

Краткое оглавление

1. Основные определения в диагностике болезней	23
2. Доказательная медицина и медицинская логика	31
3. Физиология эндокринной системы	57
4. Типы саморегуляции эндокринной системы	66
5. Патофизиология эндокринной системы: клинический аспект	69
6. Принципы диагностики эндокринопатий	81
7. Гипофиз и гипоталамус	97
8. Щитовидная железа	141
9. Паращитовидные железы	178
10. Надпочечники	199
11. Мужские половые железы	256
12. Женские половые железы	286
13. Болезни гипофиза	303
14. Болезни щитовидной железы	347
15. Болезни паращитовидных желёз	393
16. Болезни надпочечников	427
17. Эндокринные болезни мужской репродуктивной системы	460
18. Эндокринные болезни женской репродуктивной системы	488

Полное оглавление

Список сокращений и условных обозначений	15
Предисловие	17
ЧАСТЬ I. ОБЩИЕ ВОПРОСЫ ДИАГНОСТИКИ БОЛЕЗНЕЙ	21
Глава 1. Основные определения в диагностике болезней	23
Глава 2. Доказательная медицина и медицинская логика	31
2.1. Доказательство в медицине	31
2.2. Доказательная медицина	32
2.3. Доказательная медицинская практика	47
2.4. Диагностический признак/критерий и доказательная медицина.	49
2.5. Специфический признак/критерий и доказательная медицина.	51
2.6. Медицинская логика и доказательная медицина.	52
ЧАСТЬ II. СОВРЕМЕННЫЕ ЗНАНИЯ ОБ ЭНДОКРИННОЙ СИСТЕМЕ И КЛИНИЧЕСКАЯ ПРАКТИКА.	55
Глава 3. Физиология эндокринной системы	57
3.1. Гормоны и эндокринные железы.	57
3.1.1. Определение гормона	57
3.1.2. Определение эндокринной железы	59
3.1.3. Природа и функции гормонов	61
3.1.4. Синтез, хранение и секреция гормонов	62
3.1.5. Транспорт и элиминация гормонов.	63
3.1.6. Гормональные рецепторы	63
Глава 4. Типы саморегуляции эндокринной системы	66
4.1. Аутокринное, паракринное и эндокринное саморегулирование	66
4.2. Биоритмы	67
4.3. Принципы прямой и обратной связи	67
Глава 5. Патофизиология эндокринной системы: клинический аспект	69
5.1. Причины эндокринопатий	69
5.2. Одноуровневая (автономная) регуляция.	70
5.3. Двухуровневая регуляция.	70
5.3.1. Гипосекреция	70
5.3.2. Гиперсекреция	71
5.4. Трёхуровневая регуляция	75
5.5. Эктопическая регуляция.	76

ЧАСТЬ III. КЛИНИЧЕСКАЯ ЭНДОКРИНОЛОГИЯ	79
Глава 6. Принципы диагностики эндокринопатий	81
6.1. Особенности обследования больного эндокринологом	81
6.1.1. Общие принципы	81
6.1.2. Опрос и осмотр пациента с эндокринной болезнью	82
6.2. Типичные ошибки лабораторной диагностики эндокринопатии	83
6.3. Интерпретация результатов обследования двухуровневой эндокринной регуляции	86
6.4. Различие в диагностике эндокринных синдромов и болезней	88
6.5. Особенности лечения эндокринных синдромов	93
РАЗДЕЛ 1. ЭНДОКРИННЫЕ СИНДРОМЫ	95
Глава 7. Гипофиз и гипоталамус	97
7.1. Методы исследования гипофиза	97
7.1.1. Визуализация гипофиза	97
7.1.2. Нормальные уровни гормонов аденогипофиза в крови	100
7.2. Нарушение секреции гормонов аденогипофиза	101
7.2.1. Нарушение секреции адренокортикотропного гормона	101
7.2.2. Нарушение секреции гонадотропинов	102
7.2.3. Нарушение секреции тиреотропного гормона	102
7.2.4. Нарушение секреции пролактина	103
7.2.4.1. Гипопролактинемия	103
7.2.4.2. Гиперпролактинемия	103
7.2.5. Нарушение секреции соматотропного гормона	108
7.2.5.1. Гипосоматотропинемия у взрослых	108
7.2.5.2. Гиперсоматотропинемия у взрослых (акромегалия)	117
7.3. Нарушение секреции гормонов нейрогипофиза	129
7.3.1. Сниженная секреция или действие антидиуретического гормона (несахарный диабет)	129
7.3.1.1. Причины	129
7.3.1.2. Симптомы	129
7.3.1.3. Биохимия крови и мочи	130
7.3.1.4. Патогенез симптомов и признаков	131
7.3.1.5. Сопутствующие состояния, болезни и осложнения	131
7.3.2. Гиперсекреция антидиуретического гормона (синдром неадекватной секреции антидиуретического гормона)	132

7.3.2.1. Причины	133
7.3.2.2. Симптомы	134
7.3.2.3. Биохимия крови и мочи	135
7.3.2.4. Патогенез симптомов и признаков.	136
7.3.2.5. Диагностика и дифференциальная диагностика	137
7.3.2.6. Сопутствующие состояния, болезни и осложнения	139
7.3.2.7. Лечение	140
Глава 8. Щитовидная железа	141
8.1. Методы исследования	141
8.1.1. Лабораторные и инструментальные методы	141
8.1.1.1. Исследования <i>in vitro</i>	141
8.1.1.2. Исследования <i>in vivo</i>	144
8.1.2. Клиническое использование методов исследования	146
8.2. Нарушение секреции гормонов щитовидной железы.	147
8.2.1. Гипотиреоз	147
8.2.1.1. Причины.	147
8.2.1.2. Субклинический гипотиреоз	148
8.2.1.3. Симптомы гипотиреоза	148
8.2.1.4. Биохимия крови и мочи	150
8.2.1.5. Инструментальное обследование.	152
8.2.1.6. Гормональное обследование и диагностические тесты	152
8.2.1.7. Патогенез симптомов и признаков.	153
8.2.1.8. Сопутствующие состояния, болезни и осложнения	156
8.2.1.9. Микседематозная кома	157
8.2.1.10. Лечение гипотиреоза	157
8.2.2. Тиреотоксикоз	160
8.2.2.1. Причины	160
8.2.2.2. Субклинический тиреотоксикоз	161
8.2.2.3. Симптомы тиреотоксикоза	162
8.2.2.4. Биохимия крови и мочи	166
8.2.2.5. Инструментальное обследование.	167
8.2.2.6. Гормональное обследование и диагностические тесты	167
8.2.2.7. Патогенез симптомов и признаков.	168
8.2.2.8. Сопутствующие состояния, болезни и осложнения	172
8.2.2.9. Тиреотоксический криз	173
8.2.2.10. Тиреотоксический гипокалиемический периодический паралич.	175
8.2.2.11. Лечение тиреотоксикоза.	175

Глава 9. Паращитовидные железы	178
9.1. Биосинтез, секреция и действие паратгормона	178
9.2. Регуляция кальциево-фосфорного обмена	178
9.2.1. Паратгормон	178
9.2.2. Витамин D	179
9.2.3. Ростовой фактор-23 фибробластов	180
9.2.4. Кальций-чувствительный рецептор	180
9.2.5. Кальцитонин, ПТГ-подобные пептиды и другие гормоны, регулирующие кальциевый обмен	180
9.2.6. Интеграция кальциевого и фосфорного гомеостаза	181
9.3. Нарушение секреции или действия паратгормона.	182
9.3.1. Гипопаратиреоз	182
9.3.1.1. Причины	182
9.3.1.2. Симптомы	182
9.3.1.3. Биохимия крови и мочи	183
9.3.1.4. Инструментальное обследование	184
9.3.1.5. Гормональное обследование и диагностические признаки	184
9.3.1.6. Патогенез симптомов и признаков	185
9.3.1.7. Сопутствующие состояния, болезни и осложнения	186
9.3.1.8. Лечение	186
9.3.2. Гиперпаратиреоз	188
9.3.2.1. Причины	188
9.3.2.2. Симптомы	189
9.3.2.3. Биохимия крови и мочи	191
9.3.2.4. Инструментальное обследование	192
9.3.2.5. Гормональное обследование и диагностические признаки	193
9.3.2.6. Патогенез симптомов и признаков	194
9.3.2.7. Сопутствующие состояния, болезни осложнения	196
9.3.2.8. Лечение	197
Глава 10. Надпочечники	199
10.1. Биосинтез и регуляция секреции гормонов	199
10.1.1. Кора надпочечников	199
10.1.2. Мозговой слой надпочечников	201
10.2. Биологическое действие	201
10.2.1. Кортизол	201
10.2.2. Альдостерон	201
10.2.3. Андростендион	202
10.2.4. Катехоламины	202
10.3. Нарушение секреции гормонов надпочечников	203
10.3.1. Глюкокортикоиды	203

10.3.1.1. Пониженная секреция (гипокортицизм) . . .	203
10.3.1.2. Повышенная секреция глюкокортикоидов (гиперкортицизм)	228
10.3.2. Минералокортикоиды	237
10.3.2.1. Снижение секреции (гипоальдостеронизм) . . .	237
10.3.2.2. Повышение секреции минералокортикоидов (первичный гиперальдостеронизм)	239
10.3.3. Катехоламины	248
10.3.3.1. Повышение секреции	248
Глава 11. Мужские половые железы	256
11.1. Функции тестикул	256
11.2. Биосинтез, транспорт и метаболизм андрогенов. . .	256
11.3. Регуляция функции мужских половых желёз	259
11.4. Биологическое действие тестостерона и его метаболитов.	261
11.5. Фазы функционального становления гипоталамо-гипофизарно-гонадной системы.	264
11.6. Сперматогенез	268
11.7. Нарушение секреции и действия половых гормонов	270
11.7.1. Гипоандрогения у мужчин (гипогонадизм) . . .	270
11.7.1.1. Патогенез симптомов и признаков	270
11.7.1.2. Симптомы гипоандрогении у взрослых . . .	272
11.7.1.3. Диагностические признаки и обследование . . .	275
11.7.1.4. Сопутствующие состояния, болезни и осложнения.	281
11.7.1.5. Лечение андрогеновой недостаточности. . .	281
11.7.2. Гиперэстрогения у мужчин (феминизация) . . .	284
Глава 12. Женские половые железы.	286
12.1. Биосинтез, транспорт и метаболизм гормонов. . .	286
12.2. Физиологическое действие эстрогенов, прогестерона и релаксина	286
12.3. Менструальный цикл.	291
12.3.1. Изменение уровня половых гормонов во время менструального цикла.	291
12.3.2. Овариальный цикл	293
12.3.3. Гормональные взаимодействия и регуляция менструального цикла.	295
12.3.4. Циклические изменения репродуктивного тракта женщины	296
12.4. Пубертатный период у девочек	296
12.5. Овариальная недостаточность	299
РАЗДЕЛ 2. ЭНДОКРИННЫЕ БОЛЕЗНИ	301
Глава 13. Болезни гипофиза.	303
13.1. Болезни передней доли гипофиза	303

13.1.1. Пониженная секреция гормонов	303
13.1.1.1. Вторичный гипокортицизм	304
13.1.1.2. Вторичный гипогонадизм	304
13.1.1.3. Вторичный гипотиреоз	304
13.1.1.4. Гипопрولاктинемия	304
13.1.1.5. Недостаточность соматотропного гормона у взрослых	304
13.1.1.6. Гипопитуитаризм	304
13.1.2. Повышенная секреция гормонов	315
13.1.2.1. Гормонально-активные опухоли гипофиза	315
13.1.2.2. Болезнь Иценко—Кушинга	318
13.1.2.3. Гонадотропинома	320
13.1.2.4. Тиреотропинома	321
13.1.2.5. Пролактинома	323
13.1.2.6. Соматотропинома (акромегалия)	325
13.1.3. Гормонально-неактивные болезни гипофиза	327
13.1.3.1. Гормонально-неактивные опухоли гипофиза	327
13.1.3.2. Гипофизарные инциденталомы	329
13.1.3.3. Карцинома гипофиза	330
13.1.3.4. Метастазы в гипофиз	331
13.1.3.5. Краниофарингиома и киста кармана Ратке	331
13.1.3.6. Параселлярные опухоли	333
13.1.3.7. Параселлярные воспалительные заболевания	334
13.1.3.8. Лимфоцитарный гипофизит	335
13.1.3.9. Инфаркт гипофиза	336
13.2. Болезни задней доли гипофиза. Синдром гипонатриемии	337
13.2.1. Пониженная секреция или действие антидиуретического гормона (несахарный диабет)	337
13.2.1.1. Центральный (нейрогипофизарный) несахарный диабет	338
13.2.1.2. Нефрогенный несахарный диабет	339
13.2.1.3. Первичная полидипсия	340
13.2.1.4. Несахарный диабет беременных	341
13.2.1.5. Диагностика и дифференциальная диагностика несахарного диабета	341
13.2.1.6. Лечение несахарного диабета	345
13.2.2. Повышенная секреция или действие антидиуретического гормона	346
13.2.2.1. Синдром неадекватной секреции антидиуретического гормона	346

Глава 14. Болезни щитовидной железы	347
14.1. Болезни щитовидной железы, проявляющиеся тиреотоксикозом.	347
14.1.1. Аутоиммунные болезни щитовидной железы.	349
14.1.1.1. Диффузный токсический зоб.	349
14.1.1.2. Хашитоксикоз.	355
14.1.2. Автономная тиреоидная ткань.	355
14.1.2.1. Токсическая аденома.	355
14.1.2.2. Токсический многоузловой зоб.	357
14.1.3. Тиреотоксикоз, зависимый от тиреотропного гормона.	358
14.1.3.1. Тиреотропинома.	358
14.1.3.2. Резистентность к тиреоидным гормонам.	358
14.1.4. Тиреотоксикоз, вызванный гиперпродукцией хорионического гонадотропина человека.	358
14.1.4.1. Синдром транзиторного гестационного тиреотоксикоза.	358
14.1.4.2. Трофобластические болезни.	359
14.1.5. Тиреоидиты.	359
14.1.5.1. Острый тиреоидит.	359
14.1.5.2. Подострый гранулематозный тиреоидит (де Кервена).	360
14.1.5.3. Безболевого тиреоидит (немой, лимфоцитарный).	363
14.1.5.4. Послеродовой тиреоидит.	365
14.1.5.5. Амиодароновый и другие лекарственные тиреоидиты.	365
14.1.5.6. Радиационный тиреоидит.	370
14.1.6. Приём гормонов щитовидной железы (искусственно вызванный тиреотоксикоз).	370
14.1.7. Эктопический тиреотоксикоз.	371
14.1.7.1. Струма яичника.	371
14.1.7.2. Метастазы фолликулярного рака щитовидной железы.	372
14.1.8. Дифференциальная диагностика болезней, сопровождающихся тиреотоксикозом.	372
14.2. Болезни щитовидной железы, сопровождающиеся гипотиреозом.	375
14.2.1. Центральный (гипоталамический/ гипофизарный) гипотиреоз.	376
14.2.1.1. Определение.	376
14.2.1.2. Клиническая картина.	377
14.2.1.3. Диагностика.	378
14.2.1.4. Лечение.	379
14.2.2. Первичный гипотиреоз.	379
14.2.2.1. Хронический аутоиммунный тиреоидит.	380

14.2.2.2. Тиреоидит Риделя	382
14.2.2.3. Ятрогенный гипотиреоз	382
14.2.2.4. Дефицит или избыток йода как причины гипотиреоза	383
14.2.2.5. Инфильтративные болезни	384
14.2.3. Генерализованная резистентность к тиреоидным гормонам	384
14.3. Зоб и опухоли щитовидной железы	385
14.3.1. Зоб	385
14.3.1.1. Простой диффузный зоб	385
14.3.1.2. Многоузловой зоб	385
14.3.2. Узлы щитовидной железы	386
14.3.2.1. Эпидемиология	386
14.3.2.2. Классификация	386
14.3.2.3. Клиническая картина	387
14.3.2.4. Методы обследования	387
14.3.2.5. Лечение	389
14.3.3. Рак щитовидной железы	390
14.3.3.1. Разновидности рака щитовидной железы	390
14.3.3.2. Лечение и наблюдение	391
Глава 15. Болезни парашитовидных желёз	393
15.1. Основные патологические состояния, сопутствующие нарушению секреции и действия паратгормона	393
15.1.1. Гиперкальциемия	394
15.1.2. Гипокальциемия	397
15.1.3. Дефицит витамина D	399
15.1.4. Гипомагниемия	401
15.1.5. Гипофосфатемия	402
15.1.6. Остеомалация	403
15.1.7. Остеопороз	404
15.2. Болезни, проявляющиеся гиперпаратиреозом	412
15.2.1. Первичный гиперпаратиреоз	413
15.2.1.1. Определение	413
15.2.1.2. Эпидемиология	413
15.2.1.3. Этиология	413
15.2.1.4. Патофизиология	413
15.2.1.5. Клинические проявления	414
15.2.1.6. Диагностика	414
15.2.1.7. Лечение	416
15.2.2. Вторичный гиперпаратиреоз	419
15.2.2.1. Определение	419
15.2.2.2. Этиология и распространённость	419
15.2.2.3. Патофизиология и клиническая картина	420
15.2.2.4. Лабораторное и инструментальное обследование	420

15.2.2.5. Лечение	420
15.2.2.6. Прогноз.	421
15.2.3. Третичный гиперпаратиреоз.	421
15.2.3.1. Определение.	421
15.2.3.2. Этиология	421
15.2.3.3. Патофизиология.	421
15.2.3.4. Клинические проявления	422
15.2.3.5. Лечение	422
15.2.4. Сопровождающие гиперпаратиреозом редкие болезни.	422
15.2.4.1. Семейная доброкачественная (гипокальциурическая) гиперкальциемия	422
15.2.4.2. Гиперкальциемия при злокачественных новообразованиях	422
15.2.4.3. Кальцифилаксия	423
15.3. Болезни, проявляющиеся гипопаратиреозом.	423
15.3.1. Первичный гипопаратиреоз	424
15.3.2. Псевдогипопаратиреоз	425
Глава 16. Болезни надпочечников.	427
16.1. Болезни, сопровождаемые избыточным синтезом минералокортикоидов	427
16.1.1. Первичный гиперальдостеронизм	428
16.1.1.1. Альдостерома (синдром Конна).	428
16.1.1.2. Двусторонняя идиопатическая гиперплазия надпочечников (двусторонний идиопатический гиперальдостеронизм)	429
16.1.1.3. Карцинома надпочечника.	429
16.1.1.4. Глюкокортикоид-подавляемый гиперальдостеронизм	429
16.1.1.5. Топическая и дифференциальная диагностика.	430
16.1.1.6. Лечение	431
16.2. Болезни, сопровождаемые минералокортикоидной недостаточностью.	431
16.3. Болезни, сопровождаемые избыточным синтезом глюкокортикоидов.	432
16.3.1. Внегипофизарный синдром Иценко—Кушинга	433
16.3.1.1. Доброкачественная адренокортикальная аденома.	433
16.3.1.2. Адренокортикальная карцинома	433
16.3.1.3. Синдром Иценко—Кушинга, вызванный эктопическим синтезом АКТГ (эктопический АКТГ-синдром)	434
16.3.1.4. АКТГ-независимая двусторонняя макронодулярная гиперплазия надпочечников	435

16.3.1.5. Комплекс Карнея	435
16.3.1.6. Синдром Мак-Кьюна—Олбрайта	436
16.3.1.7. Субклинический синдром Иценко—Кушинга	437
16.3.2. Дифференциальная диагностика синдрома Иценко—Кушинга.	439
16.4. Болезни, сопровождаемые пониженным синтезом глюкокортикоидов.	442
16.4.1. Врождённая гиперплазия надпочечников у взрослых.	444
16.4.1.1. Определение.	444
16.4.1.2. Распространённость.	444
16.4.1.3. Патогенез	444
16.4.1.4. Биохимическое обследование	444
16.4.1.5. Клиническая картина	445
16.4.1.6. Диагностика.	446
16.4.1.7. Лечение	447
16.4.1.8. Прогноз.	449
16.4.2. Врождённая гипоплазия надпочечников.	449
16.4.3. Врождённая липоидная гиперплазия надпочечников	449
16.4.4. Семейный дефицит глюкокортикоидов	449
16.4.5. Тройной синдром А (синдром Allgrove)	449
16.4.6. Аутоиммунный адреналит.	450
16.4.7. Аутоиммунный полигландулярный синдром	450
16.4.8. Аденолейкодистрофия	451
16.5. Инциденталомы надпочечников	451
16.6. Феохромоцитома и параганглиома	453
Глава 17. Эндокринные болезни мужской репродуктивной системы	460
17.1. Болезни, сопровождаемые гипогонадизмом	460
17.1.1. Первичный гипогонадизм	461
17.1.2. Вторичный гипогонадизм	462
17.1.3. Резистентность органов-мишеней к тестостерону	462
17.1.4. Дефицит 5 α -редуктазы	464
17.2. Задержка полового развития.	464
17.3. Преждевременное половое развитие.	470
17.4. Возрастной гипогонадизм	475
17.5. Болезни, вызывающие гиперэстрогению у мужчин (феминизацию)	475
17.6. Мужское бесплодие.	476
17.7. Гинекомастия	480
17.8. Крипторхизм.	482
17.9. Половая дисфункция у мужчин.	485

Глава 18. Эндокринные болезни женской репродуктивной системы	488
18.1. Синдромы, сопровождающие нормальный менструальный цикл.	488
18.2. Нарушения менструального цикла.	490
18.3. Первичная овариальная недостаточность.	495
18.3.1. Дисгенезия гонад	495
18.3.1.1. Генотипы.	495
18.3.1.2. Фенотипы (клиническая картина).	496
18.3.1.3. Диагностика.	501
18.3.1.4. Лечение	502
18.3.2. Менопауза	503
18.3.2.1. Клинические проявления менопаузы	503
18.3.2.2. Гормональные изменения в менопаузе	505
18.3.2.3. Диагностика	505
18.3.2.4. Лечение	505
18.3.3. Недостаточность жёлтого тела	508
18.3.4. Синдром резистентных яичников.	509
18.4. Вторичная овариальная недостаточность	510
18.4.1. Гипогонадотропизм	510
18.4.2. Гиперпролактинемия	512
18.4.3. Повышенная функция надпочечников	512
18.4.4. Нарушение функции щитовидной железы.	512
18.5. Овариальная гиперфункция.	512
18.5.1. Гиперандрогения	512
18.5.1.1. Гирсутизм и вирилизация.	513
18.5.1.2. Синдром поликистозных яичников	518
18.5.1.3. Комбинированная надпочечниковая и яичниковая гиперандрогения.	520
18.5.1.4. Первичная надпочечниковая и вторичная яичниковая гиперандрогения.	521
18.5.1.5. Надпочечниковая гиперандрогения со сниженной овариальной функцией	522
18.5.2. Гиперэстрогения	522
Предметный указатель	524

Список сокращений и условных обозначений

♣	— торговое название лекарственного средства
®	— лекарственное средство не зарегистрировано в Российской Федерации
АД	— артериальное давление
АДГ	— антидиуретический гормон
АКТГ	— адренокортикотропный гормон
ВГН	— врождённая гиперплазия надпочечников
ВИП	— вазоактивный интестинальный пептид
ГнРГ	— гонадотропин-рилизинг-гормон
ГСПГ	— глобулин, связывающий половые гормоны
ГТФаза	— гуанозинтрифосфатаза
ДГТ	— дигидротестостерон
ДНК	— дезоксирибонуклеиновая кислота
ДТЗ	— диффузный токсический зоб
ДЭАС	— дегидроэпиандростерон сульфат
ИРФ-1	— инсулиноподобный ростовой фактор-1
КРГ	— кортикотропин-рилизинг-гормон
КТ	— компьютерная томография
ЛГ	— лютеинизирующий гормон
МРТ	— магнитно-резонансная томография
МЭН-1	— синдром множественных эндокринных новообразований (опухолей) 1-го типа
МЭН-2	— синдром множественных эндокринных новообразований (опухолей) 2-го типа
НД	— несахарный диабет
ПТГ	— паратгормон
ПТТГ	— пероральный тест толерантности к глюкозе
РЙПФ	— радиоiod-поглотительная функция щитовидной железы
РКИ	— рандомизированное контролируемое исследование
РНК	— рибонуклеиновая кислота
СНАДГ	— синдром неадекватной секреции антидиуретического гормона
СПИД	— синдром приобретённого иммунодефицита
СТ ₄	— свободный тироксин
СТГ	— соматотропный гормон
СТГ-РГ	— соматотропин-рилизинг-гормон
Т ₃	— трийодтиронин
Т ₄	— тироксин
ТПО	— тиреоидная пероксидаза
ТРГ	— тиреотропин-рилизинг-гормон
ТТГ	— тиреотропный гормон
УЗИ	— ультразвуковое исследование
ФСГ	— фолликулостимулирующий гормон
ХГЧ	— хорионический гонадотропин человека

ХПН	— хроническая почечная недостаточность
цАМФ	— циклический аденозинмонофосфат
ЦНС	— центральная нервная система
ЭКГ	— электрокардиография
DEXA (от англ. Dual Energy X-ray Absorptiometry)	— двухэнергетическая рентгеновская абсорбциометрия
pH	— водородный показатель

Предисловие

Информационная база руководства — материалы, представленные в Интернете на профессиональных медицинских сайтах (в частности, www.diagnosispro.org, www.rightdiagnosis.com и др.) и следующих специализированных эндокринологических сайтах.

- Клинические руководства Американской ассоциации клинических эндокринологов: www.aace.com/publications/guidelines.
- Специализированный сайт с регулярным обновлением информации по эндокринологии: www.endotext.org. Информационный ресурс этого сайта поддерживают эндокринологи всего мира, и в связи с этим он представляет собой подобие хорошо известной интернет-энциклопедии «Википедии», но исключительно для эндокринологов.
- Образовательный портал с обширной слайдотекой, часть которого специально посвящена эндокринологии и диабетологии: www.medscape.com/diabetes-endocrinology.
- Сайт поддержки последипломного врачебного образования: www.uptodate.com/home. Введение любого вопроса в строку поиска этого сайта выведет вас на нужный ответ.

Из Интернета бесплатно можно загрузить ряд электронных книг по эндокринологии со следующих сайтов:

- www.freebookcentre.net — вы можете через раздел «Медицина» выйти на книги по эндокринологии;
- www.e-booksdirectory.com, на котором вы можете найти электронные книги исключительно по эндокринологии и метаболизму;
- <http://www.intechopen.com/subjects/endocrinology-and-metabolism> — тоже размещены книги по эндокринологии и метаболизму;
- известное руководство по эндокринологии Вильямса вы можете загрузить из Интернета бесплатно: www.ebook3000.com/dictionary/Williams-Textbook-of-Endocrinology_81222.html.

Особо следует обратить внимание на замечательный образовательный сайт www.medscape.org, цель которого — обеспечение непрерывного последипломного медицинского самостоятельного обучения. Регистрация на этом сайте с указанием специальности (эндокринология, кардиология и т.п.) позволяет регулярно и бесплатно получать по электронной почте обучающую информацию по специальности. В руководстве указаны ссылки на такие обучающие лекции по эндокринологии этого сайта. Однако нужно иметь в виду, что после прочтения лекционного материала сайта необходимо ответить на контрольные вопросы по теме лекции. Если ответы корректны, то посетителю сайта начисляют «кредиты» (баллы). Если баллов у

пользователя сайта нет, то допуск к самым свежим и интересным материалам блокируют до тех пор, пока «на счету» пользователя не наберётся хотя бы один балл. К сожалению, информация на сайте доступна только тем, кто владеет английским языком, так как русскоязычная версия отсутствует. И в целом, в русскоязычном Интернете пока отсутствуют интернет-ресурсы для врачей-эндокринологов, сопоставимые по качеству с англоязычными.

Использование в книге доказательных материалов и медицинской логики в алгоритмах принятия решений может служить определённой гарантией того, что представленные суждения обеспечивают максимально возможное на в настоящее время качество лечебно-диагностической помощи.

И несколько слов относительно ссылок на использованную в написании книги научную литературу. Роль таких ссылок вытекает из основной цели написания книги. В нашем случае — дать врачу оптимальный объем медицинской информации, который позволил бы ему принять оправданные решения относительно обследования и лечения больного с эндокринной болезнью. Следовательно, в книгу обычно включают не всю возможную информацию относительно какой-либо болезни, её диагностики и лечения, а лишь необходимую с точки зрения автора. Но некоторым читателям этой информации может оказаться недостаточно. Для них и указываются так называемые первоисточники, из которых они могут пополнить недостающие знания. Однако проблема состоит в получении необходимой статьи или книги, на которую ссылается автор. Ранее эту задачу выполняли только медицинские библиотеки, которые массово приобретали журналы и книги, а читателю оставалось её посетить и заказать необходимую литературу. Вместе с тем такие библиотеки есть только в крупных городах, да и в них существует далеко не полный перечень издаваемой в мире литературы. Теперь появился Интернет, в котором, как говорят, «есть всё». Хотя, к сожалению, не для всех. Что касается доступа к интернету, то в подавляющем большинстве случаев в России эта проблема решена, особенно в образовательных учреждениях. И в нём действительно можно найти практически любую статью или книгу.

С учётом сказанного выше во многих случаях в руководстве вместо литературных первоисточников указаны интернет-адреса, по которым можно выйти на интернет-ресурсы с обстоятельно представленной информацией по теме (обычно — методам исследования, лечения и проявлениям болезни) и интернет-ссылками на первоисточники (статьи и книги). Однако в отличие от печатных изданий виртуальные интернет-ресурсы часто менее «живучи», и ссылка, работающая сегодня, завтра может исчезнуть навсегда. По этой причине были выбраны не только те сайты, информация на которых вызывает доверие,

но и потенциально наиболее долговечные, в частности www.uptodate.com, www.clinicalkey.com, интернет-базы данных медицинских университетов, международных медицинских ассоциаций и прочие, которые, кстати, регулярно обновляются — в отличие от изданных книг и статей (ещё одно преимущество интернет-ресурсов).

Часть I
Общие вопросы диагностики болезней

ОСНОВНЫЕ ОПРЕДЕЛЕНИЯ В ДИАГНОСТИКЕ БОЛЕЗНЕЙ

Фундаментальные медицинские понятия — «болезнь», «диагноз» и другие — клинические школы интерпретируют по-разному. Вместе с тем необходим консенсус в определениях — неперенное условие взаимопонимания специалистов. С учётом этого приведённые определения согласованы, там где это было целесообразно, с «Медицинским словарём», представленным на сайте Medline Plus (<http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/mplusdictionary.html>), который поддерживают Национальная медицинская библиотека и Национальный институт здоровья США и на который ссылаются многие клинические работы.

Здоровье — отсутствие болезни или если давать позитивное определение, то это нормальное (адекватное) функционирование организма или его частей.

Определение состояния здоровья в широком аспекте по предложению Всемирной организации здравоохранения (1948) — «Состояние полного физического, психического и социального благополучия, а не только отсутствие болезни» — слишком обобщённо для цели руководства, так как в диагностике болезней существенно именно наличие или отсутствие болезни.

Заболевание (*син.: патологическое состояние, нарушение физического или психического здоровья*) — субъективные ощущения, видимые изменения организма и/или физикальные, лабораторные, инструментальные признаки, которые врач расценивает как отклонение от нормы (нарушение здоровья).

Нозологическая форма (*син.: болезнь, нозология*) — выделенный в классификации болезней под лаконичным названием некоторый набор клинических и/или лабораторно-инструментальных признаков (симптомов) заболевания, обнаружение которого у больного позволяет врачу назначить рекомендуемое лечение с гарантированным результатом.

Такое определение вытекает из основной цели диагностики болезни — назначения наиболее целесообразного лечения. После установления соответствия между группой признаков заболевания и нозологической формой из классификации цель

1

диагностики достигнута, и врачу остаётся лишь назначить лечение. Отнесение определённых проявлений заболевания к некоторой нозологической форме не случайно, а связано с патогенезом болезни и отражает текущий уровень медицинских представлений о болезнях.

Диагноз — врачебное лаконичное описание заболевания в виде одной или нескольких нозологических форм.

Следует обратить внимание, что, исходя из вышеуказанных определений, понятие «заболевание» шире понятия «болезнь», поскольку у больного может присутствовать сложное заболевание, включающее несколько нозологических форм.

Диагноз — слово греческого происхождения (*диа* — разделять, *гнозис* — познавать), обозначающее «познавать природу чего-либо», но затем слово диагноз в латинском языке было сведено к понятию «различать». Отсюда *медицинский диагноз* — определение природы болезни или различие здоровья и болезни. Установление природы болезни называют *диагностическим процессом*.

Диагностическая гипотеза (концепция) — предполагаемая врачом нозологическая форма (комплекс нозологических форм) заболевания.

Если в диагноз включены диагностические гипотезы, то он предварительный или вероятный; окончательный же диагноз основан лишь на верифицированных нозологических формах. Нередко одну часть диагноза составляет перечень диагностических гипотез, другую — точно установленные нозологические формы, и тогда он является предположительным лишь отчасти.

Симптом/признак — элементарное проявление болезни. Проявления болезни на *симптом* и *признак* разделяют для того, чтобы отличать проявление болезни, замечаемое больным, т.е. оцениваемое субъективно (*симптом*), от проявлений, выявляемых объективно (*признак*), т.е. врачом или лабораторными и инструментальными методами. В этом определении симптомы фактически приравниваются к жалобам больного.

Указанное разделение позволяет выделить из перечня проявлений болезни диагностически наиболее надёжные: если жалобам (симптомам) находят и объективное подтверждение (признак), тогда диагностическое суждение становится более обоснованными. Таким образом, разделение проявлений болезни на симптомы и признаки отражает не какие-то их исключительные свойства, а лишь взгляд на проявление болезни — субъективный или объективный. Отсюда проявление болезни может быть в одно и то же время симптомом (когда его описывает больной) и признаком (когда его наблюдает врач), например сыпь на коже.

Далеко не всегда симптом можно предъявить врачу или каким-то образом его подтвердить инструментально или лабораторно. К примеру, если больной жалуется на боль, зуд кожи

или у него психическое нарушение (депрессия). В этом случае диагностика болезни основана исключительно на симптомах, т.е. субъективном их описании. И наоборот, инструментальные и лабораторные данные (повышенное артериальное давление (АД), концентрация глюкозы в крови и т.п.), которые обычно имеют числовую характеристику, всегда бывают объективными признаками болезни, а не её симптомами.

Нередко в клинической практике при описании болезни врач не разделяет симптомы и признаки болезни, употребляя их как синонимы. Тем более что в русскоязычной медицинской литературе симптом и признак часто определяют как синонимы (например, см. «Медицинская энциклопедия» на сайте <http://www.medical-enc.ru/>). В таком случае врач может уровень глюкозы крови назвать симптомом диабета, а жажду — признаком диабета. Уравнивание симптома и признака болезни упрощает профессиональное общение и описание болезни, особенно когда проявление болезни является как симптомом, так и признаком. Это нельзя считать грубой ошибкой, если иметь точное представление об их определении. Тем не менее в руководстве будем различать симптом и признак болезни согласно представленному выше определению. Однако там, где это различие непринципиально, будем использовать симптом и признак как эквивалентные понятия, чтобы не усложнять текст.

Поскольку симптом и признак — элементарные проявления болезни, они не могут состоять из набора симптомов или признаков.

Каждый выявляемый у больного симптом/признак должен быть охарактеризован врачом относительно диагностической гипотезы как диагностический, специфический, неспецифический или нехарактерный.

Диагностический признак (симптом) свойствен единственной нозологической форме. Следовательно, обнаружение диагностического симптома делает предполагаемый диагноз (а при случайной находке и не предполагаемый) окончательным. К примеру, для рака щитовидной железы диагностический признак — характерная гистологическая картина новообразования, а для сахарного диабета — определённый уровень гликемии.

Диагностический критерий — градация диагностического признака, обычно числовая. Так, диагностическим признаком сахарного диабета служит гипергликемия, а диагностическим критерием — определённый уровень глюкозы крови, превышение которого позволяет установить у обследуемого диагноз сахарного диабета. Гипергликемия при этом имеет следующие градации: нарушенная гликемия натощак, нарушенная толерантность к глюкозе и сахарный диабет. При инфаркте миокарда одним из диагностических критериев является характерный вид электрокардиограммы.

Специфический симптом (признак) встречается при ограниченном круге нозологических форм, чем, собственно, и определяется специфичность симптома для некоторой болезни. К примеру, жажда — специфический симптом сахарного диабета, поскольку круг болезней, при которых возникает этот симптом, весьма ограничен.

Неспецифический симптом встречается при широком круге нозологических форм, в том числе и при предполагаемой болезни. Так, общая слабость, снижение трудоспособности — неспецифические симптомы сахарного диабета, поскольку они сопутствуют любой другой тяжёлой болезни.

Нехарактерный симптом никогда не возникает при рассматриваемой (предполагаемой) нозологии.

Следует отличать *часто встречающийся* при болезни симптом от специфического, так как это отнюдь не одно и то же. Так, жажда — специфический и частый симптом сахарного диабета, а «ложкообразные» ногти — специфический, но редкий симптом диффузного токсического зоба (ДТЗ). Общая слабость — частый неспецифический симптом сахарного диабета, а генерализованный гипертрихоз — редкий неспецифический симптом первичного гипотиреоза. Таким образом, симптом может быть охарактеризован как специфический частый (редкий) или как неспецифический частый (редкий).

В клинической практике комплекс специфических симптомов, выявляемых у больного, имеет для диагностики болезни не меньшее значение, чем диагностический признак, тем более что и диагностический тест может давать как ложноотрицательные, так и ложноположительные результаты. Так, для рака щитовидной железы диагностическим признаком является гистологическая картина поражённого участка. Однако, если в пунктате «холодного» узла щитовидной железы отсутствуют характерные для рака патологические изменения, это не позволяет врачу категорически исключить злокачественное новообразование. Пунктат мог быть получен не из узла, а из здоровой ткани щитовидной железы, либо гистологическая картина опухолевой ткани оказалась близкой к нормальной, и у гистолога не было достаточных оснований для категорического заключения. Следовательно, если обнаружен диагностический признак и исключён ложноположительный результат, то предполагаемый диагноз подтверждён. В противном случае диагностическая гипотеза может и не отвергаться, особенно если у больного имеются специфические симптомы или у врача отсутствует полная уверенность в надёжности исследования. Таким образом, специфические симптомы для врача, как правило, не менее значимы, чем диагностический признак, тем более что в последнее время наблюдается неблагоприятная для практической врачебной деятельности тенденция развития лабораторно-инструментальных методов

диагностики: чем более надёжен диагностический признак, тем труднее его получить технически. К примеру, обнаружение в сыроворотке антител к β -клеткам поджелудочной железы — надёжный диагностический критерий аутоиммунного сахарного диабета. Однако такое исследование доступно, к сожалению, лишь ограниченному числу лабораторий.

Существуют также заболевания, для которых отсутствует диагностический признак. Исходя из приведённых выше определений, очевидно, что широко распространённая гипертоническая болезнь вообще не имеет диагностического признака, так как повышенное АД, на основе которого диагностируют эту болезнь, — всего лишь специфический для гипертонической болезни признак. Именно поэтому диагноз гипертонической болезни ставят путём исключения у больного нозологических форм, при которых, кроме повышенного АД, есть и диагностические признаки (в частности, эндокринные гипертензии и др.).

Симптомокомплекс — сочетание симптомов, объединённых некоторым единым принципом. По патогенетическому единству формируется, например, симптомокомплекс, отражающий повышенное теплообразование при тиреотоксикозе: потливость, хорошая переносимость холода и плохая — жары, симптом простыни и др. Симптомы могут быть сгруппированы и по степени специфичности относительно некоторой нозологической формы: симптомокомплексы специфичные в противовес неспецифичным.

Диагностический тест — любой тип медицинского теста, направленный на диагностику болезни.

Некоторые диагностические тесты включены в обычный план врачебного обследования больного (например, определение гликемии), а другие требуют специального высокотехнологического оборудования и особых условий (например, катетеризация вен надпочечников для определения в оттекающей крови концентрации гормонов).

Синдром — симптомокомплекс (сочетание признаков болезни), специфичный для определённой нозологической формы и обычно имеющий общепринятый в медицине термин (название, наименование). При этом для синдрома, как и симптома, можно указать степень его специфичности относительно нозологической формы. Иногда синдромом исчерпывается описание болезни (например, синдром Пиквика), и тогда его обнаружение равносильно установлению диагноза, т.е. синдром эквивалентен диагностическому признаку. Однако обычно синдром составляет лишь часть клинической картины болезни. Его обнаружение хотя и повышает вероятность выявления предполагаемой болезни, но не является достаточным для установления окончательного диагноза. Такой синдром может, например, возникать и при других заболеваниях, или симптомокомплекс,

1

характерный для синдрома, может появиться при достаточно вероятном у больного сочетании сопутствующих болезней. Иногда синдромом называют патогенетически связанное сочетание двух или более заболеваний. К примеру, синдром Шмидта, который характеризуется сочетанием первичного гипотиреоза и первичной надпочечниковой недостаточности, развившихся вследствие аутоиммунного поражения эндокринных желёз.

Диагностический поиск (синоним — диагностика болезни) — процесс установления диагноза: опрос, осмотр и/или инструментально-лабораторное обследование, направленные на выявление специфических и диагностических признаков болезни.

В клинической практике существует два основных вида диагностического поиска.

- Во-первых, когда врач интервьюирует и обследует впервые обратившегося за медицинской помощью человека с ранее не диагностированной болезнью, он пытается оценить состояние его здоровья и найти какой-либо специфический симптом исходно неизвестной болезни, что позволило бы аргументировано высказать диагностическую гипотезу.
- Во-вторых, после построения диагностической гипотезы задача врача существенно упрощается, так как далее поиск ограничивается специфическими симптомами предполагаемой болезни.

Итак, с учётом сказанного определим два вида диагностического поиска.

Донозологическая диагностика — опрос, осмотр и/или инструментально-лабораторное обследование, направленные на выявление специфических и диагностических признаков какой-либо из всех известных врачу болезней.

Нозологическая диагностика (синоним — диагностика болезни или нозологической формы) — опрос, осмотр и/или инструментально-лабораторное обследование, направленные на выявление специфических и диагностических признаков предполагаемой болезни.

Таким образом, в случае нозологической диагностики диагностический поиск направляется диагностической гипотезой, а при донозологической — некоторой общей схемой обследования.

Для удобства анализа собираемой информации диагностический поиск разделяют на следующие этапы:

- первый завершается сбором жалоб;
- второй включает историю заболевания;
- третий — историю жизни;
- четвёртый — данные осмотра;
- пятый — лабораторно-инструментальное обследование, хотя можно предположить и другие градации.

Если диагностический поиск ведут поэтапно, то завершение каждого этапа требует обоснования ведущей диагностической

гипотезы и дифференцирования её по имеющейся информации от конкурирующих, поэтому диагностический поиск благодаря обзорности каждого из этапов упрощается, что удобно для молодых, начинающих клиницистов. Вместе с тем, как будет ясно из дальнейшего подробного изложения приёмов обоснования и дифференцирования болезней, для процесса принятия диагностически значимых решений характерны гораздо более «мелкие шаги».

Алгоритм (последовательность, схема) диагностического поиска — организация выбранного врачом (экспертами) набора специфических (диагностических) симптомов и/или признаков (тестов) в последовательность выявления, которая наилучшим образом приводит к установлению болезни или её дифференцированию от подобных.

Очевидно, можно основываться на различных наборе и последовательности выявления симптомов и/или признаков (тестов), которые приводят к правильному диагнозу. В руководствах по диагностике определённых болезней обычно предлагают один алгоритм, который позиционируют как наилучший. При этом периодически такого рода алгоритмы пересматриваются экспертами в зависимости от новых научных данных либо внедрения новых методов исследования или новых препаратов. Более того, разные руководства могут предлагать и разные алгоритмы диагностического поиска. Врач, в свою очередь, может их модифицировать в зависимости от доступности того или иного метода исследования или своего собственного взгляда на диагностический процесс.

Дифференциально-диагностическая таблица — алгоритм диагностического поиска, сведённый в таблицу принятия диагностических решений.

Алгоритмы диагностического поиска представляют в разном виде. Часто это схемы со стрелками, указывающими последовательность продолжения обследования больного в зависимости от выявленных результатов. В руководстве алгоритмы представлены в виде таблиц принятия диагностических решений, которые более наглядны, компактны и более содержательны, чем их схематическое представление. Они позволяют отражать как дифференцируемые болезни на каждом из этапов диагностического поиска, так и их специфические/диагностические симптомы/признаки.

Клиническая логика — очевидное (не скрытое, не интуитивное, рациональное) суждение о болезни, основанное на полученной информации о больном и медицинских знаниях о природе болезней.

Если врач в состоянии объяснить пошагово и аргументировано (рационально), почему он принимает то или иное клиническое решение, имеет место клиническая логика. Она служит базой для описания диагностики и лечения болезней в медицинской учебной и научной литературе.

1

В зависимости от цели логических рассуждений клиническую логику можно разделить на определённые типы: поиск причины болезни (диагностическая), выбор наилучшего консервативного лечения (терапевтическая), хирургического лечения и т.п.

Диагностическая логика — клиническая логика, направленная на диагностику болезни.

Доказательная медицина — научно обоснованные медицинские факты о болезни.

Основа клинических решений — медицинские факты, которые получают путём организации специальных научных исследований. Для облегчения аналитической работы врача по сбору фактов специалисты готовят аналитические обзоры научных работ, которые и составляют информационную базу доказательной медицины.

Медицинская (врачебная) интуиция — логически необосновываемые (иррациональные) правильные медицинские суждения, т.е. приводящие к установлению верного диагноза или выбору эффективного лечения.

Безусловно, логический компонент в медицинской практике основной, однако нередки клинические ситуации, когда информации для принятия решения заведомо недостаточно. Тогда следуют интуиции. Нельзя сказать, что это особенности только медицинской практики. Даже в такой точной науке, как математика, интуиция играет не последнюю роль. Великий математик Ферма не только сформулировал свою великую теорему, но и интуитивно, как полагают современные математики, указал её решение, которое было логически доказано лишь несколько лет назад. В медицине доказательство правильности интуитивного решения — его результат.