

**Федеральное государственное бюджетное образовательное
учреждение высшего образования
«Северо-Осетинская государственная медицинская академия»
Министерства здравоохранения Российской Федерации**

КАФЕДРА ДЕТСКИХ БОЛЕЗНЕЙ №3

МЕТОДИЧЕСКАЯ РАЗРАБОТКА

«ПОРАЖЕНИЕ ПОЧЕК ПРИ ОБМЕННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ»

Контингент обучающихся: аспиранты

г. Владикавказ, 2020 г.

Составители:

Зав. кафедрой детских болезней №3, д.м.н., профессор Касохов Т.Б.

Доцент кафедры детских болезней №, к.м.н. Туриева С.В.

Рецензенты:

Калоева З.Д. - д.м.н., профессор, зав. кафедрой детских болезней №2

Одобрено на заседании ЦКУМС от 28 августа 2020 г., протокол №1.

Тема семинара: Поражение почек при обменных нарушениях (дизметаболические нефропатии).

Обоснования темы:

Дизметаболические нефропатии – это группа заболеваний почек с различной этиологией и патогенезом, объединенных тем, что развитие их связано с нарушением обмена. Дизметаболические нефропатии включают заболевания, обусловленные нарушением водно-солевого, фосфорно-кальциевого, углеводного и других видов обмена. Любые заболевания связанные с различными нарушениями обмена, которые приводят к изменению функционального состояния почек или структурным сдвигам на уровне различных элементов нефрона относятся к дизметаболическим нефропатиям. Поэтому они могут носить транзиторный характер, например, при отравлениях, нарушениях гемодинамики, заболевании желудочно-кишечного тракта. Любые дизметаболические нефропатии независимо от причины характеризуются мочевым синдромом в виде кристаллурии. Персистирующая кристаллурия может приводить к отложению кристаллов в ткани почки, а также к их «слипанию» друг с другом, что служит основой формирования камня и развитию мочекаменной болезни. Ранняя диагностика и коррекция нарушения обмена является важным условием предотвращения развития мочекаменной болезни.

Аспирант должен знать:

1. Определение термина «Дизметаболическая нефропатия», определение первичных и вторичных дизметаболических нефропатий.
2. Факторы риска и предрасположенности к заболеванию.
3. Теоретические вопросы патогенеза, особенности клиники, в зависимости от характера метаболических нарушений.
4. Принципы лечения, принимая во внимание характер обменных нарушений.
5. Профилактику и диспансеризацию.

Аспирант должен уметь:

1. Проводить целенаправленный сбор анамнеза жизни заболевания, генеалогический анамнез.

2. Выделить основные клинические синдромы в течении заболевания у каждого конкретного больного.
3. Правильно интерпретировать данные лабораторных исследований: общеклинических и специальных, характерные для метаболических нарушений.
4. Оценивать рентгеноуронграммы, цистоуретрограммы.
5. Назначить лечение в зависимости от характера обменных нарушений.

Порядок самостоятельной работы аспиранта по самоподготовке к семинарскому занятию:

1. Ознакомление с целями и содержанием семинарского занятия.
2. Проверка и восстановление исходного уровня знаний.
3. Теоретическое освоение ООД (ориентировочной основы деятельности).
4. Проверка усвоения знаний и умений для решения клинических задач.
5. Подготовка неясных вопросов и положений для выяснения их на семинарском занятии.

Оснащение Занятия:

1. Технические средства:
диапроектор
2. Демонстрационный материал:
таблицы
набор анализов
истории болезней(отделение нефрологии)
тематические болезни

Темы семинара:

1. Определение дизметаболической нефропатии, первичные и вторичные дизметаболические нефропатии.
2. Патогенез заболевания ,роль наследственности в развитии заболевания и предрасполагающие факторы.
3. Клиника и лечение оксалотно-кальциевой нефропатии. Уратная нефропатия. Методы диагностики и лечения.
4. Мочекаменная болезнь: диагностика, лечение, профилактика и диспансеризация

План проведения семинарского занятия

Вопросы к занятию	Оснащение	Литература
<p>1. Контроль исходного уровня знаний</p> <p>2. Определение дизметаболической нефропатии, первичные и вторичные дизметаболические нефропатии.</p> <p>3. Патогенез заболевания, роль наследственности в развитии заболевания и предрасполагающие факторы.</p> <p>4. Клиника и лечение оксалотно-кальциевой нефропатии. Уратная нефропатия. Методы диагностики и лечения.</p> <p>5. Мочекаменная болезнь: диагностика, лечение, профилактика и диспансеризация</p> <p>6. Разбор клинических случаев (больных), урограмм, цистограмм.</p> <p>7. Контроль конечного уровня усвоения материала.</p>	<p>Таблицы</p> <p>Цистограммы</p> <p>Урограммы</p> <p>Анализы</p> <p>Истории болезней(в отделении нефрологии)</p>	<p>1.М.С. Ингнатова, Н.А. Коровина Диагностика и лечение нефропатии у детей Москва 2007г</p> <p>2. под ред. Э. Лойманна, А.Н. Цыгина, А.А. Саркисяна Детская нефрология, Москва 2010г</p> <p>3. под ред. М.С. Игнатовой Соматические болезни у детей Москва-Оренбург 2002г</p>

Клинический разбор больных проводится в палате, ординаторы демонстрируют

выявление симптомов заболевания, технику мануальных исследований, анализируют данные лабораторных исследований. В учебной комнате обосновывают предполагаемый диагноз и тактику лечения. Преподаватель обобщает и делает вывод по каждому больному. После обсуждения-тестовый контроль.

ДИЗМЕТАБОЛИЧЕСКИЕ НЕФРОПАТИИ

Дизметаболические нефропатии (ДН)— это большая группа заболеваний почек с различной этиологией и патогенезом, объединенных тем, что их развитие связано с нарушениями обмена. ДН в широком смысле слова включают заболевания, обусловленные нарушением водно-солевого, фосфорно-кальциевого, углеводного и других видов обмена.

В узком смысле слова термин «дизметаболическая нефропатия» может быть употреблен для полигенно наследуемого, обусловленного множественными неблагоприятными факторами экологического, диетологического характера заболевания, которое связано с патологией обмена щавелевой или мочевой кислоты и проявляется в условиях нестабильности клеточных мембран. Этот вариант патологии протекает как ДН с ОКК. Заболевание сопровождается морфологически тубулоинтерстициальными изменениями вплоть до развития ТИН. Как осложнение нефропатии, протекающих с гипероксалурией, возможно развитие МКБ, частота которой в детском возрасте растет.

Существенное место в лечении ДН с гипероксалурией, в том числе и ДН с ОКК, занимают антиоксалурическая диета и повышенный по сравнению с возрастной нормой питьевой режим, причем питье перед сном должно препятствовать дополнительной кристаллизации оксалатов в мочевой системе в ночное время. При первичной наследственной гипероксалурии, когда развиваются МКБ и ХПН, проводится трансплантация почек. Максимальный эффект получают при одновременной пересадке почки и печени, так как при первичной наследственной гипероксалурии наблюдается недостаточная выработка ферментов, влияющих на метаболизм щавелевой кислоты, именно в печени [Danpure C, RumsbyG., 1995].

ПРИНЦИПЫ КЛАССИФИКАЦИИ

Все ДН с гипероксалурией могут быть разделены на две большие группы:

- первичные гипероксалурии, оксалозы - редкие наследственные заболевания, обусловленные отсутствием ферментов обмена глиокси-ловой кислоты, что вызывает резкое усиление внепочечного биосинтеза оксалатов :

- тип 1, обусловленный мутацией гена AGXT, ответственного за активность гликоксилатаминовой аминотрансферазы. Передается аутосомно-рецессивным путем,
- тип 2, связанный с мутацией гена фермента D-глицератдегидрогеназы. Как и тип 1 первичной наследственной гипероксалурии наследуется аутосомно-рецессивным путем;
- вторичные гипероксалурии с умеренным повышением биосинтеза и экскреции оксалатов, сопровождающиеся оксалатно- и/или фосфатно-кальциевой кристаллурией и снижением стабилизирующих свойств мочи.

Вторичная нефропатия с гипероксалурией или ДН с ОКК имеет следующие клинические варианты:

- вторичная тубулопатия с минимальными тубулоинтерстициальными изменениями;
- тубулоинтерстициальный нефрит метаболического генеза;
- МКБ.

Близкие по сути изменения в почечной ткани с развитием ТИН происходят при нарушении пуринового обмена, при цистинурии, фосфатурии. Патогенез развития тубулоинтерстициальных изменений и особенности терапии при этих нарушениях изложены.

ДИЗМЕТАБОЛИЧЕСКАЯ НЕФРОПАТИЯ С ОКСАЛАТНО-КАЛЬЦИЕВОЙ КРИСТАЛЛУРИЕЙ

Терминология и эпидемиология. ДН с ОКК — это самостоятельное полигенно наследуемое заболевание с многофакторным генезом, клинически проявляющееся болями в животе, изолированным мочевым синдромом, чаще в виде гематурии, оксалатно-кальциевой или фосфатной кристаллурии. Возможна наряду с оксалатно-кальциевой и уратная кристаллурия. Заболевание связано с нарушениями обмена щавелевой и/или мочевого кислоты, проявляется в случаях семейной нестабильности почечных клеточных мембран и снижением стабилизирующих свойств мочи. Морфологически для нее характерны различной степени выраженности тубулоинтерстициальные изменения.

Появление признаков ДН с ОКК возможно при различных тяжелых нефропатиях, таких, как ГН, обструктивный ПН, когда вторично по отношению к основному заболеванию почек наблюдаются нарушения стабильности почечных клеточных мембран и появляется ОКК.

ДН с ОКК широко распространена в эндемичных регионах с жарким и сухим климатом. В последние годы в связи с неблагоприятными экологическими условиями числе детей, страдающих ДН с ОКК, увеличилось. В регионе с высоким содержанием тяжелых металлов в окружающей среде при частоте заболеваний органов мочевой системы, составляющей 187:1000 детского населения, среди обследованных детей $\frac{2}{3}$ имели признаки ДН с ОКК [Игнатова М.С., 2000]. При морфологическом исследовании биоптатов почек выявлялись ТИН и признаки гипопластической дисплазии. Необходимо отметить, что эти дети проживали в экологически неблагоприятном регионе с антенатального периода. В неэндемичном регионе при небольшой экологической нагрузке ОКК была обнаружена у 20% детей. Примерно у 14% больных детей ОКК сопровождалась гипероксалурией (выделение оксалатов за сутки превышало 130 мкмоль). Крупные агрегированные кристаллы выявлялись почти у половины обследованных, причем кристаллурия сочеталась с гематурией и/или протеинурией. В специализированном нефрологическом стационаре ФГУ «МНИИ педиатрии и детской хирургии Росздрава» в различные годы больные ДН с ОКК составляют от 10 до 30%. В это число входят, как правило, дети с ТИН метаболического генеза, ПН метаболического генеза, МКБ.

Варианты патологии ДН с ОКК. ДН с ОКК формируется на основе щавелевокислого диатеза и, как всякое полигенно наследуемое заболевание, в своем развитии последовательно проходит несколько фаз:

- оксалатный диатез;
- пограничное состояние, при котором клинические проявления болезни отсутствуют, но отмечаются изменения на клеточном и субклеточном уровне в связи с воздействием на ребенка с оксалатным диатезом тех или иных неблагоприятных внешних факторов. Это состояние носит еще название «предболезнь»;
- ДН с ОКК — стадия развернутой клинической картины;
- ТИН метаболического генеза;
- МКБ.

Целесообразно выделение ДН с ОКК, возникшей спорадически, и ДН с ОКК, развивающейся у людей, проживающих на территориях, загрязненных тяжелыми металлами. В этих случаях может применяться диагностический термин «эконефропатия с гематурией».

К осложнениям ДН с ОКК следует отнести ПН. В этих случаях ставится диагноз: «пиелонефрит метаболический».

Этиология. В связи с полигенным характером наследования в настоящее время невозможно говорить непосредственно о генах, которые в каждом конкретном случае

приводят к развитию ДН с ОКК. Однако определен удельный вес генетических факторов и особенностей внешней среды в развитии заболевания. **Патогенез.** Метаболические процессы, которые лежат в основе ДН с ОКК, до конца не определены. Локальное образование кристаллов оксалата кальция в мочевой системе может быть связано с рядом механизмов:

- усилением синтеза гликоксилата из глицина и пролина в условиях окислительного стресса, активация моноаминоксидаз при наличии дефектов местной антиоксидантной защиты;
- недостаточностью мембранных механизмов защиты клетки от ионов кальция;
- возможной частичной недостаточностью фермента аланинглио-ксилатаминотрансаминазы;
- активацией фосфолипаз и ускоренным метаболизмом фосфолипидов: фосфатидилсерина и фосфатидилэтаноламина — как источников серина и этаноламина, окисляющихся в щавелевую кислоту;
- дефицитом или разрушением химических и биологических стабилизаторов ионов щавелевой кислоты и кальция;
- эпитаксией - усилением кристаллизации оксалатов кальция в условиях повышенной концентрации в крови и моче мочевой кислоты, тем более что почечная урикозурия нередко сочетается с гипероксалурией.

Образованию кристаллов оксалата кальция способствуют свободные или конъюгированные с этаноламином жирные кислоты, образующие с кальцием нерастворимые комплексы. В процессе образования оксалатов кальция принимает участие также белок, находящийся в различных субклеточных субстанциях [AdhiraiM., SelmanR., 1998]. Кристаллизация, происходящая в почках, в конечном итоге приводит к образованию камней. Кроме белка, связывающего оксалат кальция, выделен белок уропонтин, защищающий почку от камнеобразования [AsprinS. etal, 1998)]. Прогрессирование ДН с ОКК приводит к выраженной клинико-морфологической картине ТИН.

Клинические признаки и симптомы.

Проявления ДН с ОКК разнообразны. Щавелевокислый диатез и пограничное состояние могут проявляться только наличием ОКК. Правда, при наличии «пограничного состояния» в моче обычно определяют фосфолипазы, фосфолипиды и другие субстанции, говорящие о нестабильности клеточных мембран тубулярного эпителия. Проявления ДН с ОКК с первых месяцев жизни ребенка включают:

- боли в животе и признаки кожного аллергоза;

- временами уменьшение объема мочи; при этом относительная плотность мочи нередко достигает по пробе Зимницкого 1028-1030.

Обострения заболевания чаще в возрасте 6-7 и 10-14 лет, т. е. в периоды наиболее быстрого роста.

При осмотре:

- как правило, дети развиты соответственно возрасту, но может наблюдаться ожирение;
- вегетососудистая дистония с артериальной гипотонией или тенденцией к ней практически у всех детей.

Для анализов мочи характерны:

- гематурия, протеинурия и/или абактериальная лейкоцитурия; при присоединении инфекции мочевой системы появляется бактериурия;
- оксалурия выявляется практически у всех больных, но она выражена на порядок меньше, чем при первичной гипероксалурии;
- у всех пациентов имеется оксалатно- или фосфатно-кальциевая кристаллурия с кристаллами оксалатов, объединенных в агрегаты различной величины и формы. Возможна и уратная кристаллурия;
- снижение антикристаллообразующей способности мочи, фосфо-липидурия, повышение фосфолипазной активности в крови и моче;
- при проведении УЗИ почек выявляется очаговое повышение эхо-генности почечной паренхимы.

Камни мочевой системы, бессимптомные или с типичными почечными коликами, чаще обнаруживаются у взрослых членов пораженной семьи, но могут встречаться и у детей.

Диагноз и рекомендуемые клинические исследования. Диагноз ДН с ОКК ставят на основании комплекса данных. Прежде всего учитывают характер семейного анамнеза – наличие в семье разнообразных болезней почек (ПиН, ТИН, МКБ). Важны данные анализов мочи: выявление кристаллов оксалата кальция, особенно крупных и агрегированных; фосфолипидов, фосфолипаз, снижение антикристаллизирующей способности мочи. При этом у больного выявляется гематурия и/или протеинурия, и/или абактериальная лейкоцитурия. Как правило, отмечают повышение осмотической плотности мочи, снижение

тубулярных функций - показателей аммио- и ацидогенеза, что обычно характеризует наблюдаемые изменения тубулоинтерстициальной ткани почек.]

Среднее содержание оксалатов в моче здоровых детей колеблется от 90 до 135 ммоль/24 ч. В осеннее время количество оксалатов может повышаться даже у здоровых детей, но агрегированных кристаллов и других изменений в моче не наблюдается. Проведение лечения: диета, мембранотропные средства, антиоксиданты, приводя к улучшению состояния, подтверждают правильность диагноза. Если, терапия неэффективна или появляются сомнения в правильности диагноза, возникает необходимость исключить наличие гематурической формы ГН или НН. В этих случаях рекомендуется проведение нефробиопсии со светооптическим, ИФ и электронно-микроскопическим исследованием биоптата почки.

Биопсия почек. Необходимость почечной биопсии зависит от клинической картины заболевания. Проводится биопсия почки не более чем у $1/5$ больных, кому первоначально ставился диагноз ДН с ОКК при подозрении на развитие ТИН.

Для ДН с ОКК характерны деструкция щеточных каемок проксимальных и изменения дистальных канальцев с заполнением просвета канальцев ШИК-положительным веществом. Обычно выявляются признаки ТИН различной степени выраженности! У некоторых больных имеет место мезангиопролиферативная реакция в клубочках, часто это вторичная реакция. В просвете канальцев и в интерстиции нередко определяются соли оксалата кальция.

Дифференциальный диагноз. Дифференциальный диагноз должен проводиться с первичной наследственной гипероксалурией, начальные проявления которой отмечаются в первые годы жизни. Клиническая картина определяется выраженностью МКБ и степенью ХПН. Для больных с первичной наследственной гипероксалурией характерны частые почечные колики с отхождением песка, мелких камней, постоянная гематурия вплоть до макрогематурии. При исследовании экскреции оксалатов с мочой цифры на порядок выше, чем при ДН с ОКК. При ДН с ОКК повышение оксалатов в моче более 135 ммоль/24 ч считается ненормальным и требует дополнительных исследований, однако при ДН с ОКК никогда не наблюдается столь выраженной оксалурии, как при первичной наследственной гипероксалурии. При последней возможна экскреция оксалатов от 1100 до 4400 мкмоль/24 ч/1,73 м², что на порядок выше того, что свойственно ДН с ОКК.

Наличие патологии почек в родословной у ближайших родственников требует дифференцировать ДН с ОКК и СА. Для СА характерны однотипность патологии почек в семье, наличие ранних летальных исходов от ХПН, нередко выявление тугоухости у ближайших родственников и самого пациента. При ЭМ биоптатов почек при СА можно

видеть типичную деструкцию БМ клубочковых капилляров, чего никогда не наблюдается при ДН с ОКК.

Необходимо проводить дифференциальный диагноз с гематурической формой латентно протекающего ГН. При ГН, как правило, в семье не наблюдается заболеваний почек. Для ГН характерна склонность к АГ в отличие от тенденции к артериальной гипотонии, отмечаемой при ДН с ОКК. Решающее значение имеет морфобиоптическая картина почечной ткани, при которой выявляется один из типичных вариантов гематурической формы ГН

Лечение .Терапия первичной наследственной гипероксалурии резко отличается от терапии ДН с ОКК. При первичной гипероксалурии появление мочекаменной болезни и ХПН - показание к почечной трансплантации. Однако в связи с тем, что ферменты, обуславливающие развитие заболевания, локализируются в печени, изолированная почечная трансплантация дает лишь временный клинический эффект. В настоящее время таким больным одновременно пересаживают печень и почку.

Основой рационального лечения ДН с ОКК является использование так называемой «антиоксалурической», или «картофельно-капустной, диеты». Последнее название соответствует основному меню, в котором преобладают картофель, капуста и другие овощи. Мясо в вареном виде рекомендуется давать в первой половине дня. Исключают щавель, экстрактивные вещества, бульоны, консервы, шоколад, крепкий чай. Рекомендуются белый хлеб, свиное сало, растительное и сливочное масло, сметана. Такая диета назначается на 2-3 нед. В последующие 2-3 нед используется стол N 5 по Певзнеру. Чередование подобного питания рекомендуется до нормализации клинико-лабораторных проявлений

ДН
с ОКК.

Ребенок должен постоянно соблюдать режим приема повышенного количества жидкости, в том числе в вечерние часы, с целью профилактики кристаллообразования в ночное время.

При любом варианте ДН с ОКК, как спорадически возникшей, так и связанной с экологически неблагоприятными влияниями, должны использоваться антиоксиданты и мембраностабилизаторы.

При ДН с ОКК используются различные медикаментозные средства. Как правило, проводится комплексное лечение витаминами А, В₆ и Е. Рандомизированных, контролируемых исследований не проводилось. Результативность лечения оценивается по клинико-лабораторным данным.

Комплексная лекарственная терапия используется во всех стадиях болезни, так же как и антиоксалурическая диета, высокожидкостный режим, преимущественно минеральными водами типа «Славяновской» или «Смирновской», а также в виде фитотерапии. В качестве фитотерапии преимущество отдается отвару овса, почечному чаю, отвару спорыша и фитолизину.

У пациентов, у которых при наличии ДН с ОКК развивается метаболический ПИН, необходимо проводить соответствующее антимикробное лечение.

В семьях детей, страдающих ДН с ОКК, для всех членов семейства, вне зависимости от возраста, целесообразно профилактическое или лечебное применение антиоксалурической диеты, высокожидкостного режима, антиоксидантов и мембраностабилизирующих средств (ксидифон - этидроновая кислота, димефосфон-диметилксибутилфосфо-нилдиметилат). В случаях проживания детей, в условиях повышенного экологического загрязнения тяжелыми металлами и развития у них эконефропатии с гематурией целесообразно использовать соответствующие сорбенты. В наших наблюдениях оптимальный эффект имели ал-гинаты натрия и кальция и кламин.

Фармакотерапия. Всем пациентам с ДН с ОКК назначают:

- ретинол внутрь: 1000 ЕД число лет жизни/24 ч, 2 нед каждого месяца, длительно;
- пиридоксин внутрь: 1-3 мг/кг 1 раз в 24 ч в первой половине дня, 1 мес. каждого квартала, длительно;
- витамин Е внутрь: 1-1,5 мг/кг 1 раз в 24 ч (не более 15 мг/24 ч), 2 нед. каждого квартала, длительно;
- диметилксобутилфосфонилдиметилат (димефосфон) 15% раствор внутрь (запивать молоком или фруктовым соком) 1 мл/5 кг 3 раза в 24 ч. 1 мес в осеннее и весеннее время, длительно;
- этидроновую кислоту (ксидифон) внутрь: детям до 3 лет 3 мг/кг/24 ч, детям 3-10 лет 6-7 мг/кг/24 ч, детям старше 10 лет 10 мг/кг/24 ч в 3 приема, 2-4 нед в весеннее и осеннее время, длительно. Может использоваться КСИ-крем для втирания в кожу спины 1 раз в день;
- магнезия оксид внутрь: 50 мг детям до 7 лет 2 раза в 24 ч, детям 7-10 лет 3 раза в 24 ч, 2 нед каждого квартала, детям старше 10 лет 100 мг 2 раза в 24 ч 1 мес каждого квартала, длительно.

При проведении лечения ДН с ОКК димефосфон и ксидифон можно назначать одновременно, но чаще их прием чередуют.

Больным с развитием ТИН метаболического генеза или МКБ дополнительно назначают дипиридамола 6-8 мг/кг/24 ч в 3 приема (натошак) 6 мес. не менее одного курса в год. Практически такое лечение рекомендуется пожизненно. В перерывах между приемом курантила (дипиридамола) может использоваться эуфиллин.

В случае развития метаболического ПН назначают «защищенные» пенициллины, цефалоспорины 2-го или 3-го поколения на 8-10 дней в возрастных дозах. Поддерживающую терапию проводят обычно нитро-фурановыми препаратами на протяжении нескольких месяцев в уменьшенной дозировке. Одновременно проводится полностью терапия ДН с ОКК.

Больным ДН с ОКК, проживающим на территориях, загрязненных тяжелыми металлами, дополнительно назначают энтеросорбенты:

- кальция алгинат внутрь 150 мг/кг/24 ч (в измельченном виде, с $1/4-1/2$ стакана воды), 3 нед каждого квартала или
- натрия алгинат 15-20 мг/кг/24 ч, 3 нед каждого квартала.
- могут использоваться и другие энтеросорбенты, число которых возрастает с каждым годом.

Об эффективности лечения ДН с ОКК свидетельствуют улучшение самочувствия, исчезновение болей в животе, нормализация состава мочи.

Побочное влияние применяемых препаратов возможно в начале использования димефосфона (диметилхосбутилфосфонилдиметилата)- диспепсические расстройства и сонливость. Побочный эффект этидроновой кислоты (ксидифона) может проявиться в виде металлического привкуса во рту, нарушения осязания. Появление диареи при приеме оксида магния требует уменьшения дозы препарата. Прием дипиридамола может сопровождаться диспепсией, головными болями, головокружением, артериальной гипотонией с преходящей тахикардией, изменениями в проводящей системе сердца, кожными аллергическими реакциями. В этих случаях целесообразно либо уменьшить дозу препарата, либо использовать другое терапевтическое средство с близким эффектом.

Прогноз. Прогноз заболевания благоприятный, особенно если лечебно-профилактические мероприятия начали использовать еще в стадии щавелевокислого диатеза и пограничного состояния. Но и при ДН с ОКК систематическое лечение препятствует развитию ТИН метаболического генеза и МКБ. Возможны длительные

ремиссии заболевания, однако говорить о полном излечении при наличии оксалатного диатеза даже во взрослом состоянии вряд ли целесообразно.

Оксалатные нефропатии или нефропатии с оксалурией

Оксалатные нефропатии - термин, сближающий патологию с УРАТНОЙ НЕФРОПАТИЕЙ, для которой характерно нарушение метаболизма мочевой кислоты. Оксалатные нефропатии или нефропатии с оксалурией - гетерогенная группа патологических состояний, объединяющим которые является наличие гипероксалурии и/или оксалатно-кальциевой кристаллурии. Нефропатии с оксалурией и/или оксалатно-кальциевой кристаллурией могут быть разделены на три группы патологических состояний:

1. Редкие, моногенно наследуемые гипероксалурии, носящие обычно название первичной гипероксалурии или ока лоза. Включает два вида генетически обусловленных нарушения метаболизма глиоксиловой кислоты. Клинически характеризуется прогрессирующим нарушением метаболизма глиоксиловой кислоты с развитием нефролитиаза и нефрокальциноза с исходом в ХПН. При более часто встречающемся варианте первичной гипероксалурии нарушение метаболизма глиоксиловой кислоты связано с недостаточностью пероксисомального фермента - аланин-гли- оксилат-аминотрансферазы. В настоящее время известен ген, мутация которого приводит к этому тяжелому заболеванию (см.гл 10). Так как продукт гена - фермент, локализуется, прежде всего, в печени, то несмотря на клинически выраженное поражение почек с развитием нефрокальциноза и почечной недостаточностью в настоящее время основным видом радикальной терапии у таких больных считается трансплантация печени. Трансплантация же почек при развитии ХПН не решает полностью проблемы реабилитации таких больных, поэтому ставится вопрос, в случае уже развившейся почечной недостаточности, об одновременной трансплантации печени и почки. Наследственная гипероксалурия 2-го типа встречается значительно реже, чем 1-го, и связана с генетическим блоком фермента Д-глицератдегидрогеназы или лактатдегидрогеназы, которые обеспечивают переход гликоксилата в гликолат.

Клинически 1-й и 2-й типы первичной гипероксалурии неразличимы. Диагноз первичной гипероксалурии устанавливается на основании резко повышенной экскреции с мочой оксалатов: 100-400 мг, 1110 - 4440 мкмоль/сут.-1,73 м². Столь высокая оксалурия не встречается ни при одном из вариантов нефропатий с оксалурия- ми иного генеза. При 1-м типе первичной гипероксалурии с мочой выделяется значительное количество гликолата - до 100 мг/сут. (норма 15-16 мг/сут.). При 2-м

типе заболевания с мочой экскретируется гликоксилат, чего не наблюдается у здоровых лиц.

2. Нефропатия с умеренным повышением биосинтеза и экскрецией оксалатов, проявляющаяся оксалатно-кальциевой и/или фосфатно-кальциевой кристаллурией и снижением стабилизирующих свойств мочи. В отечественной литературе данная нефропатия чаще именуется **дизметаболической нефропатией с оксалатно-кальциевой кристаллурией (ДНОКК)**. (Игнатова М.С., Вельтищев Ю.Е., 1989). По своей сути это полигеннонаследуемая нефропатия, связанная с патологией щавелевой кислоты и проявляющаяся в условиях нестабильности почечных цитомембран. Практически эта нефропатия формируется на основе щавелево-кислого диатеза и как всякое полигенно наследуемое заболевание имеет своеобразный клинический континуум: оксалатный диатез - пограничное состояние - дизметаболическая нефропатия с оксалатно-кальциевой кристаллурией - тубулоинтерстициальный нефрит метаболического генеза - мочекаменная болезнь. Метаболические процессы, которые лежат в основе дизметаболической нефропатии с оксалатно-кальциевой кристаллурией при всех клинических ее проявлениях, весьма многообразны и до конца не определены. Локальное образование кристаллов оксалата кальция в мочевой системе может быть связано с рядом факторов:

- 1) усиление синтеза гликоксилата из глицина и пролина в условиях окислительного стресса, активации моноаминоксидаз при наличии дефектов местной антиоксидантной защиты (оксидантная гипотеза);
- 2) недостаточность мембранных механизмов защиты клетки от ионов кальция - неполноценность системы кальций-магниевой АТФазы, повышение кальциевого притока в клетку (кальциевая гипотеза);
- 3) возможная частичная недостаточность фермента аланин-гликоксилат-трансминазы (гипотеза полигенных вариаций метаболизма глиоксиловой кислоты);
- 4) активация фосфолипаз и ускоренный обмен мембранных фосфолипидов фосфатидилсерина и фосфатидилэтаноламина, как источников серина и этаноламина, метаболизирующих через гликолат-гликоксилат в щавелевую кислоту (гипотеза нестабильности цитомембран);
- 5) дефицит или разрушение биологических и химических стабилизаторов ионов щавелевой кислоты и кальция (гипотеза дефицита ингибиторов образования оксалатов);
- 6) гипотеза эпитакии - повышение кристаллизации оксалатов кальция в условиях повышения концентрации в крови и моче мочевой кислоты, тем более, что почечная урикозурия нередко сочетается с гипроксалурией.

3. Появление оксалурии и/или оксалатно-кальциевой кристаллурии при наличии тяжелого самостоятельного патологического процесса в почках: гломерулонефрита, тубулоинтерстициального нефрита, почечной дисплазии, синдрома Альпорт-

та, ХПН. В этих случаях вторично появляющаяся оксалурия или оксалатная кристаллурия, как правило, являются следствием вторичного мембранопатологического процесса в почках, зависящего от основного почечного заболевания.

Дифференцирование первичной моногенно наследуемой гипероксалурии от других вариантов оксалатной нефропатии осуществляется прежде всего на основании уровня оксалатов в моче, которые различаются практически на порядок. Помогают дифференцированию наличие выраженного нефрокальциноза и литиаза, ХПН.

Дизметаболическая нефропатия с оксалатно-кальциевой кристаллурией как самостоятельное заболевание характеризуется минимальным мочевым синдромом в виде гематурии, протеинурии и/или абактериальной лейкоцитурии. Возможен рецидивирующий абдоминальный синдром. Типична артериальная гипотония, другие признаки вегетососудистой дистонии, клинические признаки аллергических или псевдоаллергических симптомов. Типично наличие множественных агрегированных кристаллов оксалата кальция при снижении антикристаллообразующей способности мочи, повышение экскреции с мочой липидов, этаноламина, перекисей. Аналогичная клиническая картина, как правило, имеется у одного или нескольких членов семьи (Игнатова М. С. и др., 1994). Трансформация чисто тубулярного процесса в воспалительный тубулоинтерстициальный основан на том, что кристаллы активизируют систему комплемента по альтернативному пути, что способствует также высвобождению интерлейкинов и фактора Хагемана. Создаются условия для развития либо абактериального тубулоинтерстициального нефрита, либо пиелонефрита. В неэндемичных районах у взрослых родственников выявляется мочекаменная болезнь, в эндемичных районах мочекаменная болезнь развивается нередко в подростковом и даже более юном возрасте. Изучение характера нефропатий у детей в регионах, экологически загрязненных солями тяжелых металлов, а также в регионах, пострадавших вследствие чернобыльской аварии, показывают близость клинических проявлений патологии ОМС со спорадической дизметаболической нефропатией с оксалатно-кальциевой кристаллурией. По-видимому это объясняется выраженным мембранопатологическим процессом, характерным для воздействия солей тяжелых металлов на организм ребенка, особенно, если они поступают на протяжении всей жизни, хотя и в небольших дозах.

Лечение

При любом варианте оксалатной нефропатии основа терапии - использование мембраностабилизирующих средств, антиоксидантов и диеты с минимальным содержанием щавелевой кислоты (табл. 10.13).

Антиоксалурическая диета включает картофель, капусту и другие овощи, исключает экстрактивные бульоны, консервы, щавель, крепкий чай, какао. Рекомендуются белый хлеб, свиное сало, растительное и сливочное масло, сметана. Мясо в отварном виде рекомендуется в первую половину дня. Вводится высокожидкостный режим с приемом жидкости и вечером для уменьшения кристаллообразования. Антиоксалурическая диета имеет другое название: картофельно-капустная. Картофель содержит умеренное количество оксалатов, которые не всасываются из ЖКТ, так как значительное количество кальция, имеющегося в картофеле, удерживает оксалаты в нерастворенном состоянии и способствуют полному выведению с калом. Назначается на 2-3 нед. с таким же интервалом, во время которого ребенок получает стол № 5 по Певзнеру.

Для предотвращения образования оксалатов используются соли калия, магния, витамины А, Е, В6. Пиридоксин в дозе 60-120 мг/сутки используется в течение многих месяцев курсами по 2-4 недели с аналогичными интервалами. Для предупреждения образования и растворения оксалатных камней используется комбинированный препарат - магурлит. Его действие рассчитано на сдвиг рН мочи в сторону щелочной реакции (главным образом, под влиянием цитратных ионов), а также на торможение образования и растворение (под влиянием магния и пиридоксина) камней, состоящих из оксалата кальция. Лечение должно быть упорным. Одновременно с больным ребенком диета и витаминотерапия рекомендуются всей семье как лечебно-профилактическое мероприятие. При наличии у ребенка аллергических проявлений следует дифференцировать атопию от псевдоаллергии по результатам исследования общего и специфического IgEи кожным пробам с предполагаемым аллергеном. При псевдоаллергии не следует использовать антигистаминные препараты, обычно терапия вышеуказанной диетой и витаминами оказывается эффективной в плане исчезновения кожных аллергических проявлений. В последнее время при лечении дизметаболической нефропатии с оксалатно-кальциевой кристаллурией находят применение димефосфон и ксидифон (табл. 10.14). При повторном использовании мембранотропных средств наряду с диетой и комплексом антиоксидантов наблюдается улучшение основных клинических и лабораторных признаков заболевания. При наслоении микробно-воспалительного процесса - лечение инфекции мочевой системы.

Нефропатия уратная (урикозурическая)

Уратная нефропатия - термин, объединяющий гетерогенную группу заболеваний, связанных с нарушением метаболизма мочевой кислоты. Полное отсутствие основного фермента обмена мочевой кислоты - гипоксантин-гуанин-фосфорибо-зил-

трансферазы лежит в основе болезни Леш-Найена (I тип уратной нефропатии). Заболевание характеризуется гиперурикемией, хореоподобным спастическим церебральным параличом с явлениями аутоагрессии и отставанием в нервно-психическом развитии. Нefропатия проявляется гематурией, уратной кристаллурией, отложением кристаллов мочевой кислоты в почечной паренхиме и мочевыводящей системе. Мутантный ген картирован в зоне Xq27. Почечное выведение мочевой кислоты превышает 1000 мг (24 часа) у здоровых взрослых максимум 590 мг, (24 часа).

Второй - значительно более частый тип уратной нефропатии связан с наличием так называемого мочекишечного диатеза. В соматической клинике взрослых этот вариант нефропатии нередко называют "подагрической почкой". Суть процесса в повышении биосинтеза мочевой кислоты в связи с недостаточностью ферментов, участвующих в ее метаболизме, в частности глюкоза-6-фосфатдегидрогеназы и/или аденин-фосфорибозил-трансферазы и/или повышение активности фосфорибозил-пирофосфат-синтетазы. Проявления ферментативного дефекта может быть связано с увеличенным потреблением мяса, а также с влиянием различных экзогенных вредностей, в том числе экологических, усиливающих разрушение нуклеиновых кислот. Чаще классические проявления патологии пуринового обмена в виде артритов и тофусов в области ушных раковин и суставов, носящее название подагры, выявляется у взрослых. Однако если проявления подагры имеют место у обоих родителей, то не только уратная нефропатия, но и другие клинические проявления этого заболевания могут иметь место у ребенка. Речь идет о полигенном наследовании заболевания, хотя имеются описания и моногенно наследуемой подагры с классической уратной нефропатией. Возможны два варианта нарушения метаболизма пуринов - с повышением почечного клиренса мочевой кислоты и выраженной гиперурикемией и с низким почечным клиренсом мочевой кислоты при наличии выраженной гиперурикурии. Клинически заболевание впервые проявляется изолированным мочевым синдромом, в виде протеинурии, эритроцитурии и/или лейкоцитурии. При этом отмечается уратная кристаллурия, повышение мочевой кислоты мочи и, у ряда больных, и крови. Гиперурикемия никогда не достигает цифр, выявляемых при болезни Леш-Найена. Морфологически выражен тубулоинтерстициальный процесс в связи с кристаллическим и аморфным отложением мочевой кислоты и уратов в области собирательных трубочек почек. Обнаруживается также расширение собирательных трубочек, в основном из-за обструктивных явлений, скопления в интерстиции лимфоцитов, моноцитов, гигантских клеток, фибробластов, с которыми связывают прогрессирование тубулоинтерстициального нефрита.

Другим характерным проявлением уратной нефропатии является развитие мочекаменной болезни. Последняя нередко развивается при наличии инфекции мочевой

системы. Редкий вариант клинических проявлений - острая мочекишечная блокада почек, обычно возникает при быстром развитии массивной гиперурикемии, сопровождающейся повышенной урикозурией и осадением кристаллической и аморфной мочевой кислоты внутри тубулярного отдела почек. Изменения обнаруживаются прежде всего в собирательных трубках, в эпителии которых выявляются признаки фагоцитоза кристаллов. Конечным морфологическим проявлением этого процесса оказывается образование интерстициального подагрического узелка - своеобразного микротофуса.

И, наконец, третий тип уратной нефропатии является типичным вторичным патологическим процессом, связанным с миелопролиферативными заболеваниями, карциноматозом, гемолизом. Возможно развитие вторичных уратных наслоений на первично тяжелый гломеруло - или тубулоинтерстициальный нефрит.

Лечение

При всех вариантах уратной нефропатии обязательно рациональное сбалансированное питание с исключением или максимальным ограничением пуринов: ограничение мяса, особенно белого (куриного, утиного и т.д.), уменьшение рыбы, бобовых, салата, щавеля. При склонности к ожирению снижение общего калоража пищи. Обязательно обильное питье и в вечерние часы для уменьшения кристаллообразования в ночное время. Широко используется аллопуринол - ингибитор ксантиноксидазы, который блокирует переход пуринов в мочевую кислоту, что появляется уже через 24-48 часов его приема в виде уменьшения уровня уратов в крови и моче, но при этом повышается уровень предшественников уратов в крови - ксантина и гипоксантина. Назначается аллопуринол в дозе 200-300 мг 3-4 раза в день на протяжении 6-12 мес. Аллопуринол - токсический препарат, который может вызвать алопецию, лейкопению, тромбоцитопению, поэтому необходим соответствующий контроль.

Сообщается об опыте использования алломарона, содержащего 50 мг аллопуринола и 20 мг бензобромарона (Фирма "Рон-Пуленк-Рорер") для нормализации метаболизма мочевой кислоты (Балкаров И.М., 1994). Результат обнадеживающий, позволяющий рекомендовать препарат больным с гиперпродукцией мочевой кислоты различной этиологии.

Широкое распространение при лечении уратной нефропатии получили препараты, основанные на способности вызывать сдвиг pH мочи в щелочную сторону. К ним относятся уродан, в состав которого входит пиперазин фосфат и литий бензоат, которые способствуют образованию легкорастворимой соли мочевой кислоты и выведению ее с мочой. Применяют внутрь перед едой, растворяя в воде на протяжении не менее 30-40 дней. Весьма успешно при уратной нефропатии применяют магурлит и уралит-У. Первый вызывает сдвиг мочи в щелочную сторону за счет

сияния цитратных ионов, а также тормозит образование и способствует растворению под влиянием ионов магния и пиридоксина камней, состоящих из смеси мочевой кислоты с оксалатом кальция. Доза подбирается индивидуально на основании использования прилагаемого индикатора pH мочи, при правильной дозировке pH не должна превышать 6,7-7,0, при щелочной моче возможно образование фосфатных камней. Для облегчения выведения солей из организма рекомендуется погашенное введение в организм воды - до 2 л. Желательны минеральные щелочные воды, фруктовые соки. Особенностью Уролита является то, что он действует не только при уратных, но и цистиновых камнях, причем вызывает профилактику вторичного камнеобразования. Оптимальная pH для лечения уратных камней 2-6,8. Дозу препарата подбирают по индикаторным бумажкам. Лечение может доводиться месяцами с краткими интервалами.

Существует опыт использования колхицина для лечения уратной нефропатии (Насонова В.А., 1987). Его действие основано на способности подавлять транспорт большинства пуриновых и пиримидиновых нуклеотидов, он также блокирует выход ионов в плазму. В результате использования колхицина может уменьшаться выведение мочевой кислоты в крови и моче, однако изменяется скорость метаболизма уринов, за счет чего общее содержание их в организме уменьшается. Рекомендуются дозы для взрослых 0,5-2 мг в день на протяжении нескольких лет.

В последнее время для лечения уратной нефропатии используются такие мембранотропные средства, как димефосфон и ксидифон, а также антиоксиданты (витамины А и Е).

Таким образом, уратные нефропатии, являясь гетерогенной группой заболеваний с различной этиологией и патогенезом, по своей клинической характеристике близки, так как проявляются признаками тубулоинтерстициального нефрита и мочекаменной болезни. Основой терапии оказываются средства, снижающие синтез пуринов и/или способствующие их растворению и выведению с мочой. Уратная нефропатия более характерна для взрослых и подростков, но в условиях экологических бедствий и у детей дошкольного возраста могут появиться признаки не только «салатной», но и уратной нефропатии, что необходимо иметь в виду на территориях загрязненных радионуклеидами и солями тяжелых металлов.

Тестовые задания.

1. Лейкопения наблюдается при:
а) узелковом полиатерите

- б) наследственном нефрите
- в) волчаночном нефрите
- г) дисметаболической нефропатии
- д) гломерулонефрите

2. Амилоидоз чаще развивается при:

- а) ревматоидном артрите
- б) гломерулонефрите
- в) дисметаболическом нефрите
- г) пиелонефрите
- д) тубулопатиях

3. Диагностика заболеваний органов мочевой системы предусматривает:

- а) тщательно собранный анамнез, включая и генеалогический
- б) измерение АД и уточнение диуреза
- в) динамическое исследование анализов мочи
- г) УЗИ и при необходимости рентгеноурологическое обследование
- д) все перечисленное

4. К мембраностабилизаторам относятся все перечисленные, за исключением :

- а) преднизалона
- б) ксидифона
- в) токоферола
- г) азатиоприна
- д) зверобоя с витамином С

5. Частое мочеиспускание является симптомом характерным для:

- а) хронической почечной недостаточности
- б) гломерулонефрита
- в) дисметаболических нефроптий
- г) тубулоинтестициальном нефрите

6. В какое время суток наблюдается максимальная экскреция оксалатов:

- а) в ночные часы
- б) равномерно в течение суток
- в) в первой половине дня
- г) во второй половине дня

д) с 12 до 15 часов дня

7. Повышение мочевой кислоты в крови может свидетельствовать о следующих нарушениях обмена:

- а) кальция
- б) щавелевой кислоты
- в) триптофана
- г) пуринов
- д) цистина

8. Наличие малых аномалий (диспластических признаков) не характерно для:

- а) наследственного нефрита
- б) тубулопатии
- в) гломерулонефрита
- г) дизаметаболической нефропатии
- д) кистозной болезни

9. Гиперлипидемия характерна для:

- а) гломерулонефрита нефротической формы
- б) гломерулонефрита гематурической формы
- в) пиелонефрита
- г) тубулоинтерстициального нефрита
- д) тубулопатии

10. Повышенное выделение с мочой веществ может вызвать нефропатию:

- а) оксалатов
- б) уратов
- в) сахара
- г) фосфатов
- д) всех перечисленных

11. При мочекаменной болезни какие камни чаще встречаются:

- а) уратные
- б) фосфатные
- в) оксалатные
- г) цистиновые
- д) смешанные

12. При наличии гематурии у ребёнка необходимо иметь в виду возможность:

- а) геморрагического васкулита
- б) гематурической формы гломерулонефрита (ГН)
- в) опухоли почек
- г) мочекаменной болезни
- д) всего перечисленного

13. Кристаллы фосфатов образуются при рН мочи:

- а) рН – 8.0
- б) рН – 5.0
- в) рН – 5.5
- г) рН – 6.5

14. Увеличивать количество оксалатов в моче может следующий препарат:

- а) аспирин
- б) делагил
- в) витамин В6
- г) аскорбиновая кислота

15. Развитие ацидоза характерно для :

- а) синдрома Альпорта
- б) фосфат диабете
- в) почечной глюкозурии
- г) оксалатной кристаллурии

Ответы на тестовые задания.

- | | |
|-----|---|
| 1. | в |
| 2. | а |
| 3. | д |
| 4. | г |
| 5. | в |
| 6. | а |
| 7. | г |
| 8. | в |
| 9. | а |
| 10. | д |
| 11. | в |

- | | |
|-----|---|
| 12. | д |
| 13. | а |
| 14. | г |
| 15. | а |

Задание №2

Задача №1.

Девочка 5 лет госпитализирована с жалобами на появление «красной мочи». Со слов мамы за неделю до поступления заболела ОРВИ . Участковым врачом назначен бактрим, на 3 день приема появилась сыпь на кожи туловища. На 5 день появились изменения цвета мочи. Сдан анализ. Выявлена эритроцитурия , в связи с чем госпитализирована.

Анамнез:

Девочка от 1 беременности , протекавшей с токсикозом в 1-м триместре. Росла и развивалась нормально, на первом году жизни отмечались проявления экссудативно-катарального диатеза, в настоящее время страдает пищевой аллергией (на клубнику). Генеологический анамнез не отягощен.

Состояние при поступлении средней тяжести, кожные покровы чистые. Над легкими дыхание пуэрильное. Тоны сердца звучные. Ритм сердечных сокращений не нарушен. Зев чист . Легкая гиперимии дужек. Живот мягкий, безболезненный, печень +1.5 см, селезенка +1. Дизурических расстройств нет.

Анализы: ОАК – НВ 130 г/л, эритроциты $3.9 \cdot 10^{12}/л$, лейкоциты $9.5 \cdot 10^9/л$, п. 4%, сегм. 60%, лимф. 26%, мон. 10%, соэ 18 мм/ч. Биохимический анализ крови: общий

делок 60г/л, альбумины 40 г/л, глобулины 15г/л, мочевины 5,2 ммоль/л, креатинин 0,02 ммоль/л (N – 0,03, 0, 1), калий 4, 2 ммоль/л, натрий 130 ммоль/л.

ОАМ: удельный вес 1018, белок 0, 09 г/л, эритроциты большое кол.во, лейкоциты 30-40 в поле зрения, единичные соли-оксалаты.

Морфология мочевого осадка (лейкоцитов): лимфоцитов 77%, моноцитов 23%. Посев мочи стерильный.

Проба по Зимницкому: ДД 800 мл,НД 300мл, колебание удельного веса 1011-1018. УЗИ почек –патология не выявлена.

Задание:

Поставьте диагноз по классификации

Обоснуйте диагноз

Назначьте лечение.

Задача №2.

Мальчик 13 лет, госпитализирован с жалобами на боли в поясничной области справа, тошноту, позывы на частое мочеиспускание. Мочится малыми порциями, периодически , каплями.

Анамнез:

Родился в срок от второй беременности. Беременность и роды протекали нормально. Редко болеет , привит по возрасту. Мама и ближайшие родственники по материнской линии здоровы. У отца периодически явления «цистита», бабушка страдает подагрой, тетя ожирением. Лечилась в стационаре с диагнозом Обменная нефропатия. Состояние при поступлении средней тяжести, беспокоит боль в поясничной области справа. Боль отдает на внутреннюю поверхность правого бедра. Кожные покровы чистые, бледный, тени под глазами. Над легкими дыхание везикулярное. Тоны сердца ясные, ритм сердечных сокращений не нарушен. Зев чист. Живот напряжен, болезнен. При пальпации в правом положении, дизурия, мочится часто малыми порциями.

Анализы ; Кровь НВ 140 г/л, эритроциты $4.2 \cdot 10^{12}/л$, лейкоциты $6.5 \cdot 10^9/л$, п/л 3%, сегм. – СОЭ 12мм в час.

Общий анализ мочи: уд. Вес 1023, белок 0.1 г/л, лейкоциты 1-2 в поле зрения, эритроциты большое количество, соли ураты в 1мл агрегированы.

Биохимический анализ крови: общий белок 68г/л, альбумины 47 г/л, глобулин 23г/л, мочевины 6.3 ммоль/л, креатинин 84мк.моль /л, (N- до 100 мк.моль/л), калий 5.1 ммоль/л, натрий 129 ммоль/л.

УЗИ почек и мочевого пузыря: справа в области пельвио-уретерального, конкремент размером 5мм.

Задание:

1. Поставьте диагноз.
2. Обоснуйте диагноз
3. Назначьте лечение.

Задача №3.

Мальчик 10 лет, поступил в нефрологическое отделение с жалобами на нарушение аппетита и боль в животе. Ребенок от второй беременности, протекавшей на фоне нефропатии второй половины. Роды в срок. Без осложнений. Масса тела при рождении 3.600г, длинна 53 см. Период новорожденности протекал без особенностей. После первого года жизни часто болел ОРВИ.

Семейный анамнез: Матери 32 года, здорова. Отцу 36 лет, страдает гипертонией и заболеванием почек, проявляющимся гематурией, протеинурией, уратурией, оксалато-кальциевой кристаллурией. У бабушки по линии отца гипертоническая болезнь, изменения в анализах мочи в виде протеинурии и гематурии. У дедушки по линии матери мочекаменная болезнь.

Ребенок заболел 3 года назад, когда на фоне ОРВИ , протекающего с длительным субфебрилитетом, была обнаружена оксалато-кальциевая кристаллурия. Лечение по этому поводу не проводилось, диета не соблюдалась. Мальчик детским нефрологом не

наблюдался. За 1 неделю до поступления в нефрологическую клинику внезапно появилась боль в левой поясничной области, повышение температуры тела до 38,5 С, рвота. Участковый врач направил ребенка в стационар.

Состояние ребенка при поступлении средней тяжести, кожные покровы чистые, отеков нет. Синевы под глазами, миндалины увеличены, рыхлые. Надеются «кариозные зубы». В легких везикулярное дыхание, хрипов нет. ЧД-24 вдоха в мин. Тоны сердца громкие, ритмичные. ЧСС – 82 удара в минуту. Живот мягкий, при глубокой пальпации отмечается болезненность по ходу мочеточников. Стул не нарушен, дизурических явлений нет.

Общий анализ крови: НВ 110г/л, эритроциты $4.5 \cdot 10^{12}/л$, лейкоциты $12.8 \cdot 10^9/л$. П/Я 6%, с- 70%, э-1%, л-18%, м - 5%, СОЭ 18 мм/ч.

ОАМ: белок 0.0990г/л, лейкоциты 20-25 в поле зрения, относительная плотность – 1.030, слизь большое количество.

Анализ мочи по Нечипоренко: лейкоциты 25000, эритроциты 800,.

Бактериологический анализ мочи: получен рост кишечной палочки 200000 микробных тел /мл, Биохимический анализ крови : общий белок 72г/л, альбумины 58%, альфа1- глобулины 2% , альфа2-глобулины 12%, бета-глобулины 11%, гамма-глобулины 17%, мочевины 5,2 ммоль/л, креатинин 0,06 ммоль/л (N- 0,03 ммоль/л), калий 3,9 ммоль/л, натрий 138 ммоль/л

Биохимический анализ мочи: титрационная кислотность – 72 ммоль/ сутки (N- 48-62), аммиак 11 ммоль/сут. (N- 30-65), фосфор 60, 7 ммоль/сут. (N- 19-32), оксалаты 270 мкмоль/сут. (N - 90135), мочевины 14,5 ммоль/сут (N – 0,48-6,0), кальций 10 ммоль/сут. (N – 1,5-4).

Обзорная рентгенография области почек : патологии нет. Экскреторная урография, пиелоктазия слева. С обеих сторон микролиты в большом количестве.

УЗИ почек и мочевого пузыря: справа в области пельвио-уретерального

Задание:

1. Ваш диагноз
2. Обоснование диагноза.
3. Назначьте лечение.

Ответ на Задачу №1.

1. Острый Тубулоинтерстициальный нефрит токсико-аллергический, активность 1-2 степени, ПН -0.
2. Отягощенность анамнеза : в раннем детстве экссудативно-катаральный диатез. В настоящее время пищевая аллергия, появление сыпи на 3 день приема бактрима. Изменения в общем анализе мочи – гематурия, лейкоцитурия – лимфоцитарно-моноцитарного характера.
3. Антигистаминные препараты, сорбенты, мембранно – стабилизаторы (магне-В6, унитиол, димефосфон), антиоксиданты (витамин А, витамин Е).

Ответ на Задачу №2.

1. Мочекаменная болезнь. Осложнение – почечная колика справа.
2. Клинические проявления – боли в поясничной области, дизурические явления, данные УЗИ почек – конкремент в пельве уретеральном соустье справа . Анализ мочи – гематурия на фоне уратнокристаллурии.
3. Диета при уратурии, повышенный питьевой режим, но-шпа, атропин.

Ответ на задачу №3.

1. Вторичный дисметаболический пиелонефрит на фоне оксалатно-кальциевой уристаллурией, фаза активного воспаления ПН-0.
2. Жалобы на боли в животе, отягощенный анамнез по обменным нарушениям у отца, у бабушки по линии отца, у бабушки по линии матери мочекаменная болезнь. В анализах мочи больного повышенное выделение оксалатов и кальция. На внутривенной урограмме микролиты. В общем анализе мочи лейкоцитурия с высокой степенью бактериурии.
3. Антиоксалатная диета, дополнительный питьевой режим, витами А, витамин Е, канефрон, фурагин.

Литература

1. Игнатова М.С., Вельтищев Ю.Е. Нефрология детского возраста 1982 г.
2. Игнатова М.С., Игнатов С.И. Диагностика соматических заболеваний у детей. Педиатрический семинар 1, Москва, 1994 г.
3. Игнатова М.С, Соматические болезни у детей. Москва-Оренбург. 2002 г.
4. Игнатова М.С., Коровин Н.А. Диагностика и лечение нефропатий у детей
5. Папаян А.В., Савенкова Н.Д. Клиническая нефрология детского возраста. Санкт-Петербург, 2008 г.
6. Вялкова А.А., Перепелкина Н.Ю. Диспансерное наблюдение и реабилитация детей с заболеваниями органов мочевой системы (учебно-методическое пособие). Оренбург, 2002 г.
7. Таболин В.А., Бельмер С.В., Османов И.М Нефрология детского возраста (практическое руководство по детским болезням), Том 2005 г.