08.00	136	189,6 мОсм/л	1005	11.200	36,2*С 90/60 130	Нормальное
10.00	137	290,3 мОсм/л		11.050	36,4*С 95/65 136	Жажда
11.30 Проба прекращена	142	300,1 мОсм/л	Менее 1005	10,800 (минус 4% массы тела)	36,8*С 95/65 148	Вялость, слабость, раздражительность, выраженная сухость кожи

Начат тест с Десмопрессинном в дозе 0,05 per os. С учетом раннего возраста и риска отека мозга доза Десмопрессина в пробе снижена до 0,05мг

На фоне проведения теста состояние пациента улучшилось, полидипсия снизилась, за 2 ч выпил 200 мл воды

Через 2 ч в общем анализе мочи — удельный вес 1015, осмолярность мочи увеличилась до 499,5 мОсм/л

Результаты: Начатая, непосредственно после диагностики несахарного диабета, заместительная терапия Минирином (Десмопрессин) в дозе 0,025 мг 2 раза в день, с последующей коррекцией терапии до 0,025мг 3 раза в день привела к снижению жажды, полиурии и улучшению самочувствия. Коррекция дозы проводилась под контролем веса, выпитой и выделенной жидкости, электролитов крови, осмолярности плазмы и анализа мочи. За сутки ребенок употреблял 1100–1500 мл жидкости. В биохимии крови натрий — 134 ммоль/л, Осмолярность плазмы 281,2 мОсм/л. В анализе мочи по Зимницкому на фоне терапии: суточный диурез-1150 мл: дневной диурез-850,0 мл, ночной диурез-300,0 мл, удельный вес 1005–1015.

СБОРНИК ТЕЗИСОВ

XVII Российская научно-практическая конференция детских эндокринологов
«Достижения науки в практику детского эндокринолога»

Ребенок был выписан под амбулаторное наблюдение эндокринолога с рекомендациями учета выпитой/выделенной жидкости с ведением записей; контроля роста, веса, общего анализа мочи, биохимии крови, в т.ч. натрия 1 раз в 3 мес.

Наблюдение в динамике: В феврале 2021 ребенок повторно госпитализирован для коррекции терапии. Паспортный возраст 3 года 3 мес, Рост 96 см (-0,1 SDS), Вес 15,3 кг (+0,2SDS), ИМТ 16,6 кг/м² (50 p.c.). —отмечается ускорение темпов роста, веса. При поступлении жалобы на полиурию в утренние часы в течение месяца, получал на тот момент терапию Минирином в дозе 0,033 мг(1/3 таб.) 3 раза в день (увеличена доза в возрасте 2 лет 10 мес амбулаторно), на фоне чего полиурия, полидипсия 2,5–3 литра в сутки. В общем анализе мочи удельный вес — 1005, в биохимии крови показатели в пределах возрастной нормы, осмолярность плазмы 297,0 мОсм/л. В анализе мочи по Зимницкому суточный диурез–2480,0 мл, дневной диурез–1680,0 мл, ночной диурез–800,0 мл. удельный вес менее 1005–1015.

Проведена обследование, коррекция терапии, увеличена доза Минирина: утром 0,033 мг, днем, вечером по 0,05 мг — 0,133 мг в сутки. На фоне коррекции лечения вес ребенка 15,3 кг, За сутки употребляет 1200–1500 мл, натрий 136 ммоль/л, осмолярность плазмы 287,2 мОсм/л, в анализе мочи по Зимницкому : суточный диурез–1020,0 мл, дневной диурез–580,0 мл, ночной диурез–450,0 мл. удельный вес 1010–1030.

В ходе лечения при попытке перевода на сублингвальную форму препарата возобновлялась полиурия, полидипсия в связи с тем, что ребенок не мог удержать таблетку под языком некоторое время для рассасывания и проглатывал ее, что приводило к отсутствию эффекта терапии.

Наблюдение за данным пациентом продолжено.