

МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ
Запорізький державний медичний університет

"Рекомендовано"

на методичній нараді

кафедра факультетської педіатрії

зав.кафедрою професор Недельська С.М.

"___" _____ 200...р.

МЕТОДИЧНА РОЗРОБКА

для організації самостійної роботи студентів

IV курсу медичного факультету (за темою, що винесена тільки на самостійне
опрацювання і не увійшла до плану аудиторної підготовки)

Тема: Дизметаболічні нефропатії у дітей

Склала Кляцька Л.І.

Запоріжжя 2015

Методичні вказівки переглянуто на засіданні кафедри

«02» вересня 2000р
«29» серпня 2011р
«28» серпня 2012р
«27» серпня 2013р
«27» серпня 2014р

протокол № _____
Протокол № 1
Протокол № 1
Протокол № 1
Протокол № 1

«26» серпня 2015р
« » _____ 20 р
« » _____ 20 р
« » _____ 20 р
« » _____ 20 р

Протокол № 1
Протокол № _____
Протокол № _____
Протокол № _____
Протокол № _____

Затверджено
на засіданні ЦМК

«16» 09 2010р.

Протокол № 2

«15» 09 2011р.

Протокол № 2

«20» 09 2012р.

Протокол № 2

29 08 2013р.

протокол № 1

27 08 2014р.

пр. № 1

27 08 2015р.

пр. № 1

1.Актуальність теми:

Широке розповсюдження ІМС у дитячої популяції в великій мірі зумовлене тими екологічними зрушеннями, що спостерігаються в останні десятиріччя: алергізація, дисбактеріоз, дизметаболічні порушення. До цього слід додати збільшення рівня спадкових і природжених захворювань у популяції, в тому числі і ОМС. На підставі цих даних стає зрозумілою причина, чому у нинішній час розповсюджене інфікування нирок і органів сечовиділення.

Захворювання нирок, пов'язанні з порушеннями метаболізму, зустрічаються останнє десятиліття частіше, що пов'язано з впливом екологічних чинників, спадковою обтяженістю. Дисметаболічні нефропатії є фоном для формування піелонефриту, сечеокамяної хвороби, розвитку ХНН.

- Нефропатія оксалатна — патологія обміну щавлевої кислоти, яка проявляється в умовах сімейної нестабільності цитомембран. Розрізняють первинну (спадкову) та вторинну (набуту) гіпероксалурію.
- Первинна гіпероксалурія - дефект у метаболізмі гліоксилової кислоти, який призводить до підвищеного синтезу та ниркової екскреції і щавлевої кислоти (оксалатів). Захворювання успадковується за аутосомно-рецесивним типом.
- Процеси кальцифікації набувають генералізованого характеру, внаслідок чого порушуються функції органів і систем, виникають нефролітиаз, гідронефроз, піелонефрит, інтерстиціальний нефрит призводять до розвитку хронічної ниркової недостатності.
- Вторинна гіпероксалурія — патологія, за якої оксалати створюються в процесі обміну речовин з амінокислот (серину, гліцину, оксипроліну), аскорбінової кислоти.
- Локальне утворення оксалатів у нирках можливе у зв'язку з руйнуванням мембранних фосфоліпідів на ґрунті ішемії нирок. Морфологічно виявляють деструкцію щіточних облямівок у каналцях нефрону, лімфогістіоцитарну інфільтрацію в інтерстиції нирок
- Уратна нефропатія — патологія нирок, яка виникає внаслідок порушення обміну пуринів. Ураження нирок зумовлене надмірним надходженням уратів у нирки.
- Первинна уратна нефропатія - наслідок первинного спадково зумовленого дефекту метаболізму сечової кислоти; вторинна є ускладненням еритремії, мієломної хвороби, хронічної гемолітичної анемії, лікарської терапії тіазидовими діуретиками, цитостатичними препаратами, саліцилатами тощо.
- Наслідком високого ступеня насичення пуринами є зменшення розмірів нирок. Світлова мікроскопія виявляє гіаліноз клубочків, явища атрофії, дистрофії або дегенерації в каналцях, фіброз та, лімфогістіоцитарну інфільтрацію в інтерстиціальній тканині. Одночасно виявляють також класичні подагричні ураження суглобів.
- У міру прогресування склеротичних змін у нирках зменшується їхня концентраційна здатність, з'являються ознаки ХНН

2.Конкретні цілі:

- 1.Визначати етіологічні та патогенетичні фактори ДН у дітей.
- 2.Класифікувати і аналізувати типову клінічну картину ДН у дітей.
- 3.Складати план обстеження та аналізувати дані лабораторних та інструментальних обстежень при ДН у дітей: загальноклінічний та біохімічний аналізи крові; загальний аналіз сечі; добову сечу на солі, методи кількісного визначення формених елементів та протеїнурії; визначення бактеріурії; визначення швидкості клубочкової фільтрації; мікційну цистографію та екскреторну урографію; ехографію, радіоізотопне обстеження.
- 4.Демонструвати володіння принципами лікування, реабілітації і профілактики ДН у

дітей.

5. Проводити диференціальну діагностику та ставити попередній діагноз при ДН у дітей.

7. Здійснювати прогноз життя при ДН у дітей.

8. Демонструвати володіння морально-деонтологічними принципами медичного фахівця та принципами фахової субординації в дитячій нефрології.

3. Матеріали самостійної роботи.

3.1. Базові знання, вміння, навички, необхідні для вивчення теми (міждисциплінарна інтеграція)

Дисципліна	Знати	Вміти
Попередні дисципліни		
Мікробіологія	Властивості кишкової палички, клебсієли, протей, синегнойної палички; методи діагностики захворювань сечової системи	Інтерпретувати результати методів діагностики захворювань сечової системи
Фізіологія	Параметри фізіологічної норми органів і систем дитини; показники лабораторного обстеження в нормі (заг. ан. крові, сечі, біохімія крові, параметри КОС, електролітів тощо).	Оцінити дані лабораторного обстеження
Патофізіологія	Механізм порушення функцій органів і систем при патологічних станах різного генезу.	Інтерпретувати патологічні зміни за результатами лабораторного обстеження при порушеннях функції органів і систем різного генезу.
Імунологія та алергологія	Основні поняття предмету, роль системи імунітету в інфекційному процесі. Імунологічні аспекти захворювань сечової системи	Оцінити дані імунологічних досліджень.
Пропедевтика дитячих хвороб	Основні етапи та методи клінічного обстеження хворого.	Зібрати анамнез, провести клінічне обстеження хворого, виявити патологічні симптоми і синдроми. Аналізувати отримані дані.
Клінічна фармакологія.	Фармакокінетика і фармакодинаміка, побічні ефекти антибіотиків, засобів патогенетичної терапії.	Призначити лікування в залежності від віку, індивідуальних особливостей хворого, вибрати оптимальний режим прийому та дозу препарату, виписати рецепти.
Реанімація та інтенсивна терапія	Невідкладні стани: • ГНН	Своєчасно діагностувати та надати невідкладну допомогу при невідкладних станах:

		• ГНН
--	--	-------

3.2. Структурно-логічна схема змісту теми.

ДИЗМЕТАБОЛІЧНІ НЕФРОПАТІЇ

Нефропатія оксалатна — патологія обміну щавлевої кислоти, яка проявляється в умовах сімейної нестабільності цитомембран. Розрізняють первинну (спадкову) та вторинну (набуту) гіпероксалурію.

Первинна гіпероксалурія - дефект у метаболізмі гліоксилової кислоти, який призводить до підвищеного синтезу та ниркової екскреції і щавлевої кислоти (оксалатів). Захворювання успадковується за аутосомно-рецесивним типом. Основними спадковими метаболічними блоками є дефіцит гліоксилаталанінової амінотрансферази або D-гліцератдегідрогенази, які забезпечують перехід гліоксилату у гліколат. Депозити оксалатів кальцію накопичуються у проксимальних звивистих каналцях нефронів, інтерстиції нирок, у головному мозку, кістках, хрящах, стінках судин, лімфатичних вузлах, деяких ендокринних залозах, селезінці та інших органах. Процеси кальцифікації набувають генералізованого характеру, внаслідок чого порушуються функції органів і систем, виникають нефролітиаз, гідронефроз, пієлонефрит, інтерстиціальний нефрит призводять до розвитку хронічної ниркової недостатності.

Основні клінічні симптоми виявляють в ранньому віці. Їх вираженість зумовлюється активністю порушеного метаболізму гліоксилової кислоти та процесів кальцифікації, наявністю оксалатно-кальцієвої сечокам'яної хвороби і перешкодою для відтоку сечі. Хворіють частіше дівчатка. Хворі скаржаться на біль унизу живота або в ділянці попереку, особливо під час сечовиділення. Больовий синдром зумовлений подразненням нервових закінчень слизової оболонки мисок, сечоводів, або сечового міхура оксалатними кристалами чи камінцями. Біль у вигляді ниркової коліки є наслідком гострої затримки сечі (механічне закупорення чи спазм мисок та сечоводу). Ниркова, колька у дітей, часто супроводжується рефлекторним парезом кишок — метеоризмом, нудотою, блюванням, напруженістю передньої стінки живота. Тривалість больового приступу залежить від часу пересування оксалатного піску чи каменю по звужених ділянках сечових шляхів — від декількох годин до доби. Постійним симптомом є мікро- або макрогематурія, яка буває в усіх фазах захворювання, за винятком повного закупорення сечоводу. Вона звичайно посилюється під час рухів. У разі приєднання сечової інфекції, що часто буває при цій патології, відзначають лейкоцитурію, гарячку, лейкоцитоз, підвищену ШОЕ. Діагноз підтверджує підвищена екскреція з сечею оксалатів до 0,1-0,4 г на добу за норми у дітей 3-5 років 0,0112 г на добу, 5-7 років - 0,0145 г, 7-10 років - 0,017 г на добу. У крові також виявляють підвищену концентрацію оксалатів. З появою ознак ХНН екскреція; оксалатів різко знижується. Рентгенологічна — нефро- та уролітиаз або тіні оксалату кальцію у просвіті мисок нирок та в нирковій паренхімі.

Вторинна гіпероксалурія — патологія, за якої оксалати створюються в процесі обміну речовин з амінокислот (серину, гліцину, оксипроліну), аскорбінової кислоти. Їх кількість збільшується й за рахунок прийому радіогенних продуктів (шоколад, кофе, шпинат, морква та ін.), дефіциту піридоксину, окислення порфіринів. Локальне утворення оксалатів у нирках можливе у зв'язку з руйнуванням мембранних фосфоліпідів на ґрунті ішемії нирок. Морфологічно виявляють деструкцію щіточних облямівок у каналцях нефрону, лімфогістіоцитарну інфільтрацію в інтерстиції

нирок. Клініко-лабораторні критерії діагностики ті самі, що й ці первинній гіпероксалурії.

Лікування. Дієта картопляно-капустяна. Вона зменшує функціональне навантаження на тубулярний апарат. З раціону харчування слід вилучити продукти, багаті на оксалати, - каву, шоколад, щавель, шпинат, петрушку, буряк та ін. Замість них доцільно вживати капусту, горох, гарбуз, гриби, огірки, в яких міститься мало оксалатів. Не показані екстрактивні бульйони. Дозволяється білий хліб, свіже свиняче сало, рослинне та вершкове масло, сметана, м'ясо у відвареному вигляді. Організм "підлужують" вживанням груш, чорносливу й кураги. Співвідношення білків, жирів, вуглеводів зберігається в межах вікової норми. Збільшують кількість рідини до 2 л на 1,73 м² поверхні тіла. Важливо забезпечити високорідинний режим у нічний час, коли сеча більш концентрована і складаються сприятливі умови для кристалізації солей. Двох, тритижнева картопляно-капустяна дієта вірогідно знижує екскрецію оксалатів. Зниження синтезу та екскреції оксалатів досягають призначенням окису магнію (0,15 г — 2 рази на добу), піридоксину (20-40 мг на добу) до 30 днів. Тривалість курсів лікування визначають індивідуально з урахуванням динаміки захворювання та досягнення нормалізації метаболізму щавлевої кислоти. В середньому вона становить 4-12 тижнів.

Застосовують мембраностабілізатори й антиоксиданти - димефосфон 30-50 мг на 1 кг маси тіла на добу протягом 2-3 тиж., есенціале, унітіол, ліпоева кислота, ретинол, токоферолу ацетат та ін. (доза віковій).

Хворим, яких виписали зі стаціонару з неповною клініко-лабораторною ремісією, необхідно виключити з раціону продукти харчування, багаті на оксалати, і такі, що збуджують ЦНС та стимулюють шлункову секрецію (м'ясні та рибні бульйони, холодець, копченості, гострі закуски, перець, гірчиця), а також продовжувати фітотерапію і вживання мінеральних слабомінералізованих вод (есентуки №20, нафтуса, саїрме). Показане санаторне лікування (Трускавець та ін.), Широко використовують фітотерапію.

Збір 1: трава хвоща польового — 10,0, квітки пижма звичайного — 10,0, листя брусниці — 20,0.

Збір 2: корені морени красильної — 10,0, корені стальника — 20,0, сім'я льону - 40,0.

Збір 3: листя толокнянки — 10,0 трава споришу пташиного—10,0, трава гризника— 10,0, кукурудзяні стовпчики — 10,0.

Збір 4: трава чистотілу — 25,0, трава звіробою — 25,0, трава тім'яну повзучого - 25,0,

Збір 5: корені петрушки — 5,0, плоди ялівцю — 5,0, плоди анісу — 5,0, квітки конвалії — 30,0, листя берези — 30,0.

Настої зборів трав застосовують по 75—150 мл у теплого вигляді 3 рази на добу перед їдою протягом 3—4 тиж. Курс лікування можна повторити 3—4 рази на рік.

Уратна нефропатія — патологія нирок, яка виникає внаслідок порушення обміну пуринів. Ураження нирок зумовлене надмірним надходженням уратів у нирки.

Розрізняють первинну і вторинну уратну нефропатію. Первинна уратна нефропатія - наслідок первинного спадково зумовленого дефекту метаболізму сечової кислоти; вторинна є ускладненням еритремії, мієломної хвороби, хронічної гемолітичної анемії, лікарської терапії тiazидовими діуретинами, цитостатичними препаратами, саліцилатами тощо.

Ензиматичні дефекти виявляють у ранньому віці. До них належать дефіцит глюкозо-6-фосфатази, гіпоксантин-гуанін-фосфорибозил-пірофос-фатсинтетази. Виражений та стійкий дефіцит цих ензимів призводить до підвищення продукції

пуринових основ та гіперурикемії. Підвищенню біосинтезу пуринових основ сприяє також надмірне харчування.

Накопичення кристалів сечової кислоти в організмі призводить до відкладання їх в інтерстиції мозкового шару нирок, канальцевій системі, особливо в ділянці петель нефрону, ниркової миски. Якщо реакція сечі кисла, можуть утворюватися уратні камені. Наслідком високого ступеня насичення пуринами є зменшення розмірів нирок. Світлова мікроскопія виявляє гіаліноз клубочків, явища атрофії, дистрофії або дегенерації в канальцях, фіброз та, лімфогістіоцитарну інфільтрацію в інтерстиціальній тканині. Одночасно виявляють також класичні подагричні ураження суглобів.

Скарги та клінічні симптоми такі самі, що й при оксалатній нефропатії. В сечі - незначна протеїнурія, мікрогематурія, лейкоцитурія, підвищений вміст уратів (норма 2,17—3,39 ммоль на добу). Нерідко знаходять сечові камені, які призводять до постренальної обструкції, гострої олігуричної недостатності. У міру прогресування склеротичних змін у нирках зменшується їхня концентраційна здатність, з'являються ознаки ХНН. У крові на тлі вираженої активності уратної нефропатії завжди є гіперурикемія (у нормі у дітей віком до 7 років рівень сечової кислоти становить 205,8, 8—14 років —256,1 мкмоль на добу).

Лікування. Дієта молочно-рослинна, виключають продукти, багаті на пуринові основи (печінку, нирки, мозок, м'ясні бульйони, оселедці, паштет, шпроти, горох, боби, квасолю, горіхи, какао), Рекомендується вводити в раціон харчування фрукти, крупи, овочі (картопля), молоко, рис, яйця, в яких немає пуринів. Слід включати в дієту лимони, цитратні суміші, гідрокарбонат натрію. Така дієта сприяє підлужуванню сечі, запобігає утворенню солей уратів та уратних каменів. Хворим з важким сечокислим кризом призначають розвантажувальну дієту - фруктову, картопляно-овочеву, молочнокислу. При гіперурикемії призначають такі препарати: алопуринол (інгібітор ксантиноксидази) - блокує перехід пуринів у сечову кислоту; зниження рівня уратів у крові та сечі відзначають уже через 24—48 год після його прийому; добова доза - 200- 300 мг у 2-3 прийоми, курс лікування: 6 міс і більше; колхіцин - по 0,5-2 г на добу безперервними прийомами протягом: багатьох місяців (понад 1,8 міс) для профілактики загострень та ускладнень гіперурикемії; оротову кислоту в дозах 2-6 мг на добу - знижує рівень сечової кислоти в крові за рахунок урикозуричного ефекту; застосовуються цитратні препарати для підлужування сечі (рН повинна становити 6,2-6,6) — солимок, ураліт, блемарен, магурліт, солуран. Основними діючими компонентами їх є лимонна кислота, цитрати калію та натрію.

Лікування уратних нефропатій лікарськими рослинами забезпечує виділення сечової кислоти та видалення сечових каменів завдяки спазмолітичній дії препаратів.

Застосовують настій листя брусниці (20,0 : 200,0) по 7г столової ложки 3-4 рази на добу. Якщо використовують брикети листя брусниці, то одну часточку заливають 1 склянкою окропу, настоюють 20 хв., проціджують. Приймають по 72 столової ложки 3-4 рази на добу.

Нормалізує обмін речовин та сприяє видаленню сечової кислоти такий збір: трава звіробою — 20 г, квітки ромашки — 20 г, липовий цвіт — 20 г, цвіт бузини чорної — 20 г.

Настій вживають по 7г склянки 2 рази на добу.

Симптоматичне лікування призначають у разі розвитку ХНН.

3.3 Рекомендована література

Основна :

- 1."Медицина дитинства" Київ, "Здоров'я" 1994 рік.Стор. 197-214, 258-260, Стор. 267-271, 275-287,
- 2 В.Г.Майданник Педіатрія, Харків, «Фолио», 2004. – С.567-755.

4. Протоколи лікування дітей за спеціальністю «Дитяча нефрологія»

Допоміжна:

1. Клиническая нефрология детского возраста / под ред. Папаяна А. В., Санкт-П., 1997. – 556 с.
2. А.Ф.Возианов, В.Г.Майданник, В.Г.Бидный, И.В.Багдасарова Основы нефрологии детского возраста. К., 2002. – 347 с.

3.4. Матеріали для самоконтролю

3.4.1. Питання для самоконтролю

1. Дати визначення дизметаболическої нефропатії.
2. Назвати причини.
3. Патогенез розвитку цього стану.
4. Клініка різних видів нефропатій.
5. Біохімічні ознаки захворювання.
6. Ускладнення дизметаболическої нефропатії.
7. Особливості дієти.
8. Профілактика цих станів . Прогноз залежно від причини.

3.4.2. Тести для самоконтролю

ТЕСТИ

I варіант.

1. Структурно-функційна одиниця ниркової ткани:
 1. нефрон
 2. ниркове тільце
 3. система канальців
 4. лімфатичні судини
 5. ЮГА
2. К симптомам, які вказують на можливу патологію з боку нирок відносяться усі, окрім:
 1. набряки
 2. гіпертонія
 3. болі у череві
 4. жовтуха
 5. олігурія
3. . У добовій сечі здорової дитини вміст білку не перевищує:
 - 1.10 мг
 - 2.30 мг
 - 3.40-50 мг
 - 4.60-80 мг
4. Які циліндри (одиничні у препараті) зустрічаються у здорових дітей
 1. зірністі
 2. гіалінові
 3. восковидні
 4. еритроцитарні
 5. лейкоцитарні

5. Яку з перерахованих функцій нирок дозволяє оцінити проба Зімницького
 1. концентраційну
 2. азотовидільну
 3. фільтраційну
 4. реабсорбційну
 5. секреторну

6. До анатомо-функційних методів досліджень нирок належать усі перераховані, окрім:
 1. УЗС
 2. Радіоізотопна ренографія
 3. Мікційна цистографія
 4. Екскреторна урографія

7. Лейкоцитурія є характерно ознакою:
 1. Пієлонефриту
 2. Гломерулонефриту

8. До дизурії відносяться наступні розлади сечовиділення:
 1. Гостра затримка сечовиділення
 2. Скрута сечовиділення
 3. Недержання сечі
 4. Почащене сечовиділення
 5. Поліурія

9. Основним шляхом інфікування при пієлонефриті у дітей є:
 1. Лімфогенний
 2. Висхідний
 3. Гематогенний
 3. Контактний

10. Що з перерахованого не зустрічається при пієлонефриті
 1. лейкоцитоз
 2. лейкоцитурія
 3. невелика гематурія
 4. тромбоцитопенія

11. Пієлонефрит від циститу відрізняється:
 1. Наявністю невеликої гематурії
 2. Ступінню бактеріурії
 3. Ступінню лейкоцитурії
 4. Порушенням функції нирок
 5. Наявністю бактеріальної інтоксикації

12. рН сечі при виборі антибіотику створюється:
 1. Характером харчування
 2. Харчовим режимом
 3. Фізнавантаженням

2 варіант

1. Яка основна функція нирок:
 1. Осморегуляція
 2. Регуляція АД

3. Екскреція амінокислот
4. Ендокринна функція
5. Забезпечення гомеостазу

2. Дослідження, яке дозволяє оцінити концентраційну функцію нирок:

1. Аналіз за Нечипоренко
2. Проба Зимницького
3. Визначення сечовини в крові

3. Яка ступінь бактеріурії є патологічною для дітей старше 1 року:

1. 1000 у 1 мл
2. 10000 у 1 мл
3. 100 у 1 мл
4. 100000 у 1 мл

4. Призводити до гематурії можуть бути наступні захворювання нирок , окрім:

1. Гломерулонефрит
2. Пієлонефрит
3. Цистит
4. Інтерстиційний нефрит
5. Подвоєння сечовиків.

5. Яка норма співвідношення нічного діурезу до денного:

1. 1: 2 або 1: 3
2. 1: 1
3. 2: 1 або 3: 3
4. 3:1
5. 2:1

6. Який показник не оцінює стан азотвивідної функції нирок:

1. Сечовина
2. Добова протеїнурія
3. Залишковий азот
4. Сечова кислота
5. Креатинін.

6. Основними показниками до екскреторної урографії у дітей є всі, окрім:

1. Пієлонефрит
2. Стійка артеріальна гіпертензія
3. ГНН

7. Комплексне дослідження при дизурії містить у собі все, окрім:

1. Цистоскопія
2. УЗС сечового міхура
3. Мікційна цистографія
4. В/в урографія
5. Ректومانоскопія

9. Який з перерахованих збудників грає провідну роль в розвитку пієлонефрита у дітей:

1. Стафілокок
2. Стрептокок
3. Кишкова паличка
4. Хламідії

6. Протей

10. Причинами вторинного пієлонефриту можуть бути усі, окрім:

1. Сечокам'яна хвороба
2. Дісплазії органів сечової системи
3. Тубулопатії
4. Іммуно-дефіцитні стани
5. Спадковий нефрит

11. В лікуванні ДН застосовується все, окрім:

1. Антибіотики
2. Кортикостероїди
3. Вітаміни
4. Сульфаніламиди
6. Фітотерапія

12. Лікарняними рослинами, які здійснюють бактерицидну дію при пієлонефриті є:

1. Звіробой
2. Ягоди клюкви
3. Березові бруньки
4. Кропива
5. Толокнянка
6. брусніка