

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ  
БЕЛОРУССКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ  
2-я КАФЕДРА ДЕТСКИХ БОЛЕЗНЕЙ

**Ж. А. БЕЗЛЕР**

# **ЗАБОЛЕВАНИЯ ПАРАЦИТОВИДНЫХ ЖЕЛЕЗ: ГИПОПАРАТИРЕОЗ, ГИПЕРПАРАТИРЕОЗ**

Учебно-методическое пособие



Минск БГМУ 2013

УДК 616.447-053.2 (075.8)  
ББК 54.15 я73  
Б39

Рекомендовано Научно-методическим советом университета в качестве учебно-методического пособия 20.03.2013 г., протокол № 7

Рецензенты: канд. мед. наук, доц. 1-й каф. детских болезней Белорусского государственного медицинского университета А. В. Солнцева; канд. мед. наук, ст. науч. сотр. группы тиреоидологии научно-исследовательской лаборатории Белорусской медицинской академии последипломного образования Н. М. Окулевич

**Безлер, Ж. А.**

Б39 Заболевания паращитовидных желез: гипопаратиреоз, гиперпаратиреоз : учеб.-метод. пособие / Ж. А. Безлер. – Минск : БГМУ, 2013. – 28 с.

ISBN 978-985-528-903-7.

Рассмотрены заболевания паращитовидных желез у детей. Приведены сведения о регуляции кальциево-фосфорного обмена, изложены причины, патогенез, клинические проявления, дифференциальная диагностика, а также пути диетической и медикаментозной коррекции гипопаратиреоза и гиперпаратиреоза.

Предназначено для студентов 6-го курса педиатрического факультета, врачей-интернов, клинических ординаторов.

УДК 616.447-053.2 (075.8)  
ББК 54.15 я73

ISBN 978-985-528-903-7

© Безлер Ж. А., 2013  
© УО «Белорусский государственный  
медицинский университет», 2013

## СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

1,25(OH)<sub>2</sub>D<sub>3</sub> — 1,25-дигидроксихолекальциферол, кальцитриол

24,25(OH)<sub>2</sub>D<sub>3</sub> — 24,25-дигидроксихолекальциферол

ГПТ — гипопаратиреоз

МЭН — множественные эндокринные неоплазии

ОЩЖ — околощитовидные железы

ПТГ — паратиреоидный гормон (паратгормон)

цАМФ — циклический аденозинмонофосфат

## МОТИВАЦИОННАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ТЕМЫ

**Общее время занятий:** 7 ч.

Кальций — один из важнейших элементов в организме человека. Особенности его метаболизма обуславливают физиологический гомеостаз и нормальное функционирование практически всех систем организма. Наибольшее значение содержание и состояние метаболизма кальция имеет в детстве. Выяснение природы гипо- и гиперкальциемий и установление диагнозов гипо- и гиперпаратиреоза может представлять определенные затруднения из-за частую схожих симптомов. Клиническую картину, лечение и профилактику данной патологии необходимо знать каждому практическому врачу, так как поздняя диагностика и отсутствие ранней коррекции может привести к развитию жизнеугрожающих состояний, а также сопровождаться высоким риском инвалидизации и снижением качества жизни пациентов.

**Цель занятия:** научиться диагностировать заболевания паращитовидных желез у детей, дифференцированно назначать диетотерапию и медикаментозное лечение с учетом возраста ребенка.

**Задачи занятия:**

1. Узнать:

- гормональную регуляцию фосфорно-кальциевого обмена;
- определение гипо- и гиперпаратиреоза;
- этиопатогенез заболеваний, протекающих с нарушением гормонообразующей функции паращитовидных желез;
- особенности клинической картины заболеваний паращитовидных желез у детей;
- диагностику и дифференциальный диагноз гипо- и гиперпаратиреоза у детей;
- принципы лечения данных заболеваний, препараты и их возрастные дозировки.

2. Овладеть навыками:

- выявления больных с заболеваниями паращитовидных желез;
- обследования больных с заболеваниями паращитовидных желез (научиться определять симптомы Хвостека, Труссо, Вейса, Люста);

- интерпретации результатов обследования;

- выписки рецептов.

3. Научиться:

- собирать анамнез;

- составлять план обследования;

- проводить клиническое обследование пациента;

- составлять алгоритм диагностики;

- проводить дифференциальную диагностику и обосновывать диагноз;

- определять метод лечения (диетотерапия, медикаментозная терапия, хирургическое лечение).

**Требования к исходному уровню знаний.** Для полного усвоения темы необходимо повторить:

- из анатомии человека: анатомию паращитовидных желез;

- биологической химии: строение и механизм действия паратиреоидного гормона (ПТГ), кальцитонина, витамина D;

- нормальной физиологии: физиологические эффекты ПТГ, витамина D, кальцитонина и механизм их действия; регуляцию секреции гормонов паращитовидных желез.

**Контрольные вопросы из смежных дисциплин:**

1. Какие физиологические и биохимические процессы регулируют ионы кальция?

2. Как происходит гормональная регуляция кальций-фосфорного обмена?

3. В чем заключаются физиологические эффекты гормонов: ПТГ, кальцитонина, витамина D<sub>3</sub>?

4. Как осуществляется регуляция синтеза ПТГ, кальцитонина?

5. Как происходит синтез и активация витамина D<sub>3</sub>?

6. В каких продуктах содержится кальций, фосфор, витамин D?

**Контрольные вопросы по теме занятия:**

1. Каковы основные причины и клинические проявления гипокальциемии?

2. Каковы основные причины и клинические проявления гиперкальциемии?

3. По каким лабораторным критериям строится диагностика гипо- и гиперкальциемии?

4. Как классифицируется гипопаратиреоз в зависимости от причины?

5. Каковы основные клинические симптомы гипо-, гиперпаратиреоза?

6. Какие лабораторные показатели подтвердят гипо-, гиперпаратиреоз?

7. В чем заключаются основные методы лечения гипо-, гиперпаратиреоза?

8. В чем заключается неотложная помощь при гипо-, гиперкальциемии?

## **РЕГУЛЯЦИЯ ФОСФОРНО-КАЛЬЦИЕВОГО ОБМЕНА**

Ионы кальция играют важную роль в осуществлении множества физиологических функций и биохимических процессов:

- определяют нервно-мышечную возбудимость, влияя на проницаемость мембран для натрия;

- участвуют в регуляции тонуса симпатической и парасимпатической нервной системы, в продукции и высвобождении гормонов, нейротрансмиттеров (ацетилхолина и др.) в нервно-мышечные синапсы;

- стимулируют секреторные и инкреторные процессы пищеварительных и эндокринных желез;

- являются необходимым компонентом для сокращения в мышечных волокнах, поддержания сердечной деятельности и регуляции сосудистого тонуса;

- вместе с фосфором являются необходимыми для формирования и поддержания структуры костной ткани и зубов;

- участвуют в регуляции процессов внутриклеточного метаболизма; выполняют пластическую роль при формировании тканевых и клеточных структур; обеспечивают стабильность клеточных мембран;

- служат для активации апоптоза и транскрипционного аппарата клеток (кофактор эндонуклеаз, участвующих в деградации ДНК при апоптозе);

- принимают участие в важнейших метаболических процессах (гликогенолиз, глюконеогенез, липолиз и т. д.) в качестве «информационных» молекул для многих ферментативных реакций;

- являются важным фактором в каскадном механизме свертывания;

- играют важную роль в иммунологической активности (активация лимфоцитов, в частности бластная трансформация в ответ на стимуляцию митогенами).

Все вышперечисленное свидетельствует о необходимости строгой регуляции содержания кальция во внеклеточной жидкости.

Более 99 % общего кальция находится в костях («хранилище» кальция) преимущественно в виде сложной трудно мобилизуемой формы кристаллов гидроксиапатита, и только 1 % кальция, представленного фосфатными солями, легко обменивается и играет роль буфера при внезапных из-

менениях концентрации кальция в крови. Нормальный уровень общего кальция в плазме крови у детей старше 1 года и взрослых составляет 2,25–2,75 ммоль/л, из которого 50 % приходится на свободный (ионизированный) кальций, остальная часть связана с белками плазмы (45 %) и анионами (цитрат, лактат, фосфат, сульфат) (5 %). Ионизированный кальций несет на себе основную функциональную нагрузку, поэтому поддерживается на определенном уровне целым рядом физиологических механизмов, и его содержание в крови имеет достаточно узкий диапазон — 1,03–1,37 ммоль/л. Связанная и ионизированная формы кальция находятся в равновесии друг с другом. Связывание кальция с белками сыворотки зависит от pH крови: при ацидозе доля ионизированного кальция увеличивается, а при алкалозе — уменьшается.

Концентрация кальция во внеклеточной жидкости взаимосвязана с концентрацией фосфора. Любые изменения внеклеточной концентрации одного из ионов приводят к обратному изменению концентрации другого. Нормальный уровень фосфора в крови у новорожденных составляет 1,6–2,4 ммоль/л, у детей старшего возраста — 1,45–1,8 ммоль/л. Нарушения обмена магния также значительно влияют на костную ткань и обмен кальция в организме. Нормальный уровень магния в крови у детей — 1,73–2,4 мг/дл.

Потребность в кальции зависит от возраста. Для достижения оптимальной минерализации костной ткани в грудном возрасте суточное потребление кальция должно быть 60 мг/кг, в 2–8 лет — 1000 мг, 9–17 лет — 1600 мг, 18–30 лет — 1100 мг.

Уровень кальция в крови регулируют следующие гормоны: паратиреоидный гормон (ПТГ), метаболиты витамина D<sub>3</sub> (повышают уровень кальция), кальцитонин (снижает уровень кальция). Основными органами и системами, принимающими участие в нормальном обмене кальция, являются костная система, желудочно-кишечный тракт, почки (табл. 1).

**Паратиреоидный гормон** — это одноцепочечный полипептид, состоящий из 84 аминокислотных остатков. Образуется ПТГ в главных клетках околощитовидных желез (ОЩЖ). Обычно у человека 4 железы, тесно примыкающих к задней поверхности верхнего и нижнего полюсов обеих долей щитовидной железы. Однако число (от 2 до 6) и расположение ОЩЖ может варьировать. Ген, кодирующий синтез ПТГ, расположен на 11-й хромосоме (11p15), он содержит 3 экзона и 2 интрона. Экспрессия гена ПТГ регулируется 1,25(OH)<sub>2</sub>D<sub>3</sub> и кальцием, каждый из которых может оказывать влияние независимо друг от друга.

**Факторы, регулирующие метаболизм кальция**  
(И. И. Дедов, В. А. Петеркова и др., 2006)

Показатель	Стимуляторы	Ингибиторы
Всасывание в кишечнике	<b>1,25(OH)<sub>2</sub>D<sub>3</sub></b> Низкое содержание кальция в пище Интенсивное костное формирование ПТГ (опосредованно)	Глюкокортикоиды Высокое содержание фосфора в пище Сульфаты Тиреоидные гормоны
Мобилизация из минерализованной кости	<b>1,25(OH)<sub>2</sub>D<sub>3</sub></b> Тиреоидные гормоны Глюкокортикоиды Ацидоз Витамин А Простагландины	<b>Кальцитонин</b>
Почечная экскреция	<b>Кальцитонин</b> Глюкокортикоиды Витамин А Высокое содержание натрия в пище Сульфаты Ацидоз	<b>ПТГ</b> Высокое содержание фосфора в пище Низкое содержание кальция в пище Низкое содержание натрия в пище

Эффекты ПТГ направлены на повышение концентрации кальция, а также на снижение концентрации фосфора в плазме (рис. 1).

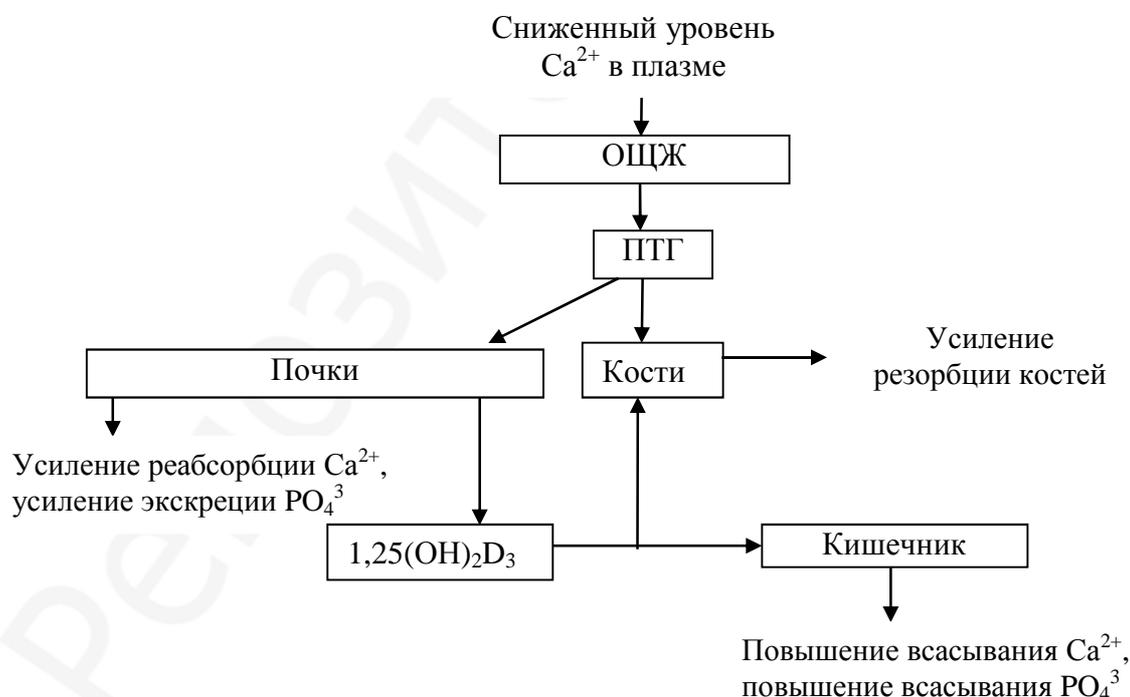


Рис. 1. Общие эффекты ПТГ

В костной ткани ПТГ усиливает мобилизацию кальция и фосфора из костного матрикса вследствие следующего:

- стимуляции активности остеокластов и остеоцитов;
- увеличения числа остеокластов;
- угнетения (временно) активности остеобластов.

Под влиянием ПТГ в почках увеличивается реабсорбция кальция в дистальных канальцах и уменьшаются потери кальция с мочой. В проксимальных канальцах происходит угнетение реабсорбции фосфата, повышается экскреция фосфата почками и тем самым снижается его содержание в сыворотке и внеклеточной жидкости. ПТГ увеличивает также экскрецию с мочой ионов натрия, калия и бикарбонатов, уменьшает экскрецию ионов магния. Важный эффект ПТГ в почках — это стимуляция фермента 1- $\alpha$ -гидроксилазы, который превращает метаболит витамина D<sub>3</sub> — 25(OH)D<sub>3</sub> — в активный 1,25(OH)<sub>2</sub>D<sub>3</sub> (1,25-дигидроксиголекальциферол, кальцитриол).

В верхних отделах тонкого кишечника стимулирующее влияние ПТГ на всасывание кальция и фосфата опосредуется активным метаболитом витамина D<sub>3</sub> — 1,25(OH)<sub>2</sub>D<sub>3</sub>.

Основной механизм регуляции секреции ПТГ — это прямое влияние ионов кальция на ОЩЖ по принципу отрицательной обратной связи. На секрецию ПТГ также оказывают влияние катехоламины ( $\beta$ -адренорецепторный эффект) и дофамин. При гипوماгнемии продукция ПТГ возрастает, а кальцитриол тормозит секрецию ПТГ.

**Кальцитриол (1,25(OH)<sub>2</sub>D<sub>3</sub>)**, биологический активный метаболит витамина D<sub>3</sub>, является гормоном и образуется в результате сложной последовательности ферментативных реакций (рис. 2).

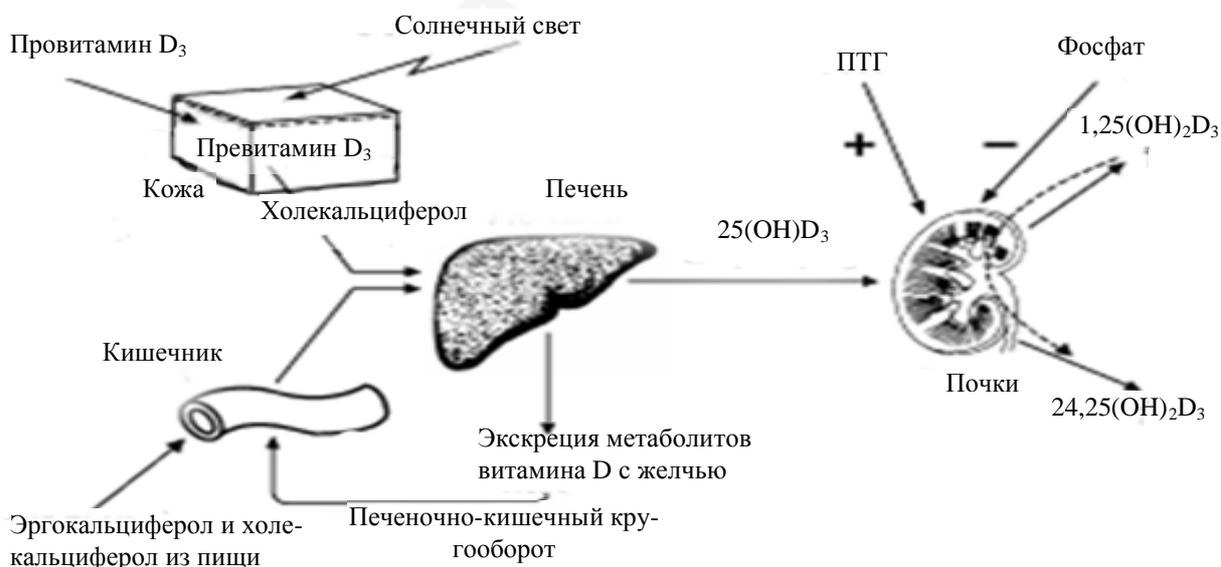


Рис. 2. Метаболизм витамина D: «+» — стимуляция; «-» — торможение (J. M. Gertner. Disorders of bone and Mineral Metabolism, 1984)

Жирорастворимый витамин D (холекальциферол, эргокальциферол) всасывается в тонком кишечнике в присутствии билиарных солей одновременно с другими жирорастворимыми соединениями. На этот процесс влияют те же факторы, что и на абсорбцию жиров. Витамин D<sub>3</sub> также образуется в коже из производного холестерина, 7-дегидрохолестерина, под влиянием ультрафиолетовых лучей. Активность процесса находится в прямой зависимости от интенсивности облучения и в обратной — от степени пигментации кожи. В крови специфический транспортный белок (D-связывающий белок) связывает витамин D<sub>3</sub> и переносит его в печень, где происходит первое превращение (25-гидроксилирование) витамина D<sub>3</sub> под влиянием 25-гидроксилазы в 25-гидроксихолекальциферол (25(OH)D<sub>3</sub>, кальцитиол), который запасается в большей степени в печени и в меньшей — в других тканях. Уровень 25(OH)D<sub>3</sub> в сыворотке крови лучше всего отражает общие запасы витамина D в организме. В почках под влиянием фермента 1-α-гидроксилазы происходит второе гидроксилирование, и 25(OH)D<sub>3</sub> превращается в активный 1,25(OH)<sub>2</sub>D<sub>3</sub> (кальцитриол). При угнетении 1-α-гидроксилазы стимулируется фермент 24-гидроксилаза и образуется 24,25(OH)<sub>2</sub>D<sub>3</sub> (возможно обладает биологической активностью).

Действие кальцитриола, направленное на повышение кальция в плазме, осуществляется за счет его прямого влияния на кости, почечные каналы и тонкий кишечник.

Кальцитриол увеличивает кальцификацию костного матрикса и костную массу, стимулирует пролиферацию остеобластов и синтез белка в них. В почечных каналах кальцитриол способствует реабсорбции кальция и фосфатов, он способен ингибировать 1-α-гидроксилазу и тем самым уменьшать собственную продукцию по механизму отрицательной обратной связи. В кишечнике 1,25(OH)<sub>2</sub>D<sub>3</sub>, увеличивая синтез кальций-связывающего белка, ответственного за транспорт кальция через мембрану слизистой оболочки, активизирует всасывание кальция, способствует всасыванию фосфора. В ОЩЖ кальцитриол ингибирует синтез и секрецию ПТГ.

Витамин D оказывает также иммуномодулирующее действие, он ответственен за рост и дифференцировку клеток (остеобласты, промиелоциты, миелоциты).

**Кальцитонин** — полипептид, который состоит из 32 аминокислот и синтезируется в парафолликулярных клетках (С-клетки) щитовидной железы.

Кость является главным органом-мишенью кальцитонина, который снижает активность остеокластов и тем самым препятствует резорбции костной ткани. Кальцитонин увеличивает экскрецию натрия, хлорида, кальция и фосфата с мочой. Уровни секреции кальцитонина и ПТГ связаны обратной зависимостью, они регулируются концентрацией ионизированного кальция. При повышении уровня кальция в плазме пропорционально увеличивается секреция кальцитонина.

## ГИПОПАРАТИРЕОЗ

Гипопаратиреоз (ГПТ) — синдром, развитие которого связано с недостаточностью секреции ПТГ околощитовидными железами либо с нарушением биологического действия ПТГ, в результате чего снижается реабсорбция кальция в канальцах почек, уменьшается его всасывание в кишечнике, что ведет к гипокальциемии, изменению нервно-мышечной проводимости, развитию остеопении/остеопороза и трофическим нарушениям в организме.

Гипопаратиреоидная недостаточность является редкой причиной гипокальциемии и развивается при двух формах заболевания:

1) недостаточной секреции ПТГ околощитовидными железами — гипопаратиреозе;

2) нечувствительности тканей-мишеней к действию ПТГ — псевдогипопаратиреозе.

Обе формы заболевания сопровождаются гипокальциемией в сочетании с гиперфосфатемией. Заболевания можно дифференцировать друг с другом при определении концентрации ПТГ в сыворотке крови: при гипопаратиреозе она снижена, при псевдогипопаратиреозе — повышена.

По этиологии различают следующие виды ГПТ:

1. Врожденный:

а) изолированный;

б) в составе наследственных синдромов:

– Ди Джоржи (DiGeorge);

– Кенни-Каффи (Kenny Caffey);

– Бараката (Barakat);

– аутоиммунного полигландулярного синдрома 1-го типа;

в) ассоциированный с митохондриальными нарушениями (Кернса–Сейра синдром, MELAS, MTPDS).

2. Приобретенный:

а) аутоиммунный (изолированный);

б) послеоперационный:

– транзиторный;

– постоянный;

в) возникающий при разрушении паращитовидных желез:

– в результате радиойодтерапии болезней щитовидной железы;

– вследствие инфильтративных заболеваний (гемосидероз, болезнь Вильсона–Коновалова, гранулематоз, амилоидоз).

Снижение функции ОЩЖ чаще всего обусловлено их случайным удалением или травмой при хирургическом вмешательстве на щитовидной железе, а также отеком или кровоизлиянием в них, возможным после операции. ГПТ может быть следствием аутоиммунного изолированного пара-

тиреоидита или симптомом аутоиммунных полигландулярных синдромов, чаще всего 1-го типа (мутации гена *AIRE-1* на хромосоме 21q22.3). ГПТ развивается в результате разрушения ОЦЖ при инфильтративных заболеваниях (гемосидероз, болезнь Вильсона–Коновалова, гранулематоз и др.), при радиоiodтерапии болезней щитовидной железы. Транзиторная гипофункция ОЦЖ может наблюдаться у новорожденных в течение первой недели, прежде всего у детей, родившихся от женщин, страдающих ГПТ.

Врожденный изолированный ГПТ является проявлением дефекта синтеза, процессинга или секреции ПТГ, наследуется по аутосомно-доминантному, аутосомно-рецессивному типам. При ГПТ с X-сцепленным рецессивным типом наследования (повреждения Xq26-27) возникают изолированные аномалии эмбрионального развития ОЦЖ.

ГПТ входит в состав ряда наследственных синдромов: синдрома Ди Джоржи (аплазия ОЦЖ, дисгенезия тимуса с тяжелым Т-клеточным иммунодефицитом, дефект межпредсердной перегородки, дефект межжелудочковой перегородки, лицевой дисморфизм), синдрома Кенни-Каффи (гипопаратиреоз, кортикальное утолщение трубчатых костей, низкорослость, позднее закрытие большого родничка, макроцефалия, кальцификация базальных ганглиев, гиперметропия), синдрома Кернса–Сейра (гипопаратиреоз, митохондриальная кардиомиопатия, окулокранию-соматические заболевания), синдрома Бараката (гипопаратиреоз, нейросенсорная глухота, нефропатия, почечная недостаточность).

**Патогенез.** В связи с выпадением или снижением функции ОЦЖ уменьшается выработка ПТГ, регулирующего обмен кальция и фосфора. При этом в крови понижается содержание кальция, главным образом, за счет ионизированной фракции и повышается уровень неорганического фосфора. Гиперфосфатемия обусловлена усилением реабсорбции фосфора в почечных канальцах при недостаточном синтезе ПТГ. Падение уровня ПТГ в организме может быть одним из факторов снижения синтеза в проксимальных канальцах почек активного метаболита витамина  $D_3$  —  $1,25(OH)_2D_3$ , что также ведет к нарушению всасывания кальция в кишечнике, реабсорбции его в дистальных канальцах почек и развитию гипокальциемии. При гипопаратиреозе нарушается соотношение электролитов. Понижение кальция ведет к относительному преобладанию калия. Кальций уменьшает возбудимость нервно-мышечного аппарата, а калий ее увеличивает. Необходимо также отметить, что повышение уровня магния в сыворотке крови подавляет секрецию ПТГ и может приводить к развитию гипопаратиреоза и гипокальциемии. Вместе с тем резко выраженное снижение сывороточного магния также уменьшает секрецию ПТГ, что обусловлено, вероятно, истощением внутриклеточных запасов магния. Большую роль в патогенезе тетании отводят сдвигу кислотно-основного равновесия в сто-

рону преобладания оснований (алкалоз) и интоксикации организма продуктами белкового обмена.

**Клиническая картина.** Различают явную (острую и хроническую) и скрытую (латентную) формы ГПТ. Ведущее место в клинической картине заболевания занимает повышение нервно-рефлекторной возбудимости мышечного аппарата с периодическим возникновением тонических судорог.

При явной тетании судороги возникают самопроизвольно, сопровождаются сильными болевыми ощущениями и протекают то в виде следующих друг за другом относительно коротких приступов, разделенных более или менее продолжительными промежутками времени, то в виде очень длительных тяжелых судорожных состояний. Сознание больные не теряют. Судороги могут начаться с болей в животе (вследствие тетании мышц передней брюшной стенки и гладкой мускулатуры кишечника), за которыми следует тоническая мышечная ригидность, запрокидывание головы и цианоз. В связи с этим ГПТ в некоторых случаях ошибочно принимают за эпилепсию. Судороги могут сопровождаться головной болью, рвотой, повышением внутричерепного давления, отеком дисков зрительных нервов, что служит поводом для ошибочного подозрения на опухоль мозга. Наиболее тяжелые проявления тетании — это спазм мышц гортани и бронхов.

Легкая степень латентной тетании может протекать без видимых внешних проявлений. Такие дети могут испытывать неприятные парестезии в конечностях, спазмы в них, ощущения ползания мурашек, онемения.

Повышенную нервно-рефлекторную возбудимость при латентной форме можно выявить механическим или электрическим раздражением двигательных нервов. Постукивание пальцем или молоточком в области выхода лицевого нерва (на 1 см вперед от козелка) вызывает сокращение мышц лица (симптом Хвостека).

Феномен лицевого нерва дифференцируют на три степени:

- I — сокращение всех мышц, иннервируемых лицевым нервом;
- II — сокращение только мышц угла рта и крыльев носа;
- III — сокращение только мышц угла рта.

Поколачивание у наружного края глазницы вызывает сокращение мышц орбиты (симптом Вейса). При наложении на плечо жгута или резиновой манжетки тонометра через 2–3 мин появляется чувство онемения, парестезии, вслед за этим происходит судорожное сокращение кисти в виде «руки акушера» (симптом Труссо). Тетания в разгибательных мышцах бедра с одновременной супинацией стопы развивается при быстром сгибании ноги в тазобедренном суставе с выпрямленным коленным суставом (симптом Шлезингера). При поколачивании по головке малоберцовой кости (симптом Люста) возникает карпопедальный спазм — конская стопа (стопа ротирована внутрь, пальцы находятся в положении подошвенного

сгибания, четыре спазмированных пальца накрывают большой). При гипокальциемии повышается также болевая чувствительность нервов, надавливание на которые вызывает парестезии, распространяющиеся на иннервируемые ими области, при тетании усиливаются сухожильные рефлексy.

Скрытая форма ГПТ под воздействием инфекции, интоксикации, одышки и других факторов может переходить в явную форму, проявляясь приступами судорог. Судороги обычно имеют избирательный характер, они поражают определенные группы мышц симметрично с обеих сторон. Чаще вовлекаются мышцы верхних конечностей, преимущественно сгибатели, отчего при приступах конечности принимают своеобразный вид, типичный для тетании: руки приведены к туловищу и полусогнуты в локтевых суставах, 3 пальца полусогнуты и вытянуты вперед. Ноги при гипокальциемических судорогах вытянуты, стопы повернуты внутрь; мышцы живота, диафрагмы резко напряжены, неподвижны, что затрудняет дыхание. Лицо больных при тетании имеет характерный вид: «рыбий рот» (вследствие спазма губ и жевательных мышц), полуопущенные веки, сдвинутые брови.

У детей с ГПТ отмечается поражение волос (тонкие, редкие волосы, раннее поседение и гнездная или тотальная аллопеция, выпадение ресниц и бровей), ногтей (тонкие, исчерченные, легко ломающиеся), зубов (множественные дефекты эмали, кариес, поперечная исчерченность зубов), сухость кожи, кандидоз кожи и слизистых, задержка роста. При длительном течении заболевания возникает катаракта и кератоконъюнктивит, отмечается деминерализация костей, отложение кальция в подкожной клетчатке, хрусталике, базальных ганглиях. У ребенка снижается память, появляется бессонница, спонтанно возникают приступы агрессии или депрессии.

**Диагноз** основывается на данных анамнеза, клинических признаках и лабораторных данных (снижение в крови уровня общего и ионизированного кальция, повышение фосфора). В моче обнаруживается низкий уровень кальция (проба Сулковича отрицательная) и фосфора, экскреция циклического аденозинмонофосфата (цАМФ) с мочой снижена. Уровень ПТГ в сыворотке крови понижен.

На ЭКГ может регистрироваться удлинённый интервал Q–T при изоэлектрическом интервале S–T, при выраженной гипокальциемии наблюдаются аритмии, возможна остановка сердца.

Рентгенологически обнаруживают остеопороз костной ткани, деформацию скелета, субпериостальную резорбцию. У некоторых больных выявляются кальцификаты в мышцах, почках, при КТ-исследовании головного мозга — кальцификаты в базальных ганглиях. Необходим осмотр пациента офтальмологом (для своевременного выявления катаракты) и невропатологом.

**Дифференциальный диагноз** следует проводить с заболеваниями, сопровождающимися гипокальциемией: гипо- и авитаминозом D, синдромом мальабсорбции, хронической почечной недостаточностью, острым панкреатитом, диареей (табл. 2). Тетанию может провоцировать алкалоз, который возникает в случаях длительной неукротимой рвоты или гипервентиляции, а также введение препаратов, связывающих кальций (цитратные продукты крови), ингибирующих резорбцию кости остеокластами (бифосфонаты, митрамицин), угнетающих реабсорбцию кальция в почках (фуросемид). Судороги дифференцируют с судорогами при эпилепсии (сопровождаются потерей сознания, прикусыванием языка, отхождением пены изо рта, произвольным мочеиспусканием и дефекацией), гипогликемическими судорогами (уровень сахара в крови снижен, судорогам предшествует острое чувство голода, потливость, бледность, сердцебиение, чаще развиваются при сахарном диабете).

Таблица 2

**Дифференциальный диагноз ГПТ (И. И. Дедов, 2000)**

Заболевания	Судороги	Концентрация в сыворотке крови				Состояние скелета
		кальция	фосфора	щелочной фосфатазы	ПТГ	
ГПТ	+	↓	↑	N	↓	N
Псевдогипопаратиреоз	++	↓	↑	N	↑ N	Остеодистрофия или N, кальцификация мягких тканей
Синдром мальабсорбции, гиповитаминоз D	±	↓	↓	↑ N	↑ N	Остеомалация
Алкалоз, неукротимая рвота, гипервентиляция	+	N	N	N	N	N
Эпилепсия	++	N	N	N	N	N
Гипогликемический синдром	+	N	N	N	N	N

*Примечание:* «+» — признак имеется, «++» — резко выражен, «↓» — параметр снижен, «↑» — повышен, N — в пределах нормы.

**Лечение** включает диетотерапию (рекомендуют продукты, богатые кальцием, витамином D, ограничивают фосфорсодержащие), препараты кальция, витамина D.

Основными пищевыми источниками кальция являются молочные продукты, особенно сыры, творог, йогурт, сливки. Кальций содержится и в продуктах растительного происхождения (соя, горох, бобы, морковь, петрушка, гречневая и овсяная крупа, инжир, семена кунжута, фрукты), в рыбе, небольшое количество — в мясе (табл. 3).

**Содержание кальция в продуктах питания**  
(Е. И. Марова, С. С. Родионова, Л. Я. Рожинская, 1997)

Продукт	Содержание кальция на 100 г продукта, мг	Продукт	Содержание кальция на 100 г продукта, мг
Молоко 1%-ной жирности	120	Сметана	100
Молоко 3%-ной жирности	100	Сыр твердый	600
Йогурт	120	Сыр плавленый	300
Кефир жирный	120	Творог	95
Рыба вяленая с костями	3000	Крупа овсяная	64
Рыба отварная	30	Хлеб черный	60
Яйцо	55	Хлеб белый	30
Говядина	30	Капуста	60
Миндаль	254	Инжир	57
Сельдерей	240	Изюм	56
Курага	170	Сушеные яблоки	45
Салат	83	Фасоль зеленая	40
Крупа ячневая	80	Апельсины	35
Оливки зеленые	77	Крупа гречневая	20

Препараты кальция (карбонат, цитрат, лактат, глюконат) назначают внутрь (1–2 г по элементарному кальцию). Содержание активного кальция в различных его соединениях значительно отличается (табл. 4). Препараты кальция лучше принимать после еды, во второй половине дня. Это объясняется циркадным ускорением резорбтивных процессов в кости ночью.

Таблица 4

**Содержание кальция в различных его солях**

Препарат кальция	Содержание элементарного кальция на 1 г соли кальция, мг	% содержания ионизированного кальция
Карбонат кальция	400	40
Хлорид кальция	270	27
Цитрат кальция	211	21,1
Глицерофосфат кальция	191	19,1
Лактат кальция	130	13
Глюконат кальция	90	9

Витамин D<sub>3</sub> содержится в рыбьем жире, жирных сортах рыб, икре, желтке яйца, говяжьей печени. В молочных продуктах количество кальциферолов невелико, в коровьем молоке их около 10 МЕ/л, в грудном молоке — 100 МЕ/л. Витамин D<sub>2</sub> содержится в растительных маслах, зелени одуванчика, крапиве, петрушке, дрожжах.

Препараты витамина D (кальцитриол, холекальциферол, дигидротрахистерол) назначают для улучшения всасывания кальция в кишечнике, для

регуляции содержания фосфора на уровне почечных канальцев за счет снижения его реабсорбции. Препаратом выбора является кальцитриол (активный метаболит витамина D —  $1,25(\text{OH})_2\text{D}_3$ ), который назначается по 0,25–1 мкг в день (на два приема).

Препараты кальцитриола следующие: «Оксидевит» в капсулах (по 0,25; 0,5 и 1 мкг), «Рокальтрол» в капсулах (0,25; 0,5 мкг) и в виде масляного раствора, содержащего 2 мкг/мл препарата (т. е. 0,1 мкг в одной капле раствора). Эффект наступает быстро — в течение 1–4 дней.

Препараты витамина D<sub>2</sub>: Эргокальциферол — 0,0625%-ный, 0,125%-ный, 0,5%-ный масляный раствор (1 капля содержит соответственно 625, 1250 или 5000 МЕ), витамина D<sub>3</sub>: «Аквадетрим», «Вигантол» (в одной капле — 500 ЕД, назначаются в дозе 7500–15 000 МЕ/сут).

Дигидротахистерол («Тахистин») способствует увеличению всасывания кальция в кишечнике и выведению фосфора с мочой. Препарат выпускается в виде 0,1%-ного масляного раствора по 10 и 50 мл во флаконе. В 1 мл масляного раствора (24 капли) содержится 1 мг дигидротахистерола. В остром периоде «Тахистин» назначается по 20–40 капель 4 раза в день, поддерживающая доза — 10–20 капель 3 раза в день после еды или натощак. Большие дозы смешивают с пищей.

Дозу препаратов кальция и витамина D подбирают индивидуально, контролируя уровень кальция, фосфора в крови, избегая гиперкальциемии и гиперкальциурии и их последствий (уровень общего кальция в крови поддерживают на нижней границе нормы — 2,0–2,2 ммоль/л).

При лечении ГПТ целесообразно включить в комплексную терапию препараты магния, так как они повышают эффективность лечебных мероприятий.

ПТГ для лечения заболевания в настоящее время применяется редко, так как при длительном введении к нему вырабатываются антитела.

Экстренная помощь при нарушении сердечной деятельности заключается во внутривенном струйном введении 10%-ного раствора глюконата кальция (0,3 мл/кг). В других случаях глюконат кальция вводят на 5%-ном растворе глюкозы внутривенно медленно (2–5 мл/кг/сут), параллельно назначают препараты кальция (карбонат, цитрат, лактат, глюконат) внутрь.

Если при гипокальциемии тетания резистентна к внутривенному введению кальция, то можно предположить наличие сопутствующего дефицита магния. В этом случае дополнительно назначается внутримышечно 25%-ный раствор сульфата магния в дозе 0,2 мл/кг. Магний повышает секрецию ПТГ и реакцию тканей на него.

## ПСЕВДОГИПОПАРАТИРЕОЗ

Псевдогипопаратиреоз — гетерогенная группа врожденных заболеваний с клинико-лабораторными признаками недостаточности ОЦЖ на фоне повышенного или нормального уровня ПТГ вследствие нечувствительности периферических тканей к ПТГ.

Выделяют несколько форм псевдогипопаратиреоза (табл. 5):

- типа I — нечувствительность органов-мишеней к ПТГ, зависящая от аденилатциклазы;
- типа II — нечувствительность органов-мишеней к ПТГ, независимая от аденилатциклазы.

Таблица 5

**Классификация псевдогипопаратиреоза и псевдопсевдогипопаратиреоза  
(И. И. Дедов, 2000)**

Форма, локализация генетического дефекта (хромосома, ген)	Гипокальциемия, гиперфосфатемия	Реакция цАМФ мочи на ПТГ	Уровень ПТГ в крови	Дефицит G-белка	Наследственная остеодистрофия Олбрайта	Резистентность к другим гормонам
Псевдогипопаратиреоз типа Ia; 20q13.2-q13.3, ген GNAS1	+	↓	↑	+	+	+
Псевдогипопаратиреоз типа Ib, дефект рецептора ПТГ	+	↓	↑	–	–	–
Псевдогипопаратиреоз типа Ic, нарушение внутриклеточного ответа на ПТГ — аномалия аденилатциклазы	+	↓	↑	–	+	–
Псевдогипопаратиреоз типа II, дефект на уровне протеинкиназы A или ее субстрата	+	N	↑	–	–	–
Псевдопсевдогипопаратиреоз, компенсаторная парциальная нечувствительность к ПТГ	–	N	N	+	+	±

*Примечание:* «+» — наличие признака, «–» — отсутствие, «↓» — снижение, «↑» — повышение, «±» — признак непостоянен.

**Псевдогипопаратиреоз типа Ia** — семейное заболевание с преимущественно аутосомно-доминантным типом наследования, однако встречаются и спорадические случаи. Впервые оно было описано F. Albright. При этом заболевании симптомы гипокальциемии сочетаются с характерными

внешними признаками: низкорослостью, брахидактилией (особенно 4-х и 5-х пальцев) (рис. 3), лунообразным лицом, ожирением, крыловидными складками на шее, гиперпигментацией; в мягких тканях возможно формирование множественных очагов подкожного обызвествления и оссификации. Данный симптомокомплекс называется наследственной остеодистрофией Олбрайта.



Рис. 3. Брахидактилия при наследственной остеодистрофии Олбрайта (двустороннее укорочение 4-х и 5-х пястных и плюсневых костей)

Со стороны нервной системы у больных часто наблюдаются подкорковые нарушения: хореоформные гиперкинезы, атетоз, лицевой гемиспазм, паркинсонизм и др. Иногда имеются мозжечковые явления: атаксия, нарушение координации, но наиболее характерны тетанические судороги.

Умственная отсталость, чаще умеренной степени выраженности, выявляется примерно у 20 % больных. Психические процессы замедлены, отмечается моторная неловкость, могут наблюдаться невротические реакции: страх, тревога, беспокойство, плохой сон.

В основе заболевания лежит мутация гена *GNAS1* (20q13.2-q13.3), кодирующего стимулирующую субъединицу регуляторного белка, связывающего гуаниновые нуклеотиды ( $G\alpha$ ). Этот белок служит посредником между рецепторами гормонов на поверхности клеток-мишеней и аденилатциклазой, которая катализирует синтез цАМФ и таким образом запускает реакцию клеток на воздействие гормонов. У больных активность  $G\alpha$  в 2 и более раз ниже, чем у здоровых, поэтому у первых снижена реакция клеток-мишеней на ПТГ.

Помимо резистентности к ПТГ у больных с псевдогипопаратиреозом типа Ia могут быть нарушения, обусловленные дефектом  $G\alpha$ : резистент-

ность к тиреотропному гормону (гипотиреоз), глюкагону (без клинических проявлений), гонадолиберину (аменорея) и антидиуретическому гормону (нарушение концентрационной функции почек). Резистентность к тиреотропному гормону и глюкагону обнаруживают у 50–70 % больных, к гонадолиберину и антидиуретическому гормону — у значительно меньшего числа пациентов.

**Диагноз** основывается на клинической картине, лабораторных данных (гипокальциемия и гиперфосфатемия на фоне повышенного (нормального) уровня ПТГ, сниженный уровень кальцитриола, Gs-белка), рентгенологических данных (укорочение метакарпальных и метатарзальных костей, генерализованная деминерализация, утолщение костей свода черепа), также используют методы молекулярной генетики.

**Псевдогипопаратиреоз типа Ib.** В его основе лежит дефект рецептора ПТГ. Биохимические признаки резистентности к ПТГ такие же, как при псевдогипопаратиреозе типа Ia. Фенотипические признаки наследственной остеодистрофии Олбрайта отсутствуют. Активность Gs $\alpha$  в эритроцитах нормальная.

**Псевдогипопаратиреоз типа Ic.** В его основе лежит нарушение внутриклеточного ответа на ПТГ из-за аномалии аденилатциклазы. Активность Gs $\alpha$  нормальная. Биохимические признаки резистентности к ПТГ такие же, как при псевдогипопаратиреозе типа Ia. Наблюдается наследственная остеодистрофия Олбрайта и резистентность ко многим гормонам.

**Псевдогипопаратиреоз тип II.** Дефект локализуется на уровне протеинкиназы A или ее субстрата. При заболевании имеется гипокальциемия и гиперфосфатемия, но отсутствует наследственная остеодистрофия Олбрайта.

**Псевдопсевдогипопаратиреоз** имеет клинические признаки наследственной остеодистрофии Олбрайта, субнормальную активность Gs $\alpha$ , нормальный/повышенный уровень ПТГ, нормальный уровень кальция и фосфора в сыворотке крови.

**Псевдогипогиперпаратиреоз** (селективная резистентность почек к ПТГ). Чувствительность почечных канальцев к ПТГ снижена или отсутствует, а чувствительность костной ткани к ПТГ не нарушена. В результате в почках 1,25(OH) $_2$ D $_3$  не синтезируется, экскреция кальция усилена, а уровень ПТГ в сыворотке значительно повышен. При рентгенографии костей отмечаются признаки тяжелого гиперпаратиреоза: фиброзно-кистозный остит, кисты и бурые опухоли.

## ГИПЕРПАРАТИРЕОЗ

Гиперпаратиреоз обусловлен избыточной продукцией ПТГ, в результате чего наблюдается гиперкальциемия, гиперкальциурия, комплексные нарушения кальциевого обмена и метаболизма костной ткани.

Гиперпаратиреоз подразделяется на первичный (спорадические и генетические формы), вторичный (чаще в результате терминальной почечной недостаточности), третичный (гиперпластические изменения в ОЩЖ за счет длительно существующего вторичного гиперпаратиреоза).

**Причинами** первичного гиперпаратиреоза являются: идиопатическая гиперплазия ОЩЖ, аденома или карцинома (редко) одной из ОЩЖ. Первичный гиперпаратиреоз может быть также компонентом семейных синдромов множественных эндокринных неоплазий (МЭН-1, МЭН-2).

МЭН-1, семейный синдром Золлингера–Эллисона (аутосомно-доминантный тип наследования, ген *MEN-1* на 11-й хромосоме — 11q13), включает развитие множественных опухолей эндокринных органов: ОЩЖ (гиперпаратиреоз с гиперплазией или множественными аденомами), эндокринной части поджелудочной железы (гастринома, инсулинома, глюкагонома, випома), передней доли гипофиза (аденомы), коры надпочечников, APUD-ткани тимуса, бронхов, возможны редкие поражения кожи (липомы, ангиофибромы, меланомы), ЦНС (глиомы, менингиомы), мягких тканей (лейомиомы, стромальные опухоли желудка), первично-множественные карциномы.

МЭН-2, синдром Сиппла (аутосомно-доминантный тип наследования, мутации протоонкогена *RET* на 10-й хромосоме — 10q11.2), — сочетание медуллярного рака щитовидной железы, феохромоцитомы и первичного гиперпаратиреоза.

**Патогенез** гиперкальциемии при первичном гиперпаратиреозе обусловлен тем, что избыток ПТГ активирует остеокласты и стимулирует синтез  $1,25(\text{OH})_2\text{D}_3$  в почках. В результате усиливается резорбция костной ткани и всасывание кальция в кишечнике.

**Клиническая картина.** Первичный гиперпаратиреоз может проявляться только повышением уровня кальция в сыворотке крови (малосимптомные формы). В анамнезе у таких пациентов возможны почечные колики, отхождение песка, мелких камней.

Развернутая клиническая картина определяется поражением:

- ЦНС — слабостью, утомляемостью, возможны психические нарушения, депрессия, оглушенность;
- сердечно-сосудистой системы — аритмиями, артериальной гипертензией;
- почек: повреждение канальцев почек массивной гиперкальциурией приводит к их нечувствительности к действию антидиуретического

гормона (полиурия, полидипсия, низкая плотность мочи); возможен нефролитиаз, нефрокальциноз;

– желудочно-кишечного тракта — тошнотой, рвотой, метеоризмом, запорами, похудением, возможно развитие язв и эрозий в желудке и двенадцатиперстной кишке, поражение поджелудочной железы (панкреатит, панкреокалькулез).

Костная симптоматика (гиперпаратиреоидная остеодистрофия) характеризуется болями в костях, развитием патологических переломов, нарушением походки, деформациями, повреждением твердой эмали зубов. Рентгенологически выявляется генерализованный остеопороз, в тяжелых случаях — фиброзно-кистозный остеит. При денситометрии наблюдается снижение плотности костной ткани.

В различных органах и тканях могут возникать кальцификаты.

**Диагноз.** Биохимические критерии гиперпаратиреоза следующие: гиперкальциемия (уровень общего кальция более 2,75 ммоль/л, ионизированного — более 1,4 ммоль/л) и гипофосфатемия, увеличение активности щелочной фосфатазы, повышение уровня  $1,25(\text{OH})_2\text{D}_3$ , высокий уровень остеокальцина (маркер остеобластической функции), повышенная или нормальная экскреция кальция с мочой, повышенная экскреция с мочой оксипролина и цАМФ. Основопологающим для диагноза является высокий уровень ПТГ в сыворотке крови.

С помощью инструментальных методов обследования устанавливают локализацию парааденом, гиперплазию ОЦЖ (УЗИ, КТ, МРТ, субтракционная сцинтиграфия с радиоизотопами технеция и талия), изменения со стороны почек (при рентгенографии, УЗИ — нефрокальциноз, нефролитиаз). Для выявления костных нарушений проводят рентгенографию трубчатых костей, костей таза, грудного и поясничного отдела позвоночника, остеоденситометрию поясничных позвонков, проксимальных отделов бедра, лучевой кости. При проведении ЭКГ наблюдается укорочение интервала Q–T, депрессия S–T, атриовентрикулярная блокада; при ЭхоКГ — гипертрофия левого желудочка, кальцинаты в миокарде.

**Дифференциальный диагноз** проводят с заболеваниями, сопровождающимися гиперкальциемией. К ним относятся:

**1. У новорожденных:**

- семейная гипокальциурическая гиперкальциемия;
- первичный неонатальный гиперпаратиреоз;
- семейная доброкачественная гиперкальциемия;
- метафизарная хондродисплазия (синдром Янсена);
- идиопатическая гиперкальциемия новорожденных (синдром Вильямса);

- подкожные жировые некрозы;
- синдром голубых пеленок;
- идиопатическая артериальная гиперкальцификация грудных детей.

## 2. У детей старшего возраста:

- эндокринные заболевания: феохромоцитома, гипертиреоз и гипотиреоз, псевдогипоальдостеронизм, гипокортицизм;
- злокачественные заболевания: лейкемия, лимфома, рабдомиосаркома, опухоли головного мозга и яичников (за счет секреции опухолями ПТГ-подобных протеинов и других факторов);
- гранулематозы: саркоидоз, туберкулез, гистоплазмоз, кокцидиомикоз, лепра (в результате кальцитриолиндуцированного увеличения кишечной, скелетной, почечной абсорбции кальция);
- медикаментозные гиперкальциемии: гипервитаминоз D, гипервитаминоз A, тиазидовые диуретики, препараты лития, алюминиевая интоксикация;
- иммобилизационная гиперкальциемия.

**Лечение** гиперпаратиреоза хирургическое: аденому удаляют, в случае генерализированной гиперплазии ОЦЖ целесообразна тотальная паратиреоидэктомия с аутотрансплантацией части одной из ОЦЖ. После операции в течение нескольких дней больные нуждаются в препаратах кальция.

Медикаментозное лечение носит паллиативный характер и включает регидратацию и снижение степени гиперкальциемии (фуросемид, кальцитонин, бифосфонаты, при тяжелой гиперкальциемии — гемодиализ).

Прогноз в случае своевременной диагностики и соответствующего хирургического лечения благоприятный. При поражении почек прогноз зависит от степени их поражения.

**Гиперпаратиреоидный (гиперкальциемический) криз** — тяжелая, угрожающая жизни интоксикация кальцием, развивающаяся после превышения критического уровня гиперкальциемии (3,5 ммоль/л).

Криз при первичном гиперпаратиреозе возникает на фоне провоцирующих факторов: переломов, инфекционных заболеваний, беременности, иммобилизации, приема всасывающихся антацидов (карбонат кальция), тиазидных диуретиков, пищевых добавок, богатых кальцием, витамина D. Характерно внезапное развитие: возникают тошнота, неукротимая рвота, жажда, острая боль в животе, боль в мышцах и суставах, высокая лихорадка, судороги, спутанность сознания, ступор, кома. Летальность при гиперкальциемическом кризе достигает 60 %. На фоне анурии появляется сердечно-сосудистая недостаточность. Если гиперкальциемия повышается до 4,99 ммоль/л, то угнетается деятельность ЦНС, тормозятся функции дыхательного и сосудодвигательного центров и развивается необратимый шок.

Больной с гиперкальциемическим кризом должен быть немедленно госпитализирован в отделение интенсивной терапии и реанимации. Сразу же начинается неотложная терапия и одновременно выполняется экстренная диагностическая программа-минимум: определение содержания в крови кальция, фосфора, общего белка и белковых фракций, креатинина, мочевины, калия, натрия, КОС крови, ЭКГ. При улучшении состояния выясняют причину гиперкальциемии.

Необходимо произвести катетеризацию мочевого пузыря, учитывать диурез, количество выпитой и введенной парентерально жидкости.

*Лечение гиперпаратиреоидного криза* включает:

1. Регидратацию (2–4–8 л жидкости в сутки) с чередованием 0,9%-ного раствора натрия хлорида и 5%-ной глюкозы в соотношении 3 : 1–4 : 1.

2. Увеличение почечной экскреции кальция с мочой после устранения гиповолемии. В качестве диуретика обычно используют фуросемид внутривенно 20–40 мг с интервалами 2–6 ч. Нельзя применять тиазидовые диуретики, так как они уменьшают экскрецию кальция с мочой и усиливают гиперкальциемию. При лечении диуретиками необходимо контролировать содержание калия в крови (существует опасность гипокалиемии).

3. Повышение фиксации кальция в костях. Обычно используют препараты кальцитонина внутривенно капельно в дозе от 1 до 4 ЕД/кг каждые 8 ч. Кальцитонин способствует интенсивному поступлению кальция из крови в костную ткань, препятствует резорбтивному действию ПТГ на кость.

4. Применение диализной терапии. Гемодиализ с использованием бескальциевого диализата особенно показан при гиперкальциемическом кризе, осложнившимся олигоанурией. Перитонеальный диализ менее эффективен в лечении гиперкальциемического криза, чем гемодиализ.

5. Применение глюкокортикоидных препаратов. Глюкокортикоиды снижают уровень кальция в крови за счет уменьшения его всасывания в кишечнике (блокируют действие витамина D<sub>3</sub>); увеличивают экскрецию кальция с мочой; уменьшают явления коллапса. Глюкокортикоиды особенно эффективны при лечении гиперкальциемии, обусловленной интоксикацией витамином D, саркоидозом, миеломной болезнью, лимфопролиферативными заболеваниями.

6. Срочное хирургическое лечение: удаление паратиреоаденомы или субтотальная резекция гиперплазированных паращитовидных желез. Хирургическое лечение проводят после улучшения общего состояния, ликвидации сердечно-сосудистой и почечной недостаточности.

## САМОКОНТРОЛЬ УСВОЕНИЯ ТЕМЫ

I. Какие гормоны стимулируют всасывание кальция в кишечнике:

- 1) ПТГ;
- 2) кальцитриол;
- 3) кортизол;
- 4)  $1,25(\text{OH})_2\text{D}_3$ ;
- 5) тироксин?

II. Назовите ингибиторы почечной экскреции кальция:

- 1) ПТГ;
- 2) кальцитриол;
- 3) высокое содержание фосфора в пище;
- 4) низкое содержание кальция в пище;
- 5) высокое содержание натрия в пище;
- 6) глюкокортикостероиды.

III. Какой метаболит витамина D лучше всего отражает запасы витамина в организме:

- 1)  $1,25(\text{OH})_2\text{D}_3$ ;
- 2)  $25(\text{OH})\text{D}_3$ ?

IV. При ГПТ отмечается:

- 1) снижение уровня кальция в крови;
- 2) снижение уровня фосфора в крови;
- 3) повышение уровня фосфора в крови;
- 4) снижение уровня щелочной фосфатазы в крови;
- 5) повышенная экскреция кальция с мочой.

V. При псевдогипопаратиреозе отмечается:

- 1) снижение уровня кальция в крови;
- 2) снижение уровня фосфора в крови;
- 3) повышение уровня фосфора в крови;
- 4) нормальный или повышенный уровень ПТГ;
- 5) сниженный уровень ПТГ;
- 6) повышенная экскреция кальция с мочой.

VI. Какие симптомы характерны для латентной формы ГПТ:

- 1) Хвостека;
- 2) Труссо;
- 3) Кернига;
- 4) Вейса?

VII. Причины гипокальциемии у детей старшего возраста:

- 1) синдром Ди Джоржи;
- 2) гемосидероз;
- 3) саркоидоз;

- 4) гипервитаминоз D;
- 5) синдром Вильсона;
- 6) аутоиммунный полигландулярный синдром 1-го типа;
- 7) феохромоцитома.

VIII. Назовите биохимические критерии гиперпаратиреоза:

- 1) гиперкальциемия;
- 2) гипофосфатемия;
- 3) гиперфосфатемия;
- 4) снижение активности щелочной фосфатазы;
- 5) повышение уровня  $1,25(\text{OH})_2\text{D}_3$ ;
- 6) высокий уровень остеокальцина;
- 7) гипокальциурия;
- 8) высокий уровень ПТГ.

IX. Какие изменения наблюдаются при вторичном гиперпаратиреозе на фоне хронической почечной недостаточности:

- 1) уровень ПТГ в крови нормальный;
- 2) уровень ПТГ в крови повышен;
- 3) гипокальциемия;
- 4) гиперкальциемия;
- 5) гиперфосфатемия;
- 6) гипофосфатемия?

X. Что используется при лечении гиперпаратиреотического криза:

- 1) регидратационная терапия;
- 2) препараты кальция;
- 3) препараты кальцитонина;
- 4) препараты витамина D;
- 5) фуросемид;
- 6) гипотиазид;
- 7) гемодиализ?

**Ответы:** I — 1, 4; II — 1, 3, 4; III — 2; IV — 1, 3; V — 1, 3, 4; VI — 1, 2, 4; VII — 1, 2, 5, 6; VIII — 1, 2, 5, 6, 8; IX — 2, 3, 5; X — 1, 3, 5, 7.

## ЛИТЕРАТУРА

### *Основная*

1. Дедов, И. И. Детская эндокринология / И. И. Дедов, В. А. Петеркова. М. : УП-Принт, 2006. С. 282–314.
2. Диагностика и лечение эндокринных заболеваний у детей и подростков : учеб. пособие / под ред. проф. Н. П. Шабалова. 2-е изд., испр. и доп. М. : МЕДпресс-информ, 2009. С. 61–84.
3. Кеттайл, В. М. Патофизиология эндокринной системы / В. М. Кеттайл, Р. А. Арки. М., 2001. С. 147–174.
4. Эндокринология / под ред. Н. Лавина. М. : Практика, 1999. С. 519–661.

### *Дополнительная*

5. Данилова, Л. И. Болезни щитовидной железы и ассоциированные с ними заболевания / Л. И. Данилова. Минск ; Нагасаки : [б. и.], 2005. С. 370–389.
6. Неотложные состояния у детей. Гастроэнтерология, пульмонология, эндокринология, нефрология : учеб. пособие / В. И. Тимошенко [и др.]. Ростов н/Д : Феникс ; Красноярск : Издательские проекты, 2007. С. 46–50.
7. Рациональная фармакотерапия заболеваний эндокринной системы и нарушения обмена веществ : руководство для практикующих врачей / И. И. Дедов [и др.]. М. : Литтерра, 2006. С. 128–145 ; 397–429.

## ОГЛАВЛЕНИЕ

Список сокращений .....	3
Мотивационная характеристика темы.....	3
Регуляция фосфорно-кальциевого обмена.....	5
Гипопаратиреоз .....	10
Гиперпаратиреоз .....	20
Самоконтроль усвоения темы .....	24
Литература .....	26

Учебное издание

**Безлер Жанна Анатольевна**

## **ЗАБОЛЕВАНИЯ ПАРАЩИТОВИДНЫХ ЖЕЛЕЗ: ГИПОПАРАТИРЕОЗ, ГИПЕРПАРАТИРЕОЗ**

Учебно-методическое пособие

Ответственная за выпуск Т. Н. Войтович  
Редактор О. В. Лавникович  
Компьютерная верстка А. В. Янушкевич

Подписано в печать 21.03.13. Формат 60×84/16. Бумага писчая «Снегурочка».  
Ризография. Гарнитура «Times».

Усл. печ. л. 1,63. Уч.-изд. л. 1,27. Тираж 50 экз. Заказ 689.

Издатель и полиграфическое исполнение:  
учреждение образования «Белорусский государственный медицинский университет».  
ЛИ № 02330/0494330 от 16.03.2009.  
Ул. Ленинградская, 6, 220006, Минск.