

**ՈՉ ՇԱՔԱՐԱՅԻՆ ԴԻԱԲԵՏԻ ԱԽՏՈՐՈՇՄԱՆ և ԲՈՒԺՄԱՆ ԳՈՐԾԵԼԱԿԱՐԳ  
ԵՐԵԽԱՆԵՐԻ և ԴԵՌԱՀԱՍՆԵՐԻ ՄՈՏ**

**Ընդհանուր դրույթներ**

Ոչ շաքարային դիաբետը հետերոգեն կլինիկական համախտանիշ է, որի զարգացման հիմքում ընկած է հակամիզամուղային հորմոնի սեկրեցիայի խանգարումը (<ՄՀ) (կենտրոնական ոչ շաքարային դիաբետ, ԿՈՇԴ), երիկամների ռեգիստենտությունը հակամիզամուղային հորմոնի ազդեցությանը (երիկամային ոչ շաքարային դիաբետ, ԵՈՇԴ) կամ հեղուկի ավելցուկային օգտագործումը (առաջնային պոլիդիպսիա, ԱՊ): Ոչ շաքարային դիաբետը դրսևորվում է պոլիուրիայով՝ մեզի ցածր օսմոլյալությամբ (քիչ 300մՕսմ/կգ-ից), պոլիդիպսիայով (օգտագործվող հեղուկի քանակը >2լ/մ<sup>2</sup>/օրը) և քաշի վատ ավելացումով: Պոլիուրիա համարվում է մեզիարտազատումը այն քանակով, որը գերազանցում է 2 և/մ<sup>2</sup>/օրը կամ մոտավոր 150մլ/կգ/օրը նորածինների համար, 100-110մլ/կգ/օրը միջև 2 տարեկան երեխաների համար, 40-50մլ/կգ/օրը ավելի մեծ տարիքի երեխաների և մեծահասակների համար:

Հայաստանի Հանրապետությունում սկսած 2010թ-ից մանկական էնդոկրինոլոգիական դիսպանսերում ամեն տարի գրանցված երեխաների թիվը մինչև 18 տարեկան կազմում է 22-27, որը չունի ավելանալու կամ պակասելու միտում:

**Գործելակարգի մշակման աշխատանքային խմբի անդամների անվանացուցակ**

1. Աղաջանովա Ե.Մ. բ.գ.դ., պրոֆեսոր, Երևանի Մխիթար Հերացու անվան պետական բժշկական համալսարանի էնդոկրինոլոգիայի ամբիոնի վարիչ, «Մուրացան» հի էնդոկրինոլոգիական կլինիկայի ղեկավար, ՀՀ ԱՆ գլխավոր մանկական էնդոկրինոլոգ, «Հայաստանի մանկական էնդոկրինոլոգների Ասոցիացիայի» նախագահ:

*Թղթակցական հասցե՝ ՀՀ, ք. Երևան, 0075, Մուրացան 114, (+374) 011621000 (531),*

2. Բայբուրդյան Գ.Մ., Երևանի Մխիթար Հերացու անվան պետական բժշկական համալսարանի էնդոկրինոլոգիայի ամբիոնի դասախոս, «Մուրացան» հի էնդոկրինոլոգիական կլինիկայի բժիշկ-էնդոկրինոլոգ, «Հայաստանի մանկական էնդոկրինոլոգների Ասոցիացիայի» խորհրդի անդամ:

*Թղթակցական հասցե՝ ՀՀ, ք. Երևան, 0075, Մուրացան 114, (+374) 011621000 (530)*

3. Մարկոսյան Ռ.Լ. բ.գ.թ., Երևանի Մխիթար Հերացու անվան պետական բժշկական համալսարանի էնդոկրինոլոգիայի ամբիոնի դոցենտ, «Մուրացան» հի էնդոկրինոլոգիական կլինիկայի բժիշկ-էնդոկրինոլոգ, «Հայաստանի մանկական էնդոկրինոլոգների Ասոցիացիայի » խորհրդի անդամ:

*Թղթակցական հասցե՝ ՀՀ, ք. Երևան, 0075, Մուրացան 114, (+374) 011621000 (530)*

4. Նավասարդյան Լ.Վ. բ.գ.թ., Երևանի Մխիթար Հերացու անվան պետական բժշկական համալսարանի էնդոկրինոլոգիայի ամբիոնի դոցենտ, «Մուրացան» հի էնդոկրինոլոգիական կլինիկայի բժիշկ-էնդոկրինոլոգ, «Հայաստանի մանկական էնդոկրինոլոգների Ասոցիացիայի » խորհրդի անդամ:

*Թղթակցական հասցե՝ ՀՀ, ք. Երևան, 0075, Մուրացան 114, (+374) 011621000 (530)*

5. Քալանտարյան Լ.Գ., Երևանի Մխիթար Հերացու անվան պետական բժշկական համալսարանի էնդոկրինոլոգիայի ամբիոնի դասախոս, «Մուրացան» հի էնդոկրինոլոգիական կլինիկայի բժիշկ-էնդոկրինոլոգ, «Հայաստանի մանկական էնդոկրինոլոգների Ասոցիացիայի » քարտուղար:

*Թղթակցական հասցե՝ ՀՀ, ք. Երևան, 0075, Մուրացան 114, (+374) 011621053*

6. Զոհրաբյան Ն.Հ., Երևանի Մխիթար Հերացու անվան պետական բժշկական համալսարանի էնդոկրինոլոգիայի ամբիոնի ասիստենտ, «Աստղիկ» հի բժիշկ-էնդոկրինոլոգ,

Թղթակցական հասցե՝ Հ Հ, ք. Երևան, 0075, Մուրացան 114, (+374) 011621000  
(530)

### **Շահերի բախման հայտարարագիր և ֆինանսավորման աղբյուրներ**

Պատասխանատու համակարգողը և աշխատանքային խմբի անդամները հայտարարում են իրենց շահերի բախման բացակայության մասին: Սույն փաստաթղթի մշակման աշխատանքները չեն ֆինանսավորվել:

### **Գործելակարգի մշակման հենքը**

Սույն Գործելակարգը մշակվել է Հայաստանի մանկական էնդոկրինոլոգների Ասոցիացիայի անդամների կողմից հետևյալ արդի գրականական աղբյուրների տվյալների հիման վրա՝

1. Diabetes Insipidus – Diagnosis and Management Natascia Di Iorgi a Flavia Napoli a Enrica Bertelli a Annalisa Gallizia a Andrea Rossi b Mohamad Maghnie a Departments of a Pediatrics and b Pediatric Neuroradiology, IRCCS G. Gaslini, University of Genoa, Genoa , Italy Mini Review Horm Res Paediatr 2012;77:69–84
2. Oiso Y., Robertson G. L., Norgaard J. P. et al. Treatment of neurohypophyseal diabetes insipidus. J Clin Endocrinol Metab 2013; 98:3958—3967.
3. Shapiro M., Weiss J. P. Diabetes insipidus; a review. J Diabetes Metab 2012; S6.
4. Chan JCM, Kemp S, Wilson TA; Pediatric diabetes Insipidus. Medscape 2013.
5. Ghiradello S, Garre ML, Rossi A, Maghnie M; The diagnosis of children with central diabetes insipidus. J Pediatr Endocrinol Metab 2007; 20:359-75

### **Գործելակարգի պացիենտի մոդել**

Սույն Գործելակարգի պացիենտի մոդելն է բժշկական օգնություն և սպասարկում իրականացնող հիմնարկներում գտնվող Ոչ շաքարային դիաբետով հիվանդները (Աղյուսակ 1):

Աղյուսակ 1

**Ոչ շաքարային դիաբետ ունեցող երեխայի և դեռահասի մոդել**

Մոդելի պարտադիր բաղադրիչ	Բաղադրիչի նկարագրությունը
Նոզոլոգիական ձևը	Ոչ շաքարային դիաբետ
Տարիքային կարգավիճակ	Երեխաներ և դեռահասներ
Հիվանդության աստիճանը	Ցանկացած
Հիվանդության փուլը	Ցանկացած
Բարդությունները	Անկախ բարդություններից
Կոդը ըստ ՀՄԴ-10	E 23.2
Բուժօգնության ցուցաբերման պայմանները	Հիվանդանոցային և արտահիվանդանոցային

### Հապավումներ

ՀՄՀ՝ հակամիզամուղային հորմոն

ՈՇԴ՝ ոչ շաքարային դիաբետ

ԿՈՇԴ՝ կենտրոնական ոչ շաքարային դիաբետ

ԵՈՇԴ՝ երիկամային ոչ շաքարային դիաբետ

ԱՊ՝ առաջնային պոլիդիպսիա

ԿՆՀ՝ կենտրոնական նյարդային համակարգ

ՄՌՏ՝ մագնիսա ռեզոնանսային տոմոգրաֆիա

## 1 ՈՇԴ դասակարգումը

### 1.1 Կենտրոնական ՈՇԴ

1.1.1 Ընդանեկան՝ աուտոսոմ-դոմինանտ (պրեպրո-արգինին-վազոպրեսին գենի մուտացիա prepro-AVP2), աուտոսոմ-ռեցեսիվ (Վոլֆրամի համախտանիշ՝ ոչ շաքարայի նդիաբետ, շաքարային դիաբետ, տեսողական նյարդերի ատրոֆիա, խլություն), միջին ուղեղի անատոմիական դեֆեկտները (սեպտոօպտիկական դիսպլազիա, հալոպրոզէնցեֆալիա):

1.1.2 Ձեռքբերովի՝ վնասվածքներ (զանգուղեղային վնասվածք, նյարդավիրաբուժական միջամտություն), ուռուցքները (կրանիոֆարիզիոմա, հերմինոմա, գլիոմա, տարբեր ուռուցքների մետաստազներ), ԿՆՀ-ի գրանուլեմատոզ ախտահարումները (տուբերկուլոզ, սարկոիդոզ, հիստիոցիտոզ X, լիմֆոցիտար, հիպոֆիզիտ), **ինֆեկցիաները**( էնցեֆալիտ, մենինգիտ, ԿՆՀ, արսուցես) **անոթային պաթոլոգիաները** (արյունազեղում, հիպոքսիա, մանգաղաբջջային անեմիա):

## 1.2 Երիկամային ՈՇԴ

1.2.1 Ընդհանրական՝ ռեցեսիվ X-շղթայակցված (վազոպրեսինի V2 ռեցեսսորի գենի մուտացիա), աուտոսոմ-ռեցեսիվ (AQP2 (ակվապորին-2) գենի մուտացիա):

1.2.2 Ձեռք բերովի՝ Նյութափոխանակային (հիպոկալեմիա, հիպերկալցեմիա), քրոնիկական երիկամային անբավարարություն, օսմոտիկ (շաքարային դիաբետ), նեֆրոկալցինոզ, միզուղիների օբստրուկցիա, երիկամների պոլիկիստոզ:

## 1.3 Առաջնային պոլիդիպսիա՝

1.3.1 Պսիխոգեն-հեղուկի հարկադրական օգտագործում,

1.3.2 Դիպսոգեն-ծարավի օսմոռեցեսսորների զգայունության շեմի իջեցում

## 2 Կենտրոնական ՈՇԴ կլինիկական պատկեր և ախտորոշում

### 2.1 Ախտանիշները

2.1.1 Պոլիուրիա և պոլիդիպսիա

2.1.2 Կորցրած հեղուկների անբավարար լրացման դեպքում՝ մաշկային ծածկույթների և լորձաթաղանթների չորություն

2.1.3 Փոքր տարիքի երեխաների շրջանում կարող է զարգանալ արտահայտված ջրագրկում՝ փսխում սնունդ ընդունելուց, փորկապություններ, մարմնի ջերմաստիճանի բարձրացում, քնի խանգարում, գրգռվածություն, քաշի և հասակի վատ ավելացում

2.1.4 Եթե ՈՇԴ զարգացումը պայմանավորված է գլխուղեղի ուռուցքով (հերմինոմա, կրանիոֆարինգիոմա, գլիոմա և այլն), ապա հաճախ դիտվում են նյարդաբանական խանգարումներ՝ գլխացավեր, պտոզ, շլություն, քայլվածքի խանգարումներ և այլն, տեսողական խանգարումներ, ախտանիշներ պայմանավորված ադենոհիպոֆիզի այս կամ այն հորմոնի անբավարար արտադրությամբ կամ գերարտադրությամբ

## **2.2 Անամնեստիկ տվյալները**

2.2.1 Ընտանեկան ՈՇԴ ժամանակ հիվանդության մանիֆեստացիան սովորաբար լինում է 1-ից մինչև 6 տարեկան հասակում: Որպես կանոն առաջին մի քանի տարիների ընթացքում ախտանիշները հարաճում են

2.2.2 Վոլֆրամի համախտանիշի ժամանակ, ոչ շաքարային դիաբետի մանիֆեստացիան դեպքերի մեծ մասում լինում է 10 տարեկանից հետո: Դեպքերի մեծամասնությունում նրա դրսևորմանը նախորդում է շաքարային դիաբետի զարգացումը և տեսողական նյարդերի ատրոֆիան

## **2.3 Ախտորոշում**

2.3.1 Անհրաժեշտ է հաստատել պոլիուրիայի առկայությունը՝ օրական մեզի հավաքում և/կամ մեզի անալիզ ըստ Ջիմնիցկու՝

2.3.2 Միառժամանակ հաշվարկվում է օրվա ընթացքում խմած հեղուկի քանակը՝ ջրային բալանսի համապատասխանության գնահատման համար

2.3.3 Պլազմայի օսմոլյարության որոշում,

2.3.4 Նեֆրոգեն ՈՇԴ (հիպերկալցեմիա, հիպոկալցեմիա, օբստրուկտիվ նեֆրոպաթիա) բացառում որոշելով ընդհանուր և ազատ կալցիումը, կալիումը, սպիտակուցը:

#### 2.4 ՈՇԴ և առաջնային պոլիդիպսիայի միջև տարբերակիչ ախտորոշում

2.4.1 Կատարվում է չորակերության փորձը: Այն ցուցված է, եթե՝

2.4.1.1 Առկա է հիպոսոմոտիկ պոլիուրիա՝ մեզի տեսակարար կշիռը բոլոր բաժիններում ցածր է 1005 -ից ըստ Ջիմնիցկու փորձի:

2.4.1.2 Նատրիումի մակարդակը պլազմայում <143 մմոլ/լ-ից,

2.4.2 Չորակերության փորձ չի կատարվում՝

2.4.2.1 եթե նատրիումի մակարդակը գերազանցում է 143 մմոլ/լ

2.4.2.2 պացիենտի մոտ առկա է **խիազմալ-սեյար շրջանի ուռուցք** կամ **հիստիոցիտոզ** ինչը կարող է բերել կյանքի համար վտանգավոր ջրազրկման և հիպերնատրեմիայի :

#### 2.5 Չորակերության փորձի անցկացման ընթացակարգ.

2.5.1 Գիշերվա ընթացքում հեղուկի օգտագործումը անսահմանափակ:

2.5.2 08.00 պացիենտին կշռում են, որոշում են պլազմայի օսմոլյալությունը և նատրիումի մակարդակը, մեզի տեսակարար կշիռը և ծավալը, որից հետո դադարեցվում է հեղուկների ընդունումը: Այն ինչ երեխան պետք է ուտի փորձի ընթացքում, չպետք է պարունակի ջուր և հեշտ յուրացվող ածխաջրեր (նպատակահարմար է օգտագործել եփած ձու, հաց,անյուղ տեսակի մսեղեն և ձկնեղեն, քամած կաթնաշոռ):

2.5.3 Անհրաժեշտ է յուրաքանչյուր 2 ժամը 1 անգամ կամ ավելի հաճախ, կախված պացիենտի վիճակից, կշռել երեխային, որոշել պլազմայում նատրիումի մակարդակը և նրա օսմոլյալությունը, մեզի հարաբերական խտությունը, մարմնի ջերմաստիճանը, գնահատել լորձաթաղանթների վիճակը, երեխայի ընդհանուր ինքնազգացողությունը:

2.5.4 Կարևոր է մանրակրկիտ հետևել ,որ երեխան փորձի ընթացքում չխմի: Հիվանդների մեծ մասի համար բավարար է լինում հեղուկի ընդունման 7-8 ժամյա սահմանափակումը կամ ավելի քիչ: Առաջնային պոլիդիպսիայի ժամանակ փորձը կարող է տևել միջև 12 ժամ:

2.5.5 Փորձը ընդհատվում է,եթե

2.5.5.1 պացիենտի քաշը ելայինի համեմատ նվազում է 3-5% -ով

2.5.5.2 բարձրանում է մարմնի ջերմաստիճանը

2.5.5.3 վատանում է պացիենտի ընդհանուր վիճակը

2.5.5.4 **պացիենտը** այլևս չի դիմանում ծարավին

2.5.5.5 նատրիումի մակարդակը պլազմայում գերազանցում է 143 մմոլ/լ



2.5.5.6 պլազմայի օսմոլյալությունը գերազանցում է  
295մՕսմ/կգ,

## 2.6 Ցանկացած ծագման ՈՇԴ կարելի է բացառել.

2.6.1 Եթե փորձի վերջում պլազմայի օսմոլյալությունը գործնականորեն չի փոխվում, իսկ մեզի հարաբերական խտությունը մեծանում է :

2.6.2 Կենտրոնական և նեֆրոզեն ՈՇԴ միջև տարբերակիչ ախտորոշման համար, փորձի վերջում պացիենտին տրվում է դեամոպրեսին, 10մկգ ինտրանազալ: Դեամոպրեսինի ընդունումից առաջ պացիենտը պետք է ամբողջությամբ դատարկի միզապարկը: 2ժ. և 4ժ. հետո անհրաժեշտ է հավաքել մեզը՝ նրա ծավալը և տեսակարար կշիռը որոշելու համար: Պացիենտին թույլատրվում է ուտել և խմել, ընդ որում ընդունած հեղուկի քանակը չպետք է գերազանցի մեզի ծավալը, որը արտազատվել է չորակերության փորձի անցկացման ժամանակ: Մեզի կոնցետրացիայի բարձրացումը 50% և ավել, վկայում է ՈՇԴ կենտրոնական բնույթի մասին, իսկ 50%-ից քիչ՝ նեֆրոզեն ՈՇԴ

2.6.3 նեֆրոզեն ՈՇԴ հայտնաբերման դեպքում, հետագա հետազոտումը և բուժումը իրականացվում է նեֆրոլոգի կողմից:

2.6.4 Պոլիուրիայի և ծարավի ի հայտ գալը նյարդավիրաբուժական միջամտությունից (կրանիոֆարինգիոմայի, հերմինոմայի, գլիոմայի կապակցությամբ) անմիջապես հետո կամ կարճ ժամանակ անց, վկայում է կենտրոնական ՈՇԴ զարգացման մասին և չի պահանջում վերը թվարկած ախտորոշիչ միջամտության իրականացումը:

## 2.7 Եթե ախտորոշվում է կենտրոնական ՈՇԴ անհրաժեշտ է՝

2.7.1 կատարել գլխուղեղի ՄՌՏ հետազոտությունը, առաջին հերթին խիազմալ-սեյյար շրջանի, թույլ է տալիս հայտնաբերել

ուռուցքային նորագոյացությունները, հիպոֆիզի անոմալիաները, միջին ուղեղի անատոմիական արատները

2.7.2 6 ամիսը 1 անգամ կամ նոր ախտանիշների ի հայտ գալու դեպքում անցկացնել կրկնակի ՄՌՏ՝ 3 տարիների ընթացքում, իսկ հետո 12 ամիսը մեկ՝ 3-4 տարիների ընթացքում:

### **3 Կենտրոնական ՈՇԴ բուժում**

3.1 ՈՇԴ բուժման նպատակը արտազատվող մեզի ծավալի նվազեցումն է, և դեպքերի մեծ մասում ծարավի նվազեցումը, որը թույլ է տալիս երեխային նորմալ կենսակերպ վարել: ՈՇԴ սպեցիֆիկ բուժումը կախված է հիվանդության էթիոլոգիայից: Անհրաժեշտ է.

3.2 ապահովել երեխայի անարգել ջրի օգտագործումը , դրա հետ մեկտեղ մեծ քանակությամբ հեղուկի երկարատև օգտագործումը կարող է բերել լեղուղիների դիսկինեզիայի, ստամոքսի իջեցման, գրգռված աղու համախտանիշի զարգացման, ինչպես նաև հիդրոնեֆրոզի:

3.3 ռացիոնի օպտիմալացում՝ արտազատվող հեղուկի ծավալի նվազեցման նպատակով (առավելապես նեֆրոզեն ոչ շաքարային դիաբետով երեխաների համար),

3.4 կենտրոնական ՈՇԴ ժամանակ – հակամիզամուղային հորմոնի սինթետիկ անալոգին՝ դեսմոպրեսինի նշանակում (1-դեզամինո-8-D-արգինինվազոպրեսինը)

3.5 հիմնական հիվանդության թերապիա

3.6 Դեսմոպրեսինը ՀՀ-ում կիրառում են ինտրանազալ՝ սպրեյի կամ կաթիլների ձևով: Անհրաժեշտ է հիշել, որ դեղորայքի ազդեցության տևողությունը և ուժը կարող է արտահայտված տատանվել, այդ պատճառով ընդունման

հաճախականությունը և դեղաչափը ընտրվում է անհատականորեն: Մինչև 3 տարեկան երեխաների մոտ կենտրոնական ՈՇԴ ժամանակ, դեղորայքային թերապիա չի կիրառվում, դեամոպրեսինի գերդոզավորման վտանգի պատճառով՝ հիպոնատրեմիայի զարգացումով: Հիպոնատրեմիան բերում է արտաբջջային հեղուկի հիպոսմոնյալության և ջրի անցման դեպի բջիջայն թվում և գլխուղեղի բջիջներ: Որպես հետևանք հնարավոր գլխուղեղի այտուցի:

#### **4 Բուժման արդյունավետության գնահատում**

4.1 Փոքր տարիքի երեխաների մոտ նպատակահարմար է կողմնորոշվել ըստ օգտագործվող հեղուկի ծավալի և/կամ շիճուկում նատրիումի մակարդակի:

4.2 ՈՇԴ արտահայտված ախտանիշների դեպքում՝ հնարավոր է դեամոպրեսինի զգուշությամբ կիրառում, շիճուկում նատրիումի մակարդակի և/կամ օսմոնյալության խիստ հսկողության տակ:

4.3 Կենտրոնական ՈՇԴ հիվանդ 3 տ.-սկսում են ոչ մեծ դեղաչափերից, ըստ անհրաժեշտության աստիճանաբար դեղաչափը մեծացնելով:

4.3.1 Դեղաչափը խորհուրդ է տրվում ներմուծել 1-2 ժամյա դիուրետից հետո՝ 4մլ/կգ/ժ ծավալով և առատ միզարտադրություն, երբ մեզը դառնում է թափանցիկ: Դա նպաստում է օսմոտիկ ազատ մեզի դուրս բերմանը և կանխում է հիպոնատրեմիայի զարգացումը:

4.3.2 Իրականացվում է ամենօրյա հաշվարկ և գրառում խմած և արտազատած հեղուկների քանակի

4.3.3 Ամեն օր որոշվում է էլեկտրոլիտների մակարդակը շիճուկում (նատրիում, կալիում), նատրիումի բարձրացած կամ իջած մակարդակի դեպքում որոշվումը է օրը մի քանի անգամ՝ սովորաբար 2-3,

4.3.4 Պացիենտին ամեն օր կշռում են: Այս բոլորը իրականացնում են մինչև պացիենտի վիճակի կայունացումը: Հետագայում էլեկտրոլիտների մակարդակի որոշումը և ջրային բալանսի գնահատումը կատարում են 3-6 ամիսը 1 անգամ:

- 4.3.5 Երկարատև փոխարինող թերապիայի ժամանակ հնարավոր գերդոզավորումից խուսափելու համար դեսմոպրեսինի դոզան ընտրվում է այնպես, որ օրական արտազատվող հեղուկի քանակը որոշակի գերազանցի դիուրետի օրական նորմալ քանակը նորմայում արտազատվող հեղուկի քանակը կազմում է 15-30 մլ/կգ/օրը:
- 4.4. Միջինում օրական դիուրետը կենտրոնական ՈՇԴ հիվանդ 4-5 տարեկան երեխաների մոտ պետք է լինի 1000 մլ-ից ոչ քիչ, միջև 10 տարեկան երեխաների համար 1200-1500մլ, ավելի մեծ տարիքի երեխաների համար 1800-2000 մլ:
- 4.5. Առավել ուշադիր մոտեցում դեսմոպրեսինով փոխարինող թերապիային և դոզայի ընտրությանը պահանջվում է այն հիվանդների համար, ովքեր տարել են հիպոթալամոհիպոֆիզար շրջանի վիրահատական միջամտություն ուռուցքի կապակցությամբ կամ գլխուղեղի վնասվածք: Այս դեպքերում ոչ շաքարային դիաբետ կարող է ունենալ զարգացման տարբեր տարբերակներ:

## 5 Հետվիրահատական ՈՇԴ

- 5.1 կարող է դրսևորվել սուր պոլիուրիայով, մի քանի օրերի ընթացքում սպոնտան ապաքինումով: Արտահայտված ներվիրահատական վնասումը կամ լուրջ վնասվածքը կարող են բերել մշտական ՈՇԴ զարգացման: ՈՇԴ կարող է ունենալ նաև 'եռափուլ ընթացք':
- 5.1.1 1-ին պոլիուրիայի փուլը , առաջացած հիպոթալամոհիպոֆիզար շրջանի վնասումով և ՀՄՀ սեկրեցիայի իջեցումով, տևում է մի քանի ժամից (12-36ժ.) միջև մի քանի օր:
- 5.1.2 2-րդ փուլը, տևում է 2 միջև 14 օր, այլ կերպ 'Անտիդիուրետիկ' փուլ, որը ուղեկցվում է ՀՄՀ չվերահսկվող արտադրությունով վնասված նեյրոններից:
- 5.1.3 3-րդ փուլը- պոլիուրիայի փուլը:

5.2 Կարևոր է 2-րդ փուլում պացիենտի մոտ չառաջացնել հիպերհիդրատացիա, որը ՀՄՀ ոչ ադեկվատ սեկրեցիայի պայմաններում բերում է հիպոնատրեմիայի զարգացման:

5.3 Նյարդավիրաբուժական միջամտություն տարած հիվանդերը, անկախ վիրահատությունից հետո կենտրոնական ՈՇԴ ընթացքից (ադեկվատ իրականացված ինֆուզիոն թերապիայի պայմաններում, դեսմոպրեսինի պրեպարատների ներմուծում պայմաններում), եթե նատրիումի մակարդակը շիճուկում 145մմոլ/լ ցածր է, ՈՇԴ ախտանիշները որպես կանոն վիրահատությունից 3-6 ամիս անց հաճախ ինքնուրույն վերանում են: Եթե հետվիրահատական շրջանում պացիենտի մոտ նատրիումի մակարդակը բարձր է 145մմոլ/լ, ապա բարձր է մշտական ՈՇԴ զարգացման հավանականությունը:

5.4 Դեսմոպրեսինի դոզան ընտրելիս պետք է հաշվի առնել հետվիրահատական շրջանում կենտրոնական ՈՇԴ ընթացքի առանձնահատկությունները: Կարևոր է զգուշացնել հիվանդներին և/կամ նրանց ծնողներին խմած և միզած հեղուկների քանակության վերահսկողության կարևորության մասին, դեղորայքի հանում այտուցների իհայտ գալու դեպքում և/կամ ջրային բալանսի փոփոխման դեպքում հաջորդող կոնսուլտացիայով բուժող էնդոկրինոլոգի մոտ :

5.5 Մի շարք դեպքերում հիպոթալամիպոֆիզար շրջանի ուռուցքի կապակցությամբ ծավալուն վիրահատական միջամտությունից հետո, հիվանդների մոտ պոլիուրիայի հետ մեկտեղ, որը առաջացել է կենտրոնական ՈՇԴ զարգացումից, դիտվում է նաև օլիգո կամ ադիպսիա: Պոլիուրիայի զուգակցումը հեղուկի անբավարար ընդունման հետ արագ բերում է հիպերնատրեմիայի և հիպերօսմոլյար վիճակի զարգացման: Այս բարդությունների կանխարգելման համար իրականացվում է հիվանդների հարկադրված հեղուկի ընդունում հաճախ, բայց հեղուկի ոչ մեծ ծավալով 50-100մլ, զուգահեռաբար ընտրվում է դեսմոպրեսինի դոզան, անհրաժեշտության դեպքում իրականացվում է համապատասխան

ինֆուզիոն թերապիա: Այս միջոցառումների նպատակն է հասնել նորմովոլեմիկ վիճակի և նորմալացնել նատրիումի մակարդակը պլազմայում: Այս խումբ հիվանդների մոտ վիրահատությունից հետո առաջին 4-6 ամիսների ընթացքում անհրաժեշտ է որոշել նատրիումի մակարդակը պլազմայում և/կամ պլազմայի օսմոլյալությունը 10-14 օրը 1 անգամ, դեսմոպրեսինի դոզայի համապատասխան կորեկցիայով:

## 6. Բժշկական ծառայությունների հիմնական և լրացուցիչ ցանկեր

### 6.1 Պահանջներ ախտորոշման, բուժման և խորհրդատվությունների նկատմամբ (հիմնական ցանկ)

Ծածկագիր	Անվանում (զննում, խորհրդատվություն)	Տրամադրման հաճախակիություն	Միջին քանակ	Ստորաբաժանում	Մասնագետ	Կատարման ժամկետներ
	Մանկական էնդո-կրինոլոգի (զննում խորհրդատվություն), առաջնային	1	1	Էնդոկրինոլոգի ախրաժամանունք, կաբինետ	Մանկական էնդոկրինոլոգ	3-7 օրերը
	Արյան ընդհանուր քննություն լեյկոֆորմուլայով	1	1	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայություն	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայության բուժքույր/բժիշկ	3-7 օրերը
	Մեզի ընդհանուր քննություն	1	1	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայություն	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայության բուժքույր/բժիշկ	3-7 օրերը
	Մեզի տեսակարար կշռի որոշում	1	8	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայություն	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայության	3-7 օրերը

					բուժքույր/բժիշկ	
	Մեզի ծավալի որոշում	1	8	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայություն	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայության բուժքույր/բժիշկ	3-7 օրերը
	Արյան բիոքիմի-ական քննություն (ընդհանուր թերապևտիկ)	1	1	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայություն	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայության բուժքույր/բժիշկ	3-7 օրերը
	Նատրիումի մակարդակի որոշում արյան մեջ	1	1	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայություն	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայության բուժքույր/բժիշկ	3-7 օրերը
	Կալիումի մակարդակի որոշում արյան մեջ	1	1	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայություն	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայության բուժքույր/բժիշկ	3-7 օրերը
	Անօրգանական ֆոսֆորի մակարդակի որոշում արյան մեջ	1	1	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայություն	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայության բուժքույր/բժիշկ	3-7 օրերը
	Քլորիդների մակարդակի որոշում արյան մեջ	1	1	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայություն	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայության բուժքույր/բժիշկ	3-7 օրերը
	Ընդհանուր Կալցիումի մակարդակի որոշում արյան մեջ	1	1	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայություն	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայության բուժքույր/բժիշկ	3-7 օրերը

**6.2 Պահանջներ ախտորոշման, բուժման և խորհրդատվությունների նկատմամբ (լրացուցիչ ցանկ)**

Ծածկագիր	Անվանում	Տրամադրման հաճախակա-նություն	Միջին քանակ	Ստորաբաժանում	Մասնագետ	Կատարման ժամկետներ
	Մանկական նյարդավիրաբույժի (զննում խորհրդատվություն), առաջնային	0,4	1	Նյարդավիրաբու- ժական բաժան- մունք, կաբինետ	Մանկական նյարդավիրա- բույժ	3-7 օրերը
	Մանկական ակնա- բույժի (զննում խորհրդատվություն), առաջնային	0,8	1	Ակնաբուժական բաժանմունք, կաբինետ	Մանկական ակնաբույժ	3-7 օրերը
	Մանկաբույժի (զննում խորհրդատվություն), առաջնային	0,01	1	Մանկաբուժական բաժանմունք, կաբինետ	Մանկաբույժ	3-7 օրերը
	Բժիշկ-գենետիկի (զննում խորհրդատվություն), առաջնային	0,1	1	Գենետիկայի կաբինետ	Բժիշկ-գենետիկ	3-7 օրերը
	Տեղամասային մանկաբույժի (զննում խորհրդատվություն), առաջնային	0,01	1	Մանկաբուժական տեղամասային կաբինետ	Մանկաբույժ	3-7 օրերը
	Գերծայնային հետազոտություն (որովայնի)	0,2	1	Ճառագայթաբա- նական ախտորոշման ծառայություն	Բժիշկ- ճառագայթա- բան/տեխնիկ	3-7 օրեր
	Գերծայնային հետազոտություն (երիկամների, մակերիկամների, միզուղիների)	0,3	1	Ճառագայթաբա- նական ախտորոշման ծառայություն	Բժիշկ- ճառագայթա- բան/տեխնիկ	3-7 օրեր
	Գլխուղեղի Մագնիսա- ռեզոնանսային	0,6	1	Ճառագայթաբա- նական	Բժիշկ- ճառագայթա-	3-7 օրեր



	շերտագրում			ախտորոշման ծառայություն	բան/տեխնիկ	
	Արյան օսնոյարության որոշում	0,8	1	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայություն	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայության բուժքույր/բժիշկ	3-7 օրերը
	Պարատ հորմոնի մակարդակի որոշում արյան մեջ	0,1	1	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայություն	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայության բուժքույր/բժիշկ	3-7 օրերը
	Թիրեոտրոպ հորմոնի մակարդակի որոշում արյան մեջ	0,5	1	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայություն	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայության բուժքույր/բժիշկ	1-7 օրեր
	Ազատ թիրոքսինի (FT4) մակարդակի որոշում արյան մեջ	0,8	1	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայություն	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայության բուժքույր/ բժիշկ	1-7 օրեր
	Ադրենոկորտիկոտրոպ հորմոնի (ACTH) մակարդակի որոշում արյան մեջ	0,2	1	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայություն	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայության բուժքույր/բժիշկ	1-7 օրեր
	Պրոլակտինի մակարդակի որոշում արյան մեջ	0,5	1	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայություն	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայության բուժքույր/բժիշկ	3-7 օրերը
	Կորտիզոլի մակարդակի որոշում արյան մեջ	0,2	1	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայություն	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայության բուժքույր/բժիշկ	3-7 օրերը
	Ազատ կորտիզոլի մակարդակի որոշում մեզի մեջ	0,2	1	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայություն	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայության բուժքույր/բժիշկ	3-7 օրերը
	Կորտիզոլի մակարդակի որոշում արյան մեջ	0,2	1	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայություն	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայության բուժքույր/բժիշկ	3-7 օրերը

## 7. Դեղերի հիմնական ցանկեր

### 7.1 Պահանջներ դեղորայքային բուժման նկատմամբ (հիմնական ցանկ)

ԴԹԽ	ԱԹՔԴ	ՄՈԱ	Նշանակման հաճախականություն	ԿՈԴ	ՀԿԴ	Մասնագետ	Կատարման ժամկետներ
Հակամիզամուղային հորմոնի անալոգ		Դեամոպրետին (քթային կաթիլներ)	2-3	100 մկգ (0,1 մգ) 1 կաթ.	200-300 մկգ 2-3 կաթ	Էնդոկրինոլոգ/բուժքույր	ցմահ

## 8. Պահանջներ բժշկական ծառայությունների նկատմամբ հիվանդության բուժման արդյունավետությունը հսկելու համար հիմնական և լրացուցիչ ցանկ

### 8.1 Հիմնական ցանկ

Ծածկագիր	Բժշկական ծառայության անվանում	Տրամադրման հաճախականություն	Միջին քանակ	Ստորաբաժանում	Մասնագետ	Կատարման ժամկետներ
	Մանկական էնդոկրինոլոգի (զննում խորհրդատվություն), կրկնակի	1	3	Էնդոկրինոլոգիաիբաժան մունք, կաբինետ	Մանկական էնդոկրինոլոգ	1 տարվա ընթացքում
	Արյան ընդհանուր քննություն լեյկոֆորմուլայով	1	1	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայություն	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայության բուժքույր/բժիշկ	1-3 օրեր
	Մեզի ընդհանուր քննություն	1	1	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայություն	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայության բուժքույր/բժիշկ	1-3 օրեր
	Նատրիումի	1	1	Լաբորատոր	Լաբորատոր	1-3 օրեր

	մակարդակի որոշում արյան մեջ			ախտորոշման ծառայություն	ախտորոշման ծառայության բուժքույր/բժիշկ	
	Կալիումի մակարդակի որոշում արյան մեջ	1	1	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայություն	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայության բուժքույր/բժիշկ	1-3 օրեր
	Քլորիդների մակարդակի որոշում արյան մեջ	1	1	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայություն	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայության բուժքույր/բժիշկ	1-3 օրեր
	Գլուկոզայի որոշում արյան մեջ	1	1	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայություն	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայության բուժքույր/բժիշկ	1-3 օրեր
	Միզանութի որոշում արյան մեջ	1	1	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայություն	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայության բուժքույր/բժիշկ	1-3 օրեր
	ԷՍԳ	1	1	ԷՍԳ կաբինետ	Բժիշկ-սրտաբան/բուժքույր	1-3 օրեր
	Կշռում	1	3	Էնդոկրինոլոգիական, մանկաբուժական կաբինետ	բուժքույր	
	Հասակի չափում	1	3	Էնդոկրինոլոգիական, մանկաբուժական կաբինետ	բուժքույր	
	Երակից արյուն	1	1		Լաբորատոր ախտորոշման	

	վերցնում				ծառայության բուժքույր	
--	----------	--	--	--	--------------------------	--

## 8.2 Լրացուցիչ ցանկ

Ծածկագիր	Անվանում	Տրամադրման հաճախակ անություն	Միջին քանակ	Ստորաբաժա- նում	Մասնագետ	Կատարման ժամկետ- ներ
	Մեզի տեսակարար կշռի որոշում	0,8	8	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայություն	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայության բուժքույր/բժիշկ	1-3 օրեր
	Մեզի ծավալի որոշում	0,8	8	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայություն	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայության բուժքույր/բժիշկ	1-3 օրեր
	Արյան օսմոլյարության որոշում	0,5	1	<b>Լաբորատոր ախտորոշման ծառայություն</b>	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայության բուժքույր/բժիշկ	1-3 օրեր
	Գլխուղեղի Մագնիսա-ռեզոնանսային շերտագրում	0.1	1	Ճառագայթաբա-նական ախտորոշման ծառայություն	Բժիշկ-ճառագայթաբան/տեխնիկ	1-3 օրեր

## 9. Պահանջներ սննդակարգի նշանակման և սահմանափակումների վերաբերյալ

Սույն Գործելակարգի համաձայն սննդակարգի հատուկ պահանջներ չկան: Չսահմանափակել ջրի ընդունումը: Առանձին դեպքերում (հետվիրահատական շրջանում) կերակրի աղի սահմանափակում:

## 10. Պացիենտի ծնողների/խնամակալի հոժարակամ տեղեկացված համաձայնության ստացման առանձնահատկությունները Գործելակարգը

**կատարելիս և պացիենտի, ինչպես նաև ընտանիքի անդամների լրացուցիչ տեղեկատվության տրամադրում**

Հարկավոր է պացիենտի ծնողների/խնամակալի և/կամ նրա ներկայացուցիչների հետ համատեղ քննարկել ՈՇԴ-ի համալիր բուժման խնդիրները ներառյալ վիրահատական և պահապանողական մոտեցումների առավելությունները և թերությունները ինչպես նաև հավանական ելքերը հնարվորինս շուտ և ոչ ուշ քան ախտորոշմանը հաջորդող 5-7 օրերի ընթացքում:

**11. Պացիենտի տվյալ մոդելի հնարավոր ելքերը**

Ոչ Շաքարային Դիաբետը քրոնիկական հիվանդություն է և ամբողջությամբ ապաքինում չի դիտվում: Ազատ խմելու (ջրային) ռեժիմի պահպանման դեքում ոչ շաքարային դիաբետը երեխաների մոտ կյանքին սպառնացող վտանգ չի ներկայացնում: Հորմոնալ փոխարինող թերապիան հակամիզամուղային հորմոնի պրեպարատներով պայմանավորում է կյանքի և աշխատունակության լավ պրոգնոզը: Հիպոթալամո-հիպոֆիզար հատվածի ծավալային գոյացության դեպքում պրոգնոզը կախված է դրա տեղակայումից և բուժման հնարավորություններից :