

Федеральное государственное бюджетное
образовательное учреждение высшего образования
«Ставропольский государственный медицинский университет»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра госпитальной педиатрии

**Методические указания к практическим занятиям по
дисциплине**

Наименование дисциплины Госпитальная педиатрия

Специальность 31.05.02 Педиатрия

Форма обучения очная

Год начала подготовки 2022

**Тема 17. Патология детей старшего возраста. Обменные заболевания
почек. Интерстициальный нефрит. Дизметаболические нефропатии**

«Госпитальная педиатрия»:

Разработаны
доцентом кафедры
доцентом кафедры
доцентом кафедры

Водовозовой Э.В.
Леденевой Л.Н.
Быковым В.О.

Обсуждены на заседании кафедры «Госпитальной педиатрии»,
зав. кафедрой Водовозова Э.В.

Согласованы и рекомендованы к использованию в образовательном процессе
для обучающихся по направлению подготовки (специальности) 31.05.02
Педиатрия 2022 года набора очной формы
20.04.2022

Руководитель ОПОП ВО, декан факультета

Климов Л.Я.

Методические указания по дисциплине «Госпитальная педиатрия» размещены
в ЭИОС университета в авторской редакции

1.Цель Ознакомить обучающихся с основами патологии

клубочкового аппарата почек: интерстициальному нефриту, обменным нефропатиям студенты должны применить знания, полученные на лекции и при чтении рекомендуемой литературы; научиться диагностировать данное заболевания, проводить дифференциальную диагностику и назначать терапию.

2.Учебные вопросы

- 1.Этиология.
- 2.Патогенез.
- 3.Классификация.

4. Клиника.
5. Диагностика. Дифференциальная диагностика.
6. Диетотерапия. Лечение.
7. Профилактика. Прогноз. Исход.

3. Теоретическая часть.

Интерстициальный нефрит (ИН) представляет собой воспалительное заболевание почек неинфекционной (абактериальной) природы с локализацией патологического процесса в межуточной (интерстициальной) ткани и поражением канальцевого аппарата нефронов. Это самостоятельная нозологическая форма заболевания. В отличие от пиелонефрита, при котором также поражаются межуточная ткань и почечные канальцы, интерстициальный нефрит не сопровождается деструктивными изменениями почечной ткани, а воспалительный процесс не распространяется на чашки и лоханки. Заболевание пока еще мало известно практическим врачам.

Клиническая диагностика интерстициального нефрита даже в специализированных учреждениях нефрологического профиля представляет большие трудности из-за отсутствия характерных, патогномоничных только для него клинических и лабораторных критериев, а также в связи со сходством его с другими формами нефропатии. Поэтому наиболее надежным и убедительным методом диагностики ИН пока является пункционная биопсия почки.

Поскольку в условиях клинической практики ИН диагностируется еще сравнительно редко, то до сих пор не существует точных данных о частоте

его распространения. Тем не менее, по имеющимся в литературе сведениям, за последние десятилетия отмечается явная тенденция к росту частоты этого заболевания среди взрослого населения. Это связано не только с улучшением методов диагностики ИН, но и с более широким воздействием на почки тех факторов, которые служат причиной его возникновения (особенно лекарственных препаратов).

Различают острый Интерстициальный нефрит (ОИН) и хронический Интерстициальный нефрит (ХИН), а также первичный и вторичный. Поскольку при этом заболевании в патологический процесс всегда вовлекается не только интерстициальная ткань, но и канальцы, то наряду с термином "интерстициальный нефрит" считают правомочным использовать и термин "тубулоинтерстициальный нефрит". Первичный ИН развивается без предшествующего какого-либо поражения (заболевания) почек. Вторичный ИН обычно осложняет течение уже ранее существовавшего заболевания почек или таких заболеваний, как миеломная болезнь, лейкемия, сахарный диабет, подагра, сосудистые поражения почек, гиперкальциемия, оксалатная нефропатия и др. Острый интерстициальный нефрит (ОИН) может возникнуть в любом возрасте, в том числе у новорожденных и у пожилых лиц, однако подавляющее большинство больных регистрируется в возрасте 20-50 лет.

Причины интерстициального нефрита:

Причины, вызывающие ОИН, могут быть разнообразными, но чаще его возникновение связывают с приемом лекарственных препаратов, особенно антибиотиков (пенициллин и его полусинтетические аналоги, аминогликозиды, цефалоспорины, рифампицин и др.). Нередко этиологическими факторами ОИН оказываются сульфаниламиды, нестероидные противовоспалительные средства (индометацин, метиндол, бруфен и др.), анальгетики, иммунодепрессанты (азатиоприн, имуран, циклофосфамид), мочегонные, барбитураты, каптоприл, аллопуринол.

Описаны случаи развития ОИН в результате приема циметидина, после введения рентгеноконтрастных веществ. Он может быть следствием повышенной индивидуальной чувствительности организма к различным химическим веществам, интоксикации этиленгликолем, этанолом ОИН, возникающий под воздействием упомянутых лекарственных, химических и токсических веществ, а также при введении сывороток, вакцин и других белковых препаратов, обозначается как токсикоаллергический вариант этого заболевания. Случаи ОИН с тяжелой ОПН, развивающегося иногда у больных после вирусных и бактериальных инфекций, обозначают как постинфекционный ИН, хотя здесь не всегда можно исключить и влияние антибиотиков. В ряде случаев причину ОИН установить не удастся, и тогда говорят об идиопатическом ОИН.

Патогенез интерстициального нефрита:

Механизм возникновения и развития этого заболевания окончательно не выяснен. Наиболее обоснованным считается представление об иммунном генезе его. При этом начальным звеном развития ОИН является повреждающее воздействие этиологического фактора (антибиотика, токсина и др.) на белковые структуры канальцевых мембран и интерстициальной ткани почек с образованием комплексов, обладающих антигенными свойствами. Затем включаются гуморальные и клеточные механизмы иммунного процесса, что подтверждается обнаружением циркулирующих в крови антител против канальцевых базальных мембран и элементов интерстициальной ткани, повышением титра IgG, IgM и снижением уровня комплемента. Схематически этот процесс представляется следующим образом (Б. И. Шулутко, 1983). Чужеродное вещество, являющееся этиологическим фактором ОИН (антибиотик, химический агент, бактериальный токсин, патологические белки, образующиеся в результате лихорадки, а также белки вводимых сывороток и вакцин), проникая в ток

крови, попадает в почки, где проходит через клубочковый фильтр и поступает в просвет канальца. Здесь оно реабсорбируется и, проходя через стенки канальцев, вызывает повреждение базальных мембран и разрушает их белковые структуры. В результате взаимодействия чужеродных веществ с белковыми частицами базальных мембран образуются полные антигены. Подобные антигены формируются и в интерстициальной ткани под воздействием тех же веществ, проникающих в нее через стенки почечных канальцев. В дальнейшем происходят иммунные реакции взаимодействия антигенов с антителами с участием IgG и IgM и комплемента с образованием иммунных комплексов и отложением их на базальных мембранах канальцев и в интерстиции, что приводит к развитию воспалительного процесса и тех гистоморфологических изменений в почечной ткани, которые характерны для ОИН. При этом происходит рефлекторный спазм сосудов, а также сдавление их вследствие развивающегося воспалительного отека интерстициальной ткани, что сопровождается снижением почечного кровотока и ишемией почек, в том числе и в корковом слое, и является одной из причин падения скорости клубочковой фильтрации (и как следствие этого повышения уровня в крови мочевины и креатинина). Кроме того, отек интерстициальной ткани сопровождается повышением внутривисочечного давления, в том числе и внутриканальцевого, что также неблагоприятно сказывается на процессе клубочковой фильтрации и служит одной из важнейших причин снижения ее скорости. Следовательно, падение клубочковой фильтрации при ОИН обусловлено, с одной стороны, снижением кровотока (ишемией) в корковом веществе почек, а с другой - повышением внутриканальцевого давления. Структурных изменений в самих клубочковых капиллярах обычно не обнаруживается.

Поражение канальцев, особенно дистальных отделов, в том числе и канальцевого эпителия, с одновременным отеком интерстиция приводит к значительному снижению) реабсорбции воды и осмотически активных веществ и сопровождается развитием полиурии и гипостенурии. Кроме того,

длительно сохраняющееся сдавление околоканальцевых капилляров усугубляет нарушение канальцевых функций, способствуя развитию канальцевого ацидоза, снижению реабсорбции белка и появлению протеинурии. Снижение резорбтивной функции канальцев рассматривается и как один из факторов, способствующих уменьшению скорости клубочковой фильтрации. Нарушения канальцевых функций возникают в первые дни от начала заболевания и сохраняются длительно, в течение 2-3 месяцев и более.

Макроскопически обнаруживается увеличение размеров почек, наиболее выраженное с 9-го по 12-й день заболевания. Отмечается также увеличение и массы почек (Г. Цоллингер, 1972). Фиброзная капсула, покрывающая почку, напряжена, легко отделяется от почечной ткани. На разрезе хорошо дифференцируются корковый и мозговой слои почек. Корковое вещество бледно-желтое, сосочки темно-коричневые. Почечные лоханки и чашки обычные, без патологии.

Результаты гистологических исследований почечной ткани, в том числе полученные с помощью прижизненной пункционной биопсии почек, свидетельствуют о том, что гистоморфологические изменения при ОИН весьма характерны и проявляются однотипно, независимо от причины, вызвавшей его. В патологический процесс преимущественно и в первую очередь вовлекаются интерстициальная ткань и канальцы, тогда как клубочки остаются интактными. Гистоморфологическая картина поражения названных почечных структур характеризуется диффузным отеком и вторичной воспалительной инфильтрацией интерстициальной ткани. Одновременно все в большей степени в патологический процесс вовлекаются и канальцы: клетки эпителия уплощаются, а затем подвергаются дистрофическим изменениям и атрофии. Просветы канальцев расширяются, в них обнаруживаются оксалаты (как признак канальцевого ацидоза) и белковые включения. Канальцевые базальные мембраны утолщаются

(очагово или диффузно), местами в них обнаруживаются разрывы. Дистальные отделы канальцев страдают в большей степени, чем проксимальные. С помощью иммунофлюоресцентного исследования на базальных тубулярных мембранах выявляются депозиты (отложения), состоящие из иммуноглобулинов (главным образом G и M), компонента C3 и фибрина. Кроме того, отложения иммуноглобулинов и фибрина обнаруживаются и в самой интерстициальной ткани.

Почечные клубочки, а также крупные сосуды на всех этапах развития ОИН остаются интактными и лишь при тяжелом воспалительном процессе они могут подвергаться сдавлению вследствие выраженного отека окружающей их ткани. Последний фактор нередко приводит к тому, что канальцы как бы раздвигаются, промежутки между ними, так же как и между клубочками и сосудами, увеличиваются за счет отека межтубулярной ткани.

При благоприятном течении и исходе ОИН описанные патологические изменения в почечной ткани подвергаются обратному развитию обычно в течение 3-4 месяцев.

Симптомы Интерстициального нефрита:

Характер и тяжесть клинических проявлений ОИН зависит от выраженности общей интоксикации организма и от степени активности патологического процесса в почках. Первые субъективные симптомы заболевания обычно появляются через 2-3 дня от начала лечения антибиотиками (чаще всего пенициллином либо полусинтетическими его аналогами) по поводу обострения хронического тонзиллита, ангины, отита, гайморита, ОРВИ и других заболеваний, предшествующих развитию ОИН. В других случаях они возникают спустя несколько дней после назначения нестероидных противовоспалительных средств, диуретиков, цитостатиков, введения рентгеноконтрастных веществ, сывороток, вакцин. У большинства больных появляются жалобы на общую слабость, потливость, головную боль, боли ноющего характера в поясничной области, сонливость, снижение

либо потерю аппетита, тошноту. Нередко упомянутые симптомы сопровождаются ознобом с лихорадкой, ломотой в мышцах, иногда полиартралгией, кожными аллергическими высыпаниями. В отдельных случаях возможно развитие умеренно выраженной и непродолжительной артериальной гипертензии. Отеки для ОИН не характерны и, как правило, отсутствуют. Не наблюдается обычно и дизурических явлений. В подавляющем большинстве случаев уже с первых дней отмечается полиурия с низкой относительной плотностью мочи (гипостенурия). Лишь при очень тяжелом течении ОИН в начале заболевания наблюдается значительное уменьшение (олигурия) мочи вплоть до развития анурии (сочетающейся, однако, с гипостенурией) и других признаков ОПН. Одновременно выявляется и мочевого синдром: незначительная (0,033-0,33 г/л) либо (реже) умеренно выраженная (от 1,0 до 3,0 г/л) протеинурия, микрогематурия, небольшая либо умеренная лейкоцитурия, цилиндрурия с преобладанием гиалиновых, а при тяжелом течении - и появлением зернистых и восковидных цилиндров. Часто обнаруживаются оксалатурия и кальцийурия.

Происхождение протеинурии связано прежде всего со снижением реабсорбции белка эпителием проксимальных отделов канальцев, однако не исключается возможность секреции особого (специфического) тканевого белка Tamm-Horsfall в просвет канальцев (Б. И. Шулутко, 1983).

Механизм возникновения микрогематурии не совсем ясен.

Патологические изменения в моче сохраняются на протяжении всего заболевания (в течение 2-4-8 недель). Особенно длительно (до 2-3 месяцев и более) держатся полиурия и гипостенурия. Наблюдающуюся иногда в первые дни заболевания олигурию связывают с повышением внутриканальцевого и внутрикапсулярного давления, что приводит к падению эффективного фильтрационного давления и преходящему снижению скорости клубочковой фильтрации. Наряду со снижением концентрационной способности рано (также в первые дни) развивается нарушение азотовыделительной функции

почек (особенно в тяжелых случаях), что проявляется гиперазотемией, т. е. повышением уровня в крови мочевины и креатинина. Характерно, что гиперазотемия развивается на фоне полиурии и гипостенурии. Возможно также расстройство электролитного баланса (гипокалиемия, гипонатриемия, гипохлоремия) и кислотно-щелочного равновесия с явлениями ацидоза. Выраженность упомянутых нарушений почек по регуляции азотистого баланса, кислотно-щелочного равновесия и водно-электролитного гомеостаза зависит от тяжести патологического процесса в почках и достигает наибольшей степени в случае развития ОПН.

Как следствие воспалительного процесса в почках и общей интоксикации наблюдаются характерные изменения со стороны периферической крови: небольшой либо умеренно выраженный лейкоцитоз с незначительным сдвигом влево, часто - эозинофилия, увеличение СОЭ. В тяжелых случаях возможно развитие анемии. При биохимическом исследовании крови обнаруживаются С-реактивный белок, повышенные показатели ДФА-пробы, сиаловых кислот, фибриногена (или фибрина), диспротеинемия с гипер- α_1 - и α_2 -глобулинемией.

При оценке клинической картины ОИН и его диагностике важно иметь в виду, что практически почти во всех случаях и уже в первые дни от начала заболевания развиваются признаки почечной недостаточности различной степени выраженности: от незначительного повышения в крови уровня мочевины и креатинина (в легких случаях) до типичной картины ОПН (при тяжелом течении). При этом характерно, что развитие анурии (выраженной олигурии) возможно, но вовсе не обязательно. Чаще почечная недостаточность развивается на фоне полиурии и гипостенурии.

В подавляющем большинстве случаев явления почечной недостаточности носят обратимый характер и проходят через 2-3 недели, однако нарушение концентрационной функции почек сохраняется, как уже отмечалось, на протяжении 2-3 месяцев и более (иногда до года).

С учетом особенностей клинической картины заболевания и его течения выделяют следующие варианты (формы) ОИН.

1. Развернутая форма, для которой характерны все перечисленные выше клинические симптомы и лабораторные признаки этого заболевания.

2. Вариант ОИН, протекающий по типу "банальной" (обычной) ОПН с длительной анурией и нарастающей гиперазотемией, с характерной для ОПН фазностью развития патологического процесса и весьма тяжелым его течением, требующим при оказании помощи больному использования острого гемодиализа.

3. "Абортивная" форма с характерным для нее отсутствием фазы анурии, ранним развитием полиурии, незначительной и непродолжительной гиперазотемией, благоприятным течением и быстрым восстановлением азотовыделительной и концентрационной (в течение 1- 1,5 месяца) функций почек.

4. "Очаговая" форма, при которой клинические симптомы ОИН выражены слабо, стерты, изменения в моче минимальны и непостоянны, гиперазотемия либо отсутствует, либо незначительная и быстро преходящая. Для этой формы более характерны остро возникающая полиурия с гипостенурией, быстрое (в течение месяца) восстановление концентрационной функции почек и исчезновение патологических изменений в моче. Это наиболее легкий по течению и наиболее благоприятный по исходу вариант ОИН. В поликлинических условиях он обычно проходит как "инфекционно-токсическая почка".

ри ОИН прогноз чаще всего благоприятный. Обычно исчезновение основных клинико-лабораторных симптомов заболевания происходит в первые 2-4 недели от его начала. В течение этого периода нормализуются показатели мочи и периферической крови, восстанавливается нормальный уровень мочевины и креатинина в крови, значительно дольше сохраняется полиурия с гипостенурией (иногда до 2-3 месяцев и более). Лишь в редких случаях при очень тяжелом течении ОИН с выраженными явлениями ОПН возможен неблагоприятный исход. Иногда ОИН может приобретать хроническое течение, главным образом при поздней его диагностике и неправильном лечении, несоблюдении больными врачебных рекомендаций.

Лечение. Больные ОИН должны быть госпитализированы в стационар, при возможности нефрологического профиля. Поскольку в большинстве случаев заболевание это протекает благоприятно, без тяжелых клинических проявлений, то специального лечения не требуется. Решающее значение имеет отмена того лекарственного препарата, который вызвал развитие ОИН. В остальном проводится симптоматическая терапия, диета с ограничением продуктов, богатых белками животного происхождения, в основном мяса. Причем степень такого ограничения зависит от выраженности гиперазотемии: чем она выше, тем меньше должно быть суточное потребление белка. В то же время существенного ограничения поваренной соли и жидкости не требуется, так как задержки жидкости в организме и отеков при ОИН не наблюдается. Напротив, в связи с полиурией и интоксикацией организма рекомендуется дополнительное введение жидкости в виде витаминизированных напитков (морсов, киселей, компотов и т. д.), а нередко и внутривенное введение растворов глюкозы, реополиглюкина и других дезинтоксикационных средств. Если ОИН протекает более тяжело и сопровождается олигурией, назначают мочегонные средства (лазикс, фуросемид, урегит, гипотиазид и др.) в индивидуально подобранных дозах (в

зависимости от выраженности и продолжительности олигурии). Гипотензивные средства назначают редко, поскольку артериальная гипертензия наблюдается далеко не всегда, а если и бывает, то умеренно выраженной и носит преходящий характер. При продолжительной полиурии и возможном нарушении электролитного баланса (гипокалиемии, гипохлоремии и гипонатриемии) проводят коррекцию под контролем содержания этих электролитов в крови и их суточной экскреции с мочой. При необходимости следует вести борьбу с ацидозом.

В целом же целесообразно по возможности избегать назначения лекарственных препаратов, тем более при благоприятном течении заболевания и отсутствии для этого абсолютных показаний. Желательно ограничиться десенсибилизирующими средствами в виде антигистаминных препаратов (тавегил, диазолин, димедрол и др.), препаратов кальция, аскорбиновой кислоты. В более тяжелых случаях показано включение в комплекс лечебных мероприятий глюкокортикостероидов-преднизолон по 30-60 мг в сутки (либо метипред в соответствующих дозах) на протяжении 2-4 недель, т. е. до исчезновения или существенного уменьшения клинических и лабораторных проявлений ОИН. В случае развития тяжелой острой почечной недостаточности возникает необходимость использования острого гемодиализа.

Диагностика интерстициального нефрита:

Установить диагноз ОИН трудно не только в условиях поликлиники, но и в специализированных нефрологических отделениях. Особенно трудно установить (тем более своевременно) диагноз ОИН при стертых, атипичных формах заболевания, когда клинические симптомы слабо выражены. Этим объясняется тот факт, что истинная частота и распространенность ОИН, по-видимому, существенно выше, чем регистрируется официально. Можно предположить, что у многих больных с диагнозом так называемой

инфекционно-токсической почки, который нередко ставится в поликлинических условиях, на самом деле имеет место стертая форма ОИН.

И все же, хотя установить диагноз ОИН на основании клинических признаков и лабораторных данных (без результатов пункционной биопсии почки) сложно и трудно, но возможно при тщательном учете анамнеза и основных особенностей клинико-лабораторных проявлений заболевания и его течения, тем более в типичных случаях. При этом наиболее надежным диагностическим критерием является сочетание таких признаков, как острое развитие почечной недостаточности с явлениями гиперазотемии, возникающей в первые дни после приема лекарственных препаратов (чаще антибиотиков), назначаемых по поводу предшествующей стрептококковой или другой инфекции, при отсутствии длительной олигурии, а часто на фоне полиурии, которая возникает уже в начале заболевания. Весьма важный признак ОИН - раннее развитие гипостенурии не только на фоне полиурии, но (что особенно характерно) и у больных с олигурией (даже выраженной).

Существенно, что, рано появляясь, полиурия и гипостенурия сохраняются значительно дольше других симптомов, иногда до 2-3 месяцев и более. Патологические изменения в моче (протеинурия, лейкоцитурия, гематурия, цилиндрuria) сами по себе не являются строго специфичными для ОИН, однако их диагностическое значение возрастает с учетом одновременного развития гиперазотемии, нарушения диуреза и концентрационной функции почек.

Существенное значение в диагностике начальных проявлений ОИН придают определению β_2 -микроглобулина, экскреция которого с мочой увеличивается уже в первые дни заболевания и уменьшается при обратном развитии воспалительного процесса в почках.

Наиболее надежным критерием диагностики ОИН считают данные гистологического исследования пунктата почечной ткани, полученной с помощью прижизненной пункционной биопсии почки.

При дифференциальной диагностике ОИН прежде всего необходимо иметь в виду острый гломерулонефрит и острый пиелонефрит.

В отличие от ОИН острый гломерулонефрит возникает не на фоне, а спустя несколько дней либо 2-4 недели после очаговой или общей стрептококковой инфекции (ангины, обострения хронического тонзиллита и др.), т. е. ОГН свойствен латентный период. Гематурия при ОГН, особенно в типичных случаях, более выражена и более стойкая, чем при ОИН. В то же время у больных с интерстициальным нефритом чаще встречается, более выражена и более характерна лейкоцитурия, она обычно преобладает над гематурией. Умеренная преходящая гиперазотемия возможна и при ОГН, но развивается лишь при бурном тяжелом течении заболевания, на фоне олигурии с высокой или нормальной относительной плотностью мочи, тогда как для ОИН характерна гипостенурия даже при выраженной олигурии, хотя чаще она сочетается с полиурией.

Морфологически (по данным пункционной биопсии почки) дифференциальный диагноз между этими двумя заболеваниями не представляет затруднений, поскольку ОИН протекает без поражения клубочков и, следовательно, воспалительные изменения в них, характерные для ОГН, отсутствуют.

В отличие от ОИН для острого пиелонефрита характерны дизурические явления, бактериурия, а также нередко обнаруживаемые с помощью рентгенологического или ультразвукового исследования изменения формы, размеров почек, деформации чашечно-лоханочной системы и других врожденных либо приобретенных морфологических нарушений со стороны почек и мочевых путей. Пункционная биопсия почки в большинстве случаев позволяет надежно провести дифференциальную диагностику между этими заболеваниями: гистоморфологически ОИН проявляется как абактериальное, неструктивное воспаление интерстициальной ткани и

канальцевргоаппарата почек без вовлечения в этот процесс чашечно-лоханочной системы, что обычно характерно для пиелонефрита.

Профилактика интерстициального нефрита:

Предупреждение ОИН должно быть направлено на исключение этиологических факторов, которые могут вызывать его возникновение. Следовательно, профилактика ОИН заключается прежде всего в осторожном и обоснованном назначении лекарственных средств, особенно у лиц с индивидуальной повышенной чувствительностью к ним. По мнению Б. И. Шулутко "...сегодня нет ни одного лекарственного средства, которое потенциально не являлось бы причиной лекарственного интерстициального нефрита". Поэтому при назначении лекарственных препаратов необходимо всегда учитывать возможность развития ОИН и предварительно тщательно собрать анамнез в отношении индивидуальной чувствительности конкретного больного к конкретному лекарственному средству, которое врач считает необходимым назначить больному.

Из сказанного следует, что ОИН тесно связан с проблемой ятрогении, о чем должны хорошо помнить практические врачи различных профилей, и особенно терапевты.

Дизметаболические нефропатии.

УРАТУРИЯ

РАЗРЕШАЕТСЯ: молочные продукты в первую половину дня. Капустно-картофельная диета. Цветная и белокочанная капуста, крупы (гречневая, овсяная, пшеничная, рис), фрукты. Продукты, богатые магнием(курага, чернослив, морская капуста, пшеничные отруби). Сливочное и растительное масло. Хлеб пшеничный, ржаной из муки грубого помола. Нежирное мясо и рыбу дают 3 раза в неделю по 150 г детям старше года в

отварном виде в первую половину дня. Слабощелочные минеральные воды (2 курса в год). Отвар овса и ячменя.

ОГРАНИЧИВАЮТСЯ: продукты, содержащие пурины от 30 до 50 мг/100г: горох, бобы, говядина, курица. Кролик.

ИСКЛЮЧАЮТСЯ: продукты, содержащие пурины свыше 50 мг/100г: крепкий чай, кофе, какао, шоколад, сардины, печень животных, чечевица, свинина. Субпродукты, жирная рыба. Мясные и рыбные бульоны.

КАЛЬЦИУРИЯ

РАЗРЕШАЕТСЯ: мясо и мясные продукты в первую половину дня, масло сливочное, скумбрия, окунь, судак, крупы (пшено, манная, перловая), макароны, картофель, капуста, зеленый горошек, арбузы, абрикосы, вишня, яблоки, виноград, груши.

ОГРАНИЧИВАЮТСЯ: продукты, содержащие кальций от 50 до 100 мг в 100г: сметана, яйца, гречневая и овсяная крупа, горох, морковь, сельдь, сазан, ставрида, икра.

ИСКЛЮЧАЮТСЯ: продукты, содержащие кальций более 100 мг в 100 г: сыры, молоко. Кефир. Творог исключаются в период выраженной гиперкальциурии. Фасоль, петрушка, лук зеленый.

ФОСФАТУРИЯ

РАЗРЕШАЮТСЯ: масло сливочное, растительное, рис, манная крупа, макароны, мука высшего сорта, картофель, капуста, морковь, огурцы, свекла, томаты, абрикосы, арбуз, груши, слива, клубника, вишня.

ОГРАНИЧИВАЮТСЯ: продукты, содержащие фосфор от 50 до 100 мг в 100г: говядина, свинина, колбаса вареная, яйцо, крупа кукурузная, мука 11 сорта, молоко, сметана. Слабощелочные минеральные воды.

ИСКЛЮЧАЮТСЯ: продукты, содержащие фосфор более 200 мг в 100г : сыр, творог, печень говяжья, мясо куриное, рыба, икра, фасоль, горох, шоколад, крупа овсяная, перловая, гречневая, пшеничная, щелочные минеральные воды.

ЦИСТИНУРИЯ

РАЗРЕШАЮТСЯ: повышенный питьевой режим (детям старшего возраста до 2 л в сутки), особенно в вечерние часы. Слабощелочные минеральные воды. Картофельно-капустная диета. Животный белок в первую половину дня.

ИСКЛЮЧАЮТСЯ: творог, рыба, яйца, сыр, грибы.

В случаях сочетанных метаболических нарушений, диета назначается индивидуально.

МЕДИКАМЕНТОЗНАЯ ТЕРАПИЯ ГИПЕРОКСАЛУРИИ

Вит. В6 в первую половину дня от 10 до 60 мг в сутки (в зависимости от выраженности оксалурии) в течении 3-4 недель. В случае применения больших доз необходимо использовать лекарственную форму в виде порошка. Повторные курсы ежеквартально.

Вит. Е 1-3мг/кг в сутки в течение 3-4 недель, повторные курсы ежеквартально.

Вит. А после еды 1 капля на год жизни 3,44% раствора 1 раз в течение 2 недель.

Ксидифон 2% 3 мг/кг в день (чайная, десертная, столовая ложка в зависимости от возраста, курс 3-4 недель. Препарат противопоказан при гипокальциемии. Назначение его необходимо в сочетании с вит. Е.

Препараты магния (окись магния, магнеВ6, магnezия никомед0. Окись магния назначается в дозе 50-100-200 мг/с 1 раз в день на 2-3 недели курсами 3-4 раза в год.

С целью нормализации рН мочи возможно применение Канефрона Н.

Отвар овса, настой семени льна -курсами по 1 месяцу, 4 курса в год.

МЕДИКАМЕНТОЗНАЯ ТЕРАПИЯ УРАТУРИИ

Вит.В6 в первую половину дня 10 до 60 мг в сутки (в зависимости от выраженности уратурии) в течение 3-4 недель. В случае применения больших доз необходимо использовать лекарственную форму в виде порошка. Повторные курсы ежеквартально.

Препараты оротовой кислоты(обладает урикозурическим действием)-оротат калия по 0,3-05г 2-3 раза в день, курс лечения 2-4 недели.

Антиоксиданты (вит.А, Е, С).

Канефрон Н в возрастных дозировках увеличивает экскрецию мочевой кислоты, способствует нормализации рН мочи.

Уролесан(масло пихтовое, мяты перечной, касторовое, экстракты семян моркови, шишек, хмеля, душицы) — по 8-10 капель на сахар до еды 3 раза в день, курс 2-4 недели.

Солуран, Блемарен (лимонная кислота, калия гидрокарбонат, натрия цитрат) — доза подбирается под контролем рН мочи.

Уралит У (уменьшает уровень уратов и цистита, (содержит цитрат калия, натрия, лимонную кислоту). Гранулы растворяются в воде, принимаются 4 раза в день под контролем рН мочи.

Аллопуринол — угнетает ксантиноксидазу, превращающую ксантин в мочевую кислоту. Учитывая высокую частоту побочных действий (гепатит, поражение костного мозга, дерматит, лихорадка, эозинофилия) в детской практике его применение ограничивается только случаями крайней необходимости.

4. Практическая часть

Задание 1. Курация

больного:

- сбор жалоб
- сбор анамнеза жизни
- сбор анамнеза заболевания
- осмотр кожных покровов, костной системы
- перкуссия и аускультация легких
- определение границ сердца, аускультация сердца
- подсчет СД, ЧСС, измерение АД, учет суточного диуреза
- пальпация живота с определением границ печени и селезенки.

Задание 2. Решите задачу

Задача 1.

Мальчик, 15 лет, наблюдается по поводу уратной дисметаболической нефропатии. Какой наиболее характерный цвет мочи у этого ребенка?

- A. Серовато-молочный.
- B. Кирпично-красноватый.
- C. «Мясных помоев».
- D. Цвет пива.
- E. Без особенностей.

Задача 2. Девочка, 15 лет, наблюдается по поводу оксалатной дисметаболической нефропатии. Какое из приведенных лабораторных исследований не характеризует концентрационную функцию почек у этого ребенка?

- A. Анализ мочи по Зимницкому.
- B. Белок и белковые фракции крови.
- C. Удельный вес мочи.
- D. Осмолярность мочи.
- E. Электролиты крови.

Задача 3. У ребенка 3-х лет во время обследования выявлено повышение уровня мочевой кислоты в крови. О каком нарушении обмена веществ это может свидетельствовать?

- A. Обмен кальция.
- B. Обмен щавелевой кислоты.
- C. Обмен триптофана.
- D. Обмен пуринов.
- E. Обмен цистина.

Задача 4. Ребенок, 10 лет, болеет дисметаболической нефропатией. Назначьте питьевой режим этому ребенку.

- A. Объем жидкости ограничивают.

В. Объем жидкости не изменяют.

С. Объем жидкости увеличивают.

Вставьте пропущенное

1. Установлена взаимосвязь гипероксалатурии, кальций оксалатного нефролитиаза и снижения количества колоний бактерий _____ в желудочно-кишечном тракте.

2. Причинами вторичной гипероксалатурии могут быть:

- _____;
- _____;
- _____;
- _____;
- _____.

3. Редкое тяжелое нарушение обмена пуринов вследствие генетического дефекта, дебютирующее в детском возрасте, называется синдромом_.

4. Болезнь (синдром) Леша–Нихена – редкое заболевание, наследуемое по _____ типу, встречается только у _____.

5. Детисуратнойнефропатией обычно относятся к _____ типу конституции

Ответы:

1. Установлена взаимосвязь гипероксалатурии, кальций оксалатного нефролитиаза и снижения количества колоний бактерий Oxalobacterformiqines в желудочно-кишечном тракте.

2. Причинами вторичной гипероксалатурии могут быть:

- избыточное потребление продуктов, содержащих щавелевую кислоту;
- повышенное всасывание в кишечнике щавелевой кислоты (тяжелая патология тонкого кишечника при эндогенном дефиците витамина В6);
- избыточное образование оксалатов в процессе обмена веществ из аминокислот;
- повышенный синтез оксалатов при мембранопатологических процессах;
- прием витамина С в больших дозах.

3. Редкое тяжелое нарушение обмена пуринов вследствие генетического дефекта, дебютирующее в детском возрасте, называется синдромом Леша–Нихена (Lesch-Nyhan).

4. Болезнь (синдром) Леша–Нихена – редкое заболевание, наследуемое по Х-сцепленному рецессивному типу, встречается только у мальчиков

5. Дети с уратной нефропатией обычно относятся к нервно - артритическому типу конституции

Если правильно выполнено задание 2 – задание 3(если возникли сложности – вернитесь к «Блоку информации по теме».

Задание 3.

Проведите клиническое обследование ребенка с синдромом кристаллурии:

Анализ амбулаторной карты (предшествующие анализы мочи, составление мочевого листа)

Сбор анамнеза (наследственный анамнез – частые поражения почек у родственников, гастриты, холециститы, мочекаменная и желчекаменная болезни, подагра, сахарный диабет и др.).

Объективный осмотр с обследованием всех органов и систем. Обратить внимание на наличие бледности лица, снижение аппетита, вялость, мышечную гипотонию, головная боль, утомляемость, возможен субфебрилитет, симптомы поражения ЖКТ – диспепсия (метеоризм и др.), абдоминальный (нелокализованный; боли постоянные, часто коликообразные). Определение синдрома дизурических нарушений (частые, болезненные мочеиспускания, энурез и др.).

Проведение оценки физического развития, используя центильные таблицы. Определение типа конституции, наличие признаков аномалий конституции.

Предварительный диагноз

Заключение по результатам инструментально-лабораторного исследования, имеющегося в истории болезни (анализ мочевого осадка, уровень мочевой кислоты в крови, суточной экскреции оксалатов, наличие гиперэхогенных структур в ЧЛС и паренхиме почек и др.).

Оформите обоснование клинического диагноза и этапный эпикриз.

Проведите дифференциальный диагноз (цистит, дисметаболический интерстициальный нефрит, необструктивный (дисметаболический пиелонефрит).

□ Выпишите в тетрадь лекарственные препараты, получаемые больным, объясните механизм их действия, обоснуйте назначения.

Составьте план диспансерного наблюдения ребенка после выписки из стационара.

1. Ребенок, 10 лет, наблюдается по поводу дисметаболической нефропатии. Для анамнеза этого ребенка характерны все перечисленные признаки, кроме:

А. Рецидивирующая боль в животе.

- Б. Кожный аллергоз.
- В. Уменьшение объема мочи в течение суток.
- Г. Насыщенный характер мочи с со значительным осадком.
- Д. Периферические отеки.

2. У девочки 5 лет врач заподозрил оксалатную дисметаболическую нефропатию. Какое дополнительное исследование необходимо провести этому ребенку для уточнения диагноза?

- А. Анализ мочи по Зимницкому.
- Б. Анализ мочи по Нечипоренко.
- В. Бактериологическое исследование мочи на флору.
- Г. Анализ мочи на суточную экскрецию щавелевой кислоты.
- Д. Все перечисленное.

3. Девочка, 13 лет, жалуется на рецидивирующую боль в животе, повышенную потливость, уменьшение количества мочи и ее насыщенный характер. Выявлена никтурия. Артериальное давление 110/75 мм рт.ст.. В общем анализе мочи: удельный вес – 1028, белок – 0,003 г/л, лейкоц. – 4-5 в п/зр., эр. – 1-2 в п/зр., соли – оксалаты, большое количество.

- Укажите Ваш предварительный диагноз.
- А. Дисметаболическая нефропатия.
- Б. Острый гломерулонефрит с нефритическим синдромом.
- В. Инфекция мочевых путей.
- Г. Тубулопатия.
- Д. Острая почечная недостаточность.

4. Девочка, 11 лет, наблюдается по поводу оксалатной дисметаболической нефропатии. Какая наиболее рациональная тактика ведения этой больной?

А. Назначить картофельно-капустную диету.

Б. Ограничить употребление животного белка.

В. Увеличить водную нагрузку во второй половине суток.

Г. Назначить диету без соли.

Д. Все перечисленное.

5. Лечение дисметаболической нефропатии включает:

А. диетотерапию;

Б. коррекцию обменных нарушений;

В. назначение антиоксидантов;

Г. назначение сорбентов;

Д. все перечисленное.

6. К препаратам с мембраностабилизирующим действием относятся все перечисленные препараты, за исключением:

А. преднизолон; Б. ксидифон;

В. токоферола; Г. азатиоприна;

Д. зверобоя с витамином С.

7. 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.

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

- А. кальция;
- Б. щавелевой кислоты;
- В. триптофана;
- Г. пуринов
- Д. цистина.

9. Повышенное выделение каких веществ с мочой может вызвать нефропатию?

- А. осалатов;
- Б. уратов;
- В. сахара;
- Г. фосфатов;
- Д. всех перечисленных.

10. При мочекаменной болезни какие камни чаще встречаются?

- А. уратные;
- Б. фосфатные;
- В. оксалатные; Г. цистиновые; Д. смешанные.

Задание 3. Составьте конспект

5. Вопросы для собеседования

1. Классификация интерстициального нефрита, обменных нефропатиях

2. Этиология.

3. Патогенез.
4. Клиника.
5. Диагностика.
6. Дифференциальная диагностика.
7. Осложнения.
8. Лечение.
9. Профилактика, диспансеризации.
10. Исход. Прогноз.

6. Тестовые задания.

УКАЖИТЕ ОДИН ПРАВИЛЬНЫЙ ОТВЕТ

1. При нарушении обмена пуринов поражение почек обусловлено избыточным поступлением в почки:

- а) оксалатов
- б) уратов
- в) цистина
- г) триптофана
- д) метионина

2. Диета при гипероксалурии:

- а) капустно-картофельная
- б) фруктово-ягодная
- в) молочная
- г) бессолевая

3. Питьевой режим при обменных нефропатиях:

- а) ограничивают
- б) не изменяют
- в) увеличивают

4. При гипероксалурии исключают продукты, содержащие:

- а) пурины
- б) аскорбиновую кислоту
- в) триптофан

- г) метионин
- д) хлорид натрия

5. Диета при гиперурамии является:

- а) молочно-фруктово-ягодной
- б) капустно-картофельной
- в) мясо-молочной
- г) бессолевой

УКАЖИТЕ ВСЕ ПРАВИЛЬНЫЕ ОТВЕТЫ

6. Диагноз «гипероксалурия» ставится на основании:

- а) общего анализа крови
- б) общего анализа мочи
- в) биохимического анализа крови
- г) биохимического анализа мочи
- д) посева мочи
- е) антикристаллообразующей способности мочи
- ж) коагулограммы

7. При гипероксалурии из питания исключаются:

- а) щавель
- б) яйца
- в) молоко
- г) шиповник
- д) мясо
- е) шоколад
- ж) крыжовник

8. Мочевой синдром при первичной гипероксалурии

характеризуется:

- а) гематурией б) бактериурией
- в) протеинурией
- г) лейкоцитурией

9. Для лечения гипероксалурии применяют:

- а) цитратную смесь
- б) окись магния
- в) аллопуринол
- г) ксидифон
- д) милурит
- е) уродан
- ж) витамин В₆

10. При цистинурии из питания необходимо исключить:

- а) аскорбиновую кислоту
- б) творог
- в) мясо
- г) печень
- д) сыр
- е) бобы
- ж) рыбу

11. При гиперуратурии из питания исключают:

- а) смородину
- б) печень
- в) почки
- г) яйца
- д) мясо
- е) шпроты
- ж) молоко