

МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ
НАЦІОНАЛЬНИЙ МЕДИЧНИЙ УНІВЕРСИТЕТ
імені О.О. БОГОМОЛЬЦЯ

“ЗАТВЕРДЖЕНО”
на методичній нараді кафедри педіатрії №4
зав. кафедри, академік НАМН України,
професор _____
В.Г. Майданник
“ _____ ” _____ 2016 р.

**МЕТОДИЧНІ ВКАЗІВКИ
ДЛЯ СТУДЕНТІВ**

| | |
|-----------------------------|--|
| Навчальна дисципліна | Педіатрія з дитячими інфекційними хворобами та фтизіатрією |
| Модуль №1 | Диференційна діагностика найбільш поширених захворювань дитячого віку |
| Змістовний модуль №4 | Диференційна діагностика найбільш поширених захворювань органів сечової системи у дітей. Допомога при основних невідкладних станах. |
| Тема №27, 28 | Диференційна діагностика інфекційно-запальних захворювань сечової системи у дітей. Синдром дизурії. Сечовий синдром. |
| Курс | 6 |
| Факультет | медичний №3 |
| Спеціальність | педіатрія |

Київ 2016

1. Актуальність теми:

Поширеність мікробно-запальних захворювань сечової системи (цистит, інфекція сечових шляхів, пієлонефрит та ін.) складає 19,1 на 1000 дитячого населення. В цій структурі пієлонефрит займає перше місце, складаючи до 70% всієї нефрологічної патології. В структурі дитячої захворюваності пієлонефрит посідає друге місце після ГРЗ. Часто він діагностується лікарями лише в хронічній стадії, що призводить до розвитку хронічної ниркової недостатності і провокує мікробно-запальні процеси у нирках.

2. Конкретні цілі:

- Визначати етіологічні та патогенетичні фактори найбільш поширених мікробно-запальних та імунно-метаболічних захворювань сечової системи у дітей (інфекції сечових шляхів, циститу, пієлонефриту, тубулоінтерстиціального нефриту).
- Класифікувати та аналізувати типову клінічну картину даних захворювань.
- Складати план обстеження та аналізувати дані лабораторних та інструментальних досліджень при типовому перебігу найбільш поширених мікробно-запальних захворювань сечової системи у дітей.
- Ставити попередній діагноз при інфекції сечових шляхів, циститі, пієлонефриті, тубулоінтерстиціальному нефриті.
- Демонструвати володіння принципами лікування, реабілітації і профілактики найбільш поширених мікробно-запальних захворювань сечової системи.
- Здійснювати прогноз життя при інфекції сечових шляхів, циститі, пієлонефриті, тубулоінтерстиціальному нефриті.
- Демонструвати володіння морально-деонтологічними принципами медичного фахівця та принципами фахової субординації у педіатрії.

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

| Назви попередніх дисциплін | Отримані навички |
|-------------------------------------|---|
| 1. Нормальна анатомія | Описувати будову сечової системи організму людини. |
| 2. Гістологія та ембріологія людини | Знати та визначати особливості будови органів сечової системи у дітей різного віку. |
| 3. Нормальна фізіологія | Визначити особливості функціонування сечової системи у дітей. |
| 4. Пропедевтика педіатрії | Знати семіотику уражень сечової системи у дітей залежно від віку. |

4. Завдання для самостійної праці під час підготовки до заняття.

4.1. Перелік основних термінів, параметрів, характеристик, які повинен засвоїти студент під час СРС:

| Термін | Визначення |
|-------------------------|---|
| Інфекція сечових шляхів | це захворювання, при якому немає даних про ураження паренхіми нирок, але є ознаки транзиторного запалення нижніх сечових шляхів, визначити локалізацію якого в момент обстеження не є можливим. |
| Цистит | запалення слизової оболонки сечового міхура, яке супроводжується порушенням його функції. |

| | |
|-------------------------------|---|
| Пієлонефрит | це загальне захворювання організму з переважним вогнищевим інфекційно-запальним ураженням каналців, інтерстиціальної тканини і чашечно-мисочної системи нирок, що характеризується ознаками інфекційного захворювання і порушенням функціонального стану нирок по тубулоінтерстиціальному типу. |
| Тубулоінтерстиціальний нефрит | неспецифічне гостре чи хронічне абактеріальне, неструктивне запалення міжтубулярної тканини нирок з включенням у паталогічний процес каналців, системи лімфатичних та кровоносних судин і в подальшому – всього нефрону. |

4.2. Теоретичні питання до заняття:

1. Визначення, класифікація мікробно-запальних захворювань сечової системи у дітей за МКХ -10 та класифікація пієлонефриту М. Я. Студенікіна, доповнена та затверджена Х з'їздом педіатрів України.
2. Диференціальна діагностика інфекцій нижніх та верхніх сечових шляхів.
3. Етіологія, патогенез, клініка, діагностика, лікування, профілактика та прогноз циститів у дітей.
4. Визначення, етіологія, патогенез, клініка, діагностика, лікування, профілактика та прогноз пієлонефритів у дітей.
5. Визначення, етіологія, патогенез, клініка, діагностика, лікування, профілактика та прогноз тубулоінтерстиціального нефриту у дітей.

4.3. Зміст теми.

Інфекція сечових шляхів - це захворювання, при якому немає даних про ураження паренхіми нирок, але є ознаки транзиторного запалення нижніх сечових шляхів, визначити локалізацію якого в момент обстеження не є можливим.

Критерії діагностики:

1. Поява на фоні інфекційного захворювання, особливо його затяжного перебігу (ГРЗ, ангіни, гострого бронхіту, пневмонії та ін.).
2. Відсутність симптомів інтоксикації, больового синдрому.
3. Швидкоминучий дизуричний синдром.
4. Відсутність біохімічних та імунокомплексних змін у формулі периферійної крові.
5. Незначна лейкоцитурія нейтрофільного типу.
6. Транзиторна бактеріурія (менше 10^5 мікроб/мл).
7. Відсутність у сечовому осаді бактерій, вкритих антитілами.
8. Відсутність порушення функції нирок.
9. Відсутність змін на екскреторній урографії та термографії нирок.
10. Швидка (до 3 діб) нормалізація складу сечі під впливом антибактеріальної терапії.

Лікування

1. Терапія основного захворювання (ГРЗ, пневмонії та ін.).
2. Антибіотикотерапія (гентаміцин, бруламідин, амікацин та ін.) протягом 5 -7 діб.
3. Диспансерне спостереження протягом 1 року.

Цистит - запалення слизової оболонки сечового міхура, у дітей зустрічається часто і нерідко є причиною інфікування верхніх сечових шляхів, а також веде до нетримання (мимовільне сечовипускання без поклику) та неутримання мимовільне сечовипускання внаслідок імперативного поклику сечі.

Класифікація циститів у дітей (Люлько А.В., 1983 р.)

| За формою | Перебіг | Морфологічна | Поширеність | Ускладнення |
|-----------|-----------|--------------|-------------|------------------|
| Первинний | Гострий | Катаральний | Вогнищвий | Без ускладнень |
| Вторинний | Хронічний | Геморагічний | Дифузний | З ускладненнями: |

| | | | | |
|--|-------------------------------|---|--|---|
| | А) латентний Б) рецидивний | Гранулярний Фібринозний Гангренозний Виразково-некротичний | | ПМР Пілонефрит Стеноз уретри Склероз шийки сечового міхура Уретрит Парацистит Перитоніт |
|--|-------------------------------|---|--|---|

Клінічна картина

А) гострого циститу

- диспептичний синдром (нудота, блювота)
- порушення сечовипускання (часті сечовипускання, нетримання сечі, імперативні поклики кожні 10 -20 -30 хв.)
- болі внизу живота, з іррадіацією в промежину, що посилюються наприкінці сечовипускання
- «термінальна» гематурія – виділяється крапелька свіжої крові наприкінці сечовипускання
- загальний стан порушений незначно, з проявами інтоксикації, температура не вища 38°.

Б) хронічного циститу

- поллакіурія
- енурез
- неутримання сечі
- тривала лейкоцитурія

Діагностика:

- загальний аналіз сечі: еритроцитурія, бактеріурія;
- УЗД сечового міхура: потовщення стінок та збільшення у розмірах сечового міхура;
- мікційна цистографія (проводиться при хронічному циститі): трабекулярність і фестончатість стінки сечового міхура, аномалії його розвитку;
- цистоскопія (проводиться при хронічному циститі): набряк слизової оболонки, крововиливи, ерозії, фіброзно-гнійні плівочки;
- уродинамічні методи обстеження проводяться для виключення нейрогенної дисфункції сечового міхура.

Лікування

В перші дні захворювання – постільний режим.

Дієта – рослинно-молочна, з виключенням кислих (цитрусові, виноград та ін.), солоних продуктів та гострих приправ, посилений питний режим.

Медикаментозне лікування включає антибактеріальну терапію та уроантисептики. Антибіотикотерапія (найчастіше застосовують макроліди, аміноглікозиди та цефалоспорини) використовують протягом 3 -5 днів (при гострому циститі) та 10-14 днів (при хронічному) з наступним продовженням лікування уроантисептиками (невіграмон, нітроксолін, палін та ін.) протягом 2 -3 тижнів.

Знеболюючі та спазмолітини.

Місцеве лікування (інстиляції 5% синтоміцинової емульсії, антибіотиків, 0,25% розчину нітрату срібла; сидячі ванночки з відваром ромашки).

Імунологічні препарати при тривалому перебігу.

Мікроклізми теплих розчинів ромашки та евкаліпта.

Фізіотерапевтичні методи (електрофорез, тони над тональної частоти).

Фітотерапія (хвоц польовий, листя звіробою, толокнянки, брусники, клюквенний морс та ін.).

Пієлонефрит

Класифікація пієлонефриту у дітей . (Згідно Протоколу лікування дітей з пієлонефритом (Наказ МОЗ України № 365 від 20.07.2005) та доповненої класифікації Студенікіна М.Я, прийнятої Х з'їздом педіатрів України).

| Клінічна форма | Перебіг | Активність | Стадія | Функція нирок |
|--------------------------------|--|---|----------------|--|
| Первинний (необструктивний) | Гострий | Активна стадія (I, II, III ступені) | Інфільтративна | Збережена |
| Вторинний (обструктивний) | Хронічний а) рецидивний б) латентний | Часткова клініко-лабораторна ремісія Повна клініко-лабораторна ремісія | Склеротична | Порушена Хронічна ниркова недостатність |

Критерії діагностики пієлонефриту:

Клінічні критерії:

- диспептичний синдром (біль у животі без певної локалізації, нудота, блювота, порушення апетиту, випорожнень);
- дизуричний синдром (біль при сечовипусканні, нетримання сечі, неутримання сечі, парадоксальна ішурія, імперативні поклики, часті або рідкі сечовипускання, енурез тощо);
- синдром ураження нирок (набряки, пастозність, біль в ділянці проекції нирок, блідість шкіри);
- синдром інтоксикації (блідість, периорбітальний ціаноз, втомлюваність, слабкість, температура тіла вища 38°C).
- мутна сеча
- згадка в анамнезі про:
 - аномалії розвитку та захворювання сечової системи у родичів
 - тривалу кристалурію
- для дівчат - рецидивний вульвіт, вульвовагініт, ентеробіоз
- болючість при пальпації в костoverтебральному куті.

Зміни при лабораторних методах обстеження:

- **загальний аналіз крові:** прискорення ШЗЕ – більше 15 мм/год, лейкоцитоз – більше 9×10^9 /л, зрушення лейкоцитарної формули вліво;
- **біохімічний аналіз крові:** можливо підвищення вмісту серомукоїдів, сиалових кислот, рівня С-реактивного білку вище 20 мкг/мл, гіпер- γ - і гіпер- α_2 -глобулінемія; підвищення титрів антибактеріальних антитіл, бактеріємія (1:160 і більше), дизімуноглобулінемія, рівень ЦИК – вище 0, 046 од.екстінції.
- **аналіз сечі:**
 - зниження відносної густини сечі (гіпостенурія)
 - зниження осмоляльності (< 800 мосммоль/л)
 - протеїнурія (менше 1 г/л)
 - електропровідність сечі нижче 2×10^{-2} Су;
 - підвищення рівня β_2 – міоглобіну більше 0,2 мг/л.
 - лейкоцитурія нейтрофільного типу (більше 50% н/ф з наявністю лейкоцитарних циліндрів;
 - мікроеритроцитурія (еритроцити поодинокі, мало змінені – скопичення 10 -100 в полі зору)

- циліндрурія (часто лейкоцитарна)
- можлива солеурія
- наявність БПА в осаді сечі (більше 2 бактерій в 10 полях зору мікроскопу).
- **посів сечі на флору** - бактеріурія - більше 100 000 мікробних тіл в 1 мл сечі;
- **аналіз сечі за Нечипоренком А. З.** - лейкоцитурія, мікроеритроцитурія;
- **аналіз сечі за Зимницьким С.С.:**
 - показники погіршення концентраційної функції нирок (різниця між максимальною та мінімальною відносною щільністю сечі менше 7)
 - показники порушення екскреторної функції нирок (нічний діурез більше 1/3 добового об'єму сечі).

Інструментальні методи дослідження:

-УЗД нирок та сечового міхура: розширення в розмірах ниркових мисочок, чашечко-мисочного комплексу, одно- чи двосторонні зміни ехоструктури, посилення сигналів, змін сечового міхура майже не визначається;

-екскреторна урографія: асиметрія контрастування чашечко-мисочкової системи, погрубшання та деформація (сплощення) зводів чашечок, піелоектазія та калікектазія, псоас-синдром, збільшення РКІ, наявність рубців (при хронічному перебігу захворювання);

-мікційна цистографія при вторинному процесі – міхурово-сечовідний рефлюкс, рефлюксуючий мегауретер, дивертикули сечового міхура і сечоводів тощо;

-реносцинтиграфія динамічна: уповільнення секреторно-екскреторних процесів, асиметричні криві, обструктивний тип, зменшення ЕНП; статичної - фіксація радіофармпрепарату через 2 години > 3,5-4%;

-термографія: термоасиметрія в попереково-крижовій зоні із значними вогнищами гіпертермії, які нерідко поширюються на грудну клітину, градієнт термоасиметрії > 1°C.

Принципи лікування.

Антибактеріальна терапія

Патогенетична та посиндромна терапія.

Детоксикація здійснюється шляхом водного навантаження та застосування дезінтоксикаційних препаратів (ліпін, ентеросорбенти).

При гіпертермії застосовуються жарознижуючі та протизапальні - парацетамол, ібупрофен.

У випадках больового синдрому призначаються антиспастичні препарати.

З патогенетичною дією призначаються антигістамінні та десенсибілізуючі препарати.

Мембраностабілізуючі препарати.

Диференційно-діагностичні критерії пієлонефриту та подібних до нього захворювань

| № п/п | Ознаки | Пієлонефрит | Цистит | ІСВШ |
|-------|-------------------------------------|--|-----------------------------|---------------------------------|
| 1. | Зв'язок з перенесеним захворюванням | Безпосередньо після ГРВІ, бронхіту, пневмонії та ін.. | Після переохолодження, ГРВІ | На фоні ГРВІ, пневмонії та ін.. |
| 2. | Симптоми інтоксикації | Виражені | Відсутні або незначні | Відсутні |
| 3. | Температура | Вище 38°C | Нормальна або до 38°C | Нормальна |
| 4. | Дизурія | Немає | Обов'язково | Короткочасна |
| 5. | Больовий синдром | Виражений в поперековій ділянці, животі, косто-вертебральному куті | Внизу живота | Немає |

| | | | | |
|-----|--------------------------|--|-------------------|------------------|
| 6. | Лейкоцитоз | Виражений | Рідко | Відсутній |
| 7. | ШОЕ | До 30 мм/год | Норма | Норма |
| 8. | Бактерійурія | Менше 100 тис/мл | Більше 100 тис/мл | Менше 100 тис/мл |
| 9. | Наявність БПА | Наявні | Відсутні | Відсутні |
| 10. | Осмолярність сечі | Знижена | Норма | Норма |
| 11. | Електропровідність сечі | Знижена | Норма | Норма |
| 12. | Термоасиметрія попереку | Виражена | Немає | Немає |
| 13. | Зміни на урограмі | Характерні | Ні | Ні |
| 14. | Зміни на реносцинтиграмі | Асиметрія, вповільнення секреторно-екскреторних процесів | Відсутні | Відсутні |

Тубулоінтерстиціальний нефрит

Робоча класифікація тубулоінтерстиціального нефриту у дітей

| Варіанти тубулоінтерстиціального нефриту | Стадія захворювання | Характер перебігу | Функції нирок |
|---|--|---|--|
| Токсико-алергічний Дизметаболічний Поствірусний При нирковому дизембріогенезі При мікроелементозах Радіаційний Циркуляторний Аутоімунний | Активна фаза Неактивна фаза (клініко-лабораторна ремісія) | Гострий Хронічний: - маніфесний - хвилеподібний - латентний | Збережена Зниження тубулярних функцій Парціальне зниження тубулярних й гломерулярних функцій ХНН ГНН |

Клініко-лабораторні ознаки тубулоінтерстиціального нефриту

| Клінічні ознаки | Лабораторні зміни | Функціональні порушення |
|---|---|---|
| Болі у череві Блювання, анорексія Втомлюваність Зниження маси тіла Лихоманка Висипання Патологія суглобів | Прискорене ШОЕ Анемія Лейкоцитоз Еозинофілія Сечовий синдром: - Еритроцитурія - Протеїнурія - Еозинофілурія - Циліндрурія | Дисфункція каналців: - глюкозурія - аміноацидурія - нирковий тубулярний ацидоз - ізостенурія Зниження клубочкової фільтрації |

Лікування. Із урахуванням етіології та патогенетичних механізмів наступні принципи:

- усунення дії етіологічного фактору
- дія на зменшення активності запалення в інтерстиціальній тканині
- запобігання зниженню тубулярних функцій у зв'язку ізсклерозуванням ниркової паренхіми.

4.4. Матеріали для самоконтролю:

А. Тести для самоконтролю.

1. Дитина 13-ти років скаржиться на біль у надлобковій ділянці, часте сечовипускання малими порціями сечі. Лихоманка 37,7С°. В аналізі сечі-протеїнурія-0,033 г/л, еритроцити свіжі, суцільно в препараті, солі-оксалати незначна кількість. Який діагноз найбільш імовірний?
 - а) дизметаболічна нефропатія
 - б) гострий цистит
 - в) гострий гломерулонефрит
 - г) гострий пієлонефрит
 - д) сечокам'яна хвороба
2. Загальне захворювання організму дитини можливо при:
 - а) асимптоматичній бактеріурії
 - б) циститі
 - в) пієлонефриті
3. Тубулоінтерстиціальний нефрит (ТІН) є:
 - а) бактеріальним запаленням
 - б) абактеріальним запаленням
 - в) аутоімунним процесом
 - г) паразитарним захворюванням
4. Особливістю клінічної картини пієлонефриту у дітей є синдром:
 - а) диспептичний
 - б) інтоксикаційний
 - в) дізуричний
 - г) синдром враження нирок.
5. У дитини 5 років, яка знаходилась у стаціонарі з приводу бронхіту і отиту, виявлений гострий первинний пієлонефрит. Який найбільш ймовірний шлях інфікування?
 - а) гематогенний
 - б) висхідний
 - в) бронхогенний
 - г) отогенний
 - д) лімфогенний.

Б. Задача для самоконтролю

Дівчинка 8 років, потрапила у нефрологічне відділення зі скаргами на підвищену втомлюваність, біль у животі, часте болісне сечовипускання.

Дівчинка від I вагітності, яка перебігала з токсикозом у другій половині. Пологи на 39-му тижні. Маса при народженні 3300 г, довжина 51 см. Пологи без стимуляції, безводний проміжок – 3 години. При народженні була асфіксія, проводились реанімаційні заходи. Виписана на 7 добу. Період новонародженості без особливостей. До 1 року не хворіла. У подальшому розвивалась добре. Хворіла 5-6 разів на рік на ГРВІ. За 4 дня до поступлення в клініку був підйом температури до 38,5⁰С, одноразова блювота, біль у животі. Оглянута хірургом, хірургічної патології не виявлено.

При поступленні: стан тяжкий, сильна лихоманка, шкіра чиста, слизові оболонки сухі, рум'янець від лихоманки. В легенях – везикулярне дихання, хрипів немає, ЧД – 28/хв. Тони серця звучні, шумів немає, ЧСС – 118/хв. Живіт м'який, болісний в навколо пупкової ділянці. Печінка +1 см. Сечовипускання часте, болісне. У період перебування дитини в стаціонарі самопочуття покращилося, температура нормалізувалася, больовий синдром зник.

Загальний аналіз крові: Нв – 118 г/л, еритроцити – $5,6 \times 10^{12}$ /л, лейкоцити – $10,5 \times 10^9$ /л, п – 7%, с – 69%, л – 22%, м – 2%, ШОЕ – 15 мм/год.

Загальний аналіз сечі: білок – сліди, лейкоцити – 14500/л, еритроцити – 1000/л.

Бактеріологічний аналіз сечі: отриманий ріст кишкової палички – 100000 мікробних тіл/мл.

Аналіз сечі по Зимницькому: ДД – 250 мл, НД – 750 мл, коливання відносної щільності – 1,010-1,020.

Біохімічний аналіз крові: загальний білок – 75,9 г/л, альбуміни – 60%, глобуліни: α_1 – 2%, α_2 – 15%, β – 13%, γ – 10%, сечовина – 6,32 ммоль/л, холестерин – 6,76 ммоль/л.

Біохімічний аналіз сечі: титраційна кислотність – 74 ммоль/добу (норма 48-62), фосфор – 23 ммоль/добу (норма 19-32), оксалати – 180 мкмоль/добу (норма 90-135), сечова кислота – 5 ммоль/добу (норма 0,48-6,0), кальцій – 3 ммоль/добу (норма 1,5-4).

Екскреторна урографія: ЧЛС деформована. Сечоводи розширені, звивисті, спостерігається S-подібний правий сечовід та його звуження на рівні II-III поперекових хребців. Видільна функція не змінена.

Мікційна цистографія: міхурово-сечоводного рефлексу немає.

Завдання:

1. Який повний клінічний діагноз?
2. До якої групи захворювань відноситься дана патологія?
3. Розкажіть про значення сімейного анамнезу.
4. Які етіологічні фактори даного захворювання?
5. Які основні патогенетичні ланки захворювання?
6. Який патогенез дизурічних симптомів?
7. Які додаткові дослідження необхідно призначити дитині?
8. Назвіть функціональні методи дослідження нирок.
9. Консультації яких спеціалістів потребує хворий?
10. Обґрунтуйте принципи етіотропного та патогенетичного лікування.
11. Опишіть дієту, необхідну даному хворому.
12. Яка тривалість диспансерного нагляду?

Основна:

1. Вибрані питання нефрології: навчальний посібник / Є.М.Нейко, В.Я.Камінський, П.Р.Герич [та ін.]; за ред. Є.М.Нейка. – Івано-Франківськ: СІМІК, 2011. – 415 с.

2. Иванов Д.Д. Лекции по нефрологии / Д.Д.Иванов. – Донецк: Заславский А.Ю., 2010. – 194 с.

3. Руководство по нефрологии / А.И.Дядык, Л.И.Ткаченко, М.В.Хоменко [и др.]; под ред. А.И.Дядыка, Е.А.Дядык. – К.: Четверта хвиля, 2011. – 598 с.

Додаткова:

1. Майданник В.Г. Педиатрия. Харьков, «Фолио», 2002., 1125 с.

2. Протокол лікування дітей з пієлонефритом. Наказ МОЗ України від 20.07.2005 № 365

1. Возианов А.Ф., Майданник В. Г., Бидный В. Г., Багдасарова И.В. Основы нефрологии детского возраста. – К., Книга плюс, 2002. – 348с.

2. Волосовец А. П., Кривоустов С.П. Антимикробная терапия инфекций мочевой системы у детей. Лекции для врачей. Киев, 2004., 32с.

3. Папаян А.В., Савенкова Н.Д., Клиническая нефрология детского возраста. – С.-Пб., Сотис, 1997. – 718 с.

МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ
НАЦІОНАЛЬНИЙ МЕДИЧНИЙ УНІВЕРСИТЕТ
імені О.О. БОГОМОЛЬЦЯ

“ЗАТВЕРДЖЕНО”
на методичній нараді кафедри педіатрії №4
зав. кафедри, академік НАМН України,
професор _____
В.Г. Майданник
“ _____ ” _____ 2016 р.

**МЕТОДИЧНІ ВКАЗІВКИ
ДЛЯ СТУДЕНТІВ**

| | |
|----------------------|--|
| Навчальна дисципліна | Педіатрія з дитячими інфекційними хворобами та фтизіатрією |
| Модуль №1 | Диференційна діагностика найбільш поширених захворювань дитячого віку |
| Змістовний модуль №4 | Диференційна діагностика найбільш поширених захворювань органів сечової системи у дітей. Допомога при основних невідкладних станах. |
| Тема №29,30 | Диференційна діагностика спадкових захворювань сечової системи у дітей. Дизметаболічні нефропатії, інтерстиціальний нефрит. Тубулопатії. Спадковий нефрит. |
| Курс | 6 |
| Факультет | медичний №3 |
| Спеціальність | педіатрія |

Київ 2016

1. Актуальність теми:

Патологія нирок займає одне із ведучих місць у загальній структурі захворювань дитячого віку. Так, за матеріалами ВОЗ, хвороби сечової системи займають друге місце після захворювань органів дихання. На сьогодні в усьому світі відмічається збільшення кількості нефропатій серед дитячого населення. Вроджені та спадкові нефропатії є першочерговою основою для формування ниркової недостатності в дитячому віці.

2. Конкретні цілі:

- Визначати етіологічні та патогенетичні фактори спадкових хвороб.
- Класифікувати і аналізувати типову клінічну картину спадкових хвороб.
- Складати план обстеження та аналізувати дані лабораторних та інструментальних обстежень при спадкових хворобах.
- Ставити попередній діагноз при спадкових хворобах.
- Демонструвати володіння принципами лікування, реабілітації при спадкових хворобах.
- Здійснювати прогноз життя при спадкових хворобах.
- Демонструвати володіння морально-деонтологічними принципами медичного фахівця та принципами фахової субординації в дитячій нефрології.

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

| Назви попередніх дисциплін | Отримані навички |
|-------------------------------------|---|
| 1. Нормальна анатомія | Описувати будову сечової системи організму людини. |
| 2. Гістологія та ембріологія людини | Знати та визначати особливості будови органів сечової системи у дітей різного віку. |
| 3. Нормальна фізіологія | Визначити особливості функціонування сечової системи у дітей. |
| 4. Пропедевтика педіатрії | Знати семіотику уражень сечової системи у дітей залежно від віку. |

4. Завдання для самостійної підготовки до заняття.

4.1. Перелік основних термінів, параметрів, характеристик, які повинен засвоїти студент при підготовці до заняття:

| Термін | Визначення |
|---------------------------|---|
| Дизметаболичні нефропатії | Група захворювань дитячого організму, яка характеризується інтерстиціальним процесом з ураженням канальців нирок в результаті порушення обміну речовин. |
| Спадкові тубулопатії | Група захворювань, в основі яких лежать порушення процесів транспорту органічних речовин та електролітів в канальцях. |

4.2. Теоретичні питання до заняття:

1. Провідні клінічні симптоми та синдроми при дизметаболических нефропатіях, спадкових тубулопатіях (фосфат-діабеті, синдромі Дебре-де Тоні-Фанконі, нирковому нецукровому діабеті, нирковому тубулярному ацидозі).
2. Клінічні варіанти перебігу та ускладнення при дизметаболических нефропатіях та спадкових тубулопатіях у дітей.
3. Тактика ведення хворої дитини при дизметаболических нефропатіях та спадкових тубулопатіях у дітей.

4.3. Зміст теми.

Тубулопатії

Спадковий фосфат-діабет (вітамін-Д-резистентний рахіт) – гетерогенна група, спадково обумовлених захворювань з порушенням вітаміну Д. в основі захворювання лежить вроджений дефект фосфатного гомеостазу, що проявляється порушенням всмоктування фосфатів в проксимальних канальцях нирок. В патогенезі даної патології основну роль відіграє порушення структури білків, що приймають участь в активному транспорті фосфатів, підвищенній чутливості епітелію канальців нирок до дії паратгормону, первинному дефекті транспорту неорганічних фосфатів в нирках, а також синтезу в організмі метаболітів вітаміну Д.

Клініка та діагностика: найбільш характерними ознаками являються – збудливість, гіпотонія, викривлення нижніх кінцівок, затримка росту, грубі деформації кісток, особливо нижніх кінцівок, алопеція, аномалії зубів, зниження неорганічного фосфору в сировотці крові до 0,64 ммоль/л, підвищення виділення фосфору з сечею до 5 г/добу та підвищенням активності лужної фосфатази в 2-4 рази порівняно з нормою.

Лікування: Рекомендується почати лікування з препаратів фосфору (1-2 г на добу), а згодом приступити до використання вітаміну Д. Початкові дози вітаміну д становлять 20 000 – 30 000 МО на добу, через 4 – 6 тижнів дозу збільшують на 10 000 – 15 000 МО щоденно, поки не буде досягнуто нормалізації рівня фосфору в крові.

Хвороба де Тоні-Дебре-Фанконі – характеризується переважним ураженням проксимальних канальців нефрону (стоншення, дегенеративні зміни). В процес залучаються клубочки та інтерстицій паренхіми з поступовим розвитком склерозу та фіброзу. Виникають тубулярні дисфункції. Що проявляються зниженням реабсорбції води, фосфатів, натрію, калію, глюкози, амінокислот, гідрокарбонатів. Вперше описано де Тоні(1933), Дебре (1934), Фанконі (1936).

Клініка та діагностика: захворювання проявляється в перші роки життя. Звертає увагу – відставання в фізичному розвитку, гіпотрофія, рахітоподібні зміни скелету, що зумовлено втратою фосфатів з сечею. Діти часто хворію в зв'язку з зниженими захисними можливостями організму. Відмічається поліурія та відчуття спраги, виникають ознаки зневоднення організму – результат порушення реабсорбції води. При лабораторному дослідженні: глюкозурія, фосфатурія, гіпофосфатемія, ацидоз, аміноацидурія. Поступово розвивається гіпоізостенурія, протеїнурія.

Лікування: основним являється дотримання дієти. Призначається дієта, що повинна забезпечити нормалізацію в плазмі крові калію, фосфору, ліквідацію ацидозу, покращення процесів окостеніння. Щоденно призначають препарати кальцію та вітаміну Д по 10 000 – 15 000 МО на добу.

Нирковий канальцевий ацидоз (НКА) – неспроможність нирок забезпечувати регуляцію кислотно-основного стану організму. Дане захворювання отримало назву – хвороба Лайтвуда-Батлера-Олбрайта. Як синдром НКА відмічається при пієлонефриті, інтерстиційному нефриті, хронічній нирковій недостатності.

Клініка та діагностика: перші ознаки відмічаються в ранньому дитинстві у вигляді блідості шкірних покривів, м'язовій гіпотонії, періодичній рвоті, анорексії, ознаки зневоднення на фоні поліурії та полідипсії, схильність до запорів та довготривалого субфебрилітету.

При лабораторному дослідженні на фоні різко вираженого метаболічного ацидозу виявляють гіперхлоремію, гіпокаліємію, гіпонатріємію, нормо- або гіпокальціємію, гіпофосфатемію.

Лікування: Рослинна дієта, обмеження в їжі білків тваринного походження, рідина не обмежується, рекомендується в великій кількості фруктової соки.

Медикаментозна корекція ацидозу, що розвивається.

Ниркова глюкозурія (нирковий діабет) – спадкове захворювання, обумовлене зниженням реабсорбції глюкози в проксимальних відділах канальців нирок, що проявляється глюкозурією без гіперглікемії.

Клініка та діагностика: в легких випадках протікає безсимптомно. Діагноз встановлюють на основі лабораторних даних. При важких формах через значну втрату глюкози з сечею можуть відмічатися поліурія, слабкість, відчуття голоду. Виявляються ознаки гіпоглікемії: адинамія, м'язова слабкість, гіпорексія.

При лабораторному дослідженні екскреція глюкози з сечею коливається від 2 до 30 г/добу

Лікування: специфічного лікування не потребує. При розвитку гіпоглікемії необхідно вводити додаткову кількість глюкози.

Ускладнення ренального нецукрового діабету:

- a. Мегацистис
- b. Мегауретер
- c. Гідронефроз
- d. ХНН
- e. Дисфункція сечового міхура
- f. Невроподібні стани
- g. Серцево-судинні порушення

Дизметаболичні нефропатії – група захворювань дитячого організму, яка характеризується інтерстиціальним процесом із ураженням канальців нирок в результаті порушення обміну речовин.

До дизметаболических нефропатій відносять захворювання, пов'язані із порушенням метаболізму щавлевої кислоти і кальцію, пуринового обміну, метаболізму амінокислот та ін.

Оксалатна нефропатія – патологічний стан організму, що виникає при порушенні обміну щавлевої кислоти і характеризується ураженням нирок в результаті відкладання оксалатна кальцію в канальцях та інтерстиції.

I тип – первинної оксалатуриї зумовлений низькою активністю ферменту аланін-гліоксилатамінотрансферази в клітинах печінки, який забезпечує процеси трансамінування гліоксилату. Вказаний дефіцит ферменту призводить до накопичення й підвищеному виділенню із сечею гліоксилату, гліоксилату та солей щавлевої кислоти (оксалату кальцію).

II тип – зумовлений відсутністю або недостатністю ферменту D-гліцератдегідрогенази, який забезпечує перетворення гідроксипірувата в D-гліцерат.

Вторинна гіпероксалурія – патологія обміну, обумовлена гіперабсорбцією щавлевої кислоти з харчових продуктів в шлунково-кишковому тракті, а також екзо- або ендogenous дефіцитом вітамінів B₁ або B₆, які є кофакторами ферментів, тих, що здійснюють метаболізм гліоксилату.

Лікування. Дієта картопляно-капустяна. Виключити продукти багаті на оксалати (шоколад, какао, щавель, шпинат, буряк, та ін.). Збільшення рідини до 2л на стандартну поверхню тіла, особливо вночі, коли є сприятливі умови для кристалізації солей.

З метою зниження і екскреції оксалатів: окис магнію 0,15-2г/добу, вітамін B₆ до 400мг/добу, оксиетиліден-дифосфонові кислота. Курс 4-6 тиж.

Мембраностабілізатори та антиоксиданти: димефосфон 30-50мг/кг/добу 2-3 тиж., есенціале, унітіол, ліпоева кислота, вітаміни А і Е. Використовується фітотерапія.

Уратна нефропатія характеризується інтерстиціальним нефритом і розвитком нефролітіазу, що виникає при порушенні пуринового обміну з накопиченням й надлишковим виведенням кризь нирки сечової кислоти та її солей (уратів).

Ксантинурия – патологічний стан, який є одним із патогенетичних варіантів уратних нефропатій.

Молочно-рослинна дієта, що виключає продукти багаті на пуринові основи (печінка, нирки, паштет, бульйони м'ясні, бобові, горіхи, какао). Важливо вживати лимони, цитратні суміші, бікарбонат натрію. об'єм рідини до 1-2л/добу (залежить від віку).

Цитратні препарати: солімок, ураліт, магурліт, блемарен.

При гіперурикемії – алопуринол 5 мг/кг/добу, але не більше 200-300мг, в 2-3 прийоми, 3-6 місяців та більше.

Колхіцин 0,5-2мг/добу, курсом більше 18 місяців;

Бензобромарон. Оротатова кислота 2-6мг/добу.

Диспансерний нагляд дітей, у яких в сім'ї є спадкова схильність.

Ускладнення дизметаболических нефропатій:

1. Ниркова колька
2. Уролітіаз, нефролітіаз
3. Інфекція сечової системи
4. Гідронефроз
5. Інтерстиціальний нефрит
6. Гостра та хронічна ниркова недостатність

Диференційна діагностика дизметаболических нефропатій та спадкових тубулопатій у дітей

| | Оксалатна нефропатія | Уратна нефропатія | Хвороба де Тоні-Дебре-Фанконі | Нирковий ацидоз |
|-------------------------------|---|--|-------------------------------|--|
| Тип успадкування | - | - | Аутосоно-домінантний | Аутосомно-рецесивний або аутосомно-домінантний |
| Недостатність ферменту | Аланін-гліоксилатамі нотрансферази, D-гліцератдегідрогенази | Аденин-фосфорибозил трансферази, гіпоксантин-гуанін-фосфорибозил трансферази | - | - |
| УЗД, R-графія | Скупчення солей, ехопозитивне утворення | | - | 2-х сторонній нефрокальциноз |
| Больовий с-м | Болі внизу черева | Болі в череві | - | - |
| Метеоризм | + | + | - | - |
| Нудота | + | + | - | - |
| Блювання | + | + | - | + |
| Лихоманка | + | + | Транзиторна гіпертермія | Схильність до тривалого субфібрилітету |
| Блідість | - | - | - | + |
| Анорексія | - | - | - | + |
| Поліурія | - | - | + | Резистентна до адіурекрину |
| Полідипсія | - | - | + | + |
| М'язова гіпотонія | - | - | + | |
| Рахітоподібні зміни в кістках | - | - | + | + |
| Остеопороз, переломи кісток | - | - | + | + |

| | | | | |
|----------------------------------|--|--|---|--|
| Затримка психомоторного розвитку | - | Психомоторного | Психомоторного, фізичного в кінці 1-го на початку 2-го року життя | Розумового, фізичного |
| Агресивність, роздратованість | - | - | - | + |
| Раннє статеве дозрівання | - | - | - | + |
| Виділення з сечею | Оксалати, глікоксилати 100мг/д, гліколата до 100мг/д, L-гліцерат 300-600мг/д | Гіперурикемія більше 0,35 ммоль/л, гіперурикозурія більше 4 ммоль/л, ксантин більше 1 мкмоль/л | Глюкозурія, фосфатурія, аміноацидурія | Гіперкальціурія до 10-20мг/кг/добу, гіпоцитратурія |
| Еритроцитурія | + | + | - | - |
| Лейкоцитурія | + | + | - | - |
| Протеїнурія | - | + | + | - |
| циліндрурія | - | + | - | - |
| Гіпоізостенурія | - | - | + | - |
| Метаболічний ацидоз | - | - | - | + |
| Біохімія крові | | - | Гіпофосфатемія, гіпокаліємія | Гіпофосфатемія, нормо-або гіпокальціємія, гіпокаліємія, гіперхлоремія, гіпонатріємія |
| Лейкоцитоз | + | - | - | - |
| ↑ШОЕ | + | - | - | - |

6. План і організаційна структура навчального заняття з нефрології

| № з/п | Етапи заняття | Розподіл часу | Види контролю | Засоби навчання |
|-------|--|---------------|---|--|
| 1. | Підготовчий етап | 15% | | |
| 1.1 | Організаційні питання. | | | |
| 1.2 | Формування мотивації. | | | |
| 1.3 | Контроль початкового рівня підготовки (стандартизовані засоби контролю). | | письмове тестування, | набір тестових завдань |
| 2. | Основний етап | 65% | усне опитування за стандартизованими переліками питань, практичні завдання, клінічні задачі | Історії хвороб, результати клініко-лабораторних та інструментальних методів дослідження, |

| | | | | |
|------|---|-----|-------------------|-------------------------|
| 3. | Заключний етап | 20% | | |
| 3.1. | Контроль кінцевого рівня підготовки. | | ситуаційні задачі | набір ситуаційних задач |
| 3.2. | Загальна оцінка навчальної діяльності студента. | | | |
| 3.3 | Інформування студентів про тему наступного заняття. | | | |

4.4. Матеріали для самоконтролю:

А. А. Тести для самоконтролю

1. Для хвороби Де Тоні-Дебре-Фанконі характерні наступні зміни:
 - а) спадковий характер розвитку
 - б) рахітоподібні деформації скелету
 - в) гіперфосфатемія
 - г) гіпераміноацидурія
 - г) зниження екскреції фосфору
 - д) підвищена активність лужної фосфатази
 - е) гіперкаліємія
2. Для ниркового каналцевого ацидозу характерні такі зміни:
 - а) спадковий характер розвитку
 - б) рахітоподібні деформації скелету
 - в) лужна реакція сечі
 - г) гіпераміноацидурія
 - г) гіперхлоремічний ацидоз
 - д) двосторонній нефрокальциноз
 - е) гіперкаліємія
3. Для вродженого фосфат-діабету характерні наступні зміни:
 - а) деформації кісток ніг
 - б) підвищення рівня неорганічного фосфору у сироватці крові
 - в) зниження екскреції фосфору з сечею
 - г) зниження вмісту кальцію в крові
 - г) підвищення активності лужної фосфатази
 - д) спадковий характер захворювання
4. Вкажіть форми дизметаболических нефропатій:
 - а) Гідрокарбонатна
 - б) Глікемічна
 - в) Оксалатна
 - г) Фосфатна
 - г) Уратна
 - д) Нефротична
5. В процесі обстеження урологічного хворого необхідно дослідити функціональну здатність обох нирок. Який метод променевої діагностики Ви будете застосовувати в даному випадку?
 - а) ретроградна пієлографія
 - б) ультразвукове обстеження
 - в) ядерно-магнітний резонанс
 - г) екскреторна урографія
 - д) комп'ютерна томографія

6. Клініку вітаміну Д-дефіцитного рахіту в період розпалу нагадує:

- а) вітамін Д-залежний рахіт
- б) вітамін Д-резистентний рахіт
- в) хвороба де Тоні-Дебре-Фанконі

Б. Задача для самоконтролю

Хлопчик, 4-х років, від I вагітності, яка перебігала з вираженим токсикозом у першій половині. Пологи в строк. Маса тіла при народженні 3300 г, довжина 51 см. Розвивається задовільно. Зуби з 8 міс. На першому році життя з профілактичною метою отримував вітамін D₂ у курсовій дозі 250000 МО. Ходить з 1 року 6 міс. Часто хворіє на ГРВІ. Алергологічний анамнез не обтяжений. Сімейний анамнез: у батька з дитинства виражена варусна деформація нижніх кінцівок, низький зріст; мати – здорова.

В 1 рік 3 міс. у дитини з'явилась помірна деформація гомілок. За рекомендацією ортопеда отримував масаж, солоні ванни, препарати кальцію. В кінці 2-го року життя хода стала «качиною», варусна деформація наростала. На 3-му році життя проводилися протирахітичні заходи: вітамін D₂ у курсовій дозі 600000 МО, масаж, ЛФК, препарати кальцію. у віці 3-х років направлений на консультацію у нефро-урологічний центр.

При поступленні скарги на стомлюваність, болі в кінцівках та хребті при навантаженні. Хода «качина». Зріст 87 см. Виражена варусна деформація гомілок та стегон, м'язова гіпотонія, «браслети», реберні «чітки».

Загальний аналіз крові: Нв – 132 г/л, еритроцити – $3,8 \times 10^{12}$, тромбоцити – $280,0 \times 10^9$ /л, лейкоцити – $6,0 \times 10^9$ /л, п – 2%, с – 33%, е – 1%, л – 52%, м – 12%, ШОЕ – 9 мм/год.

Біохімічний аналіз крові: загальний білок – 58 г/л, ЛФ – 952 Од (норма до 600), кальцій загальний – 2,3 ммоль/л, кальцій іонізований – 1,02 ммоль/л, фосфор – 0,75 ммоль/л, сечова кислота – 0,31 ммоль/л, сечовина – 4,6 ммоль/л, креатинін – 0,1 ммоль/л (норма до 0,11).

Біохімічний аналіз сечі: оксалати – 22,8 мг/добу (норма до 17), кальцій – 3,9 мг/кг/добу (норма до 5,0), фосфор – 46 мг/кг/добу (норма до 20).

КОС: рН – 7,21, SB – 20,3, BE – 9.

Рентгенографія трубчастих кісток: загальний остеопороз, метафізи розширені, більше в медіальних відділах, варусна деформація гомілок та стегон, склерозування діафізів,

УЗД нирок: нирки розташовані правильно, ліва – 80x25x10 мм, права – 82x24x1 мм, ехогенність паренхіми не змінена.

Завдання: 1. Ваш діагноз?

2. Оцініть результати проведених досліджень.

3. План лікування.

Основна:

1. Вибрані питання нефрології: навчальний посібник / Є.М.Нейко, В.Я.Камінський, П.Р.Герич [та ін.]; за ред. Є.М.Нейка. – Івано-Франківськ: СІМІК, 2011. – 415 с.
2. Иванов Д.Д. Лекции по нефрологии / Д.Д.Иванов. – Донецк: Заславский А.Ю., 2010. – 194 с.
3. Руководство по нефрологии / А.И.Дядык, Л.И.Ткаченко, М.В.Хоменко [и др.]; под ред. А.И.Дядыка, Е.А.Дядык. – К.: Четверта хвиля, 2011. – 598 с.

Додаткова:

3. Майданник В.Г. Педиатрия. Харьков, «Фолио», 2002., 1125 с.
4. Протокол лікування дітей з піелонефритом. Наказ МОЗ України від 20.07.2005 № 365
4. Возианов А.Ф., Майданник В. Г., Бидный В. Г., Багдасарова И.В. Основы нефрологии детского возраста. – К., Книга плюс, 2002. – 348с.
5. Волосовец А. П., Кривоустов С.П. Антимикробная терапия инфекций мочевой системы у детей. Лекции для врачей. Киев, 2004., 32с.
6. Папаян А.В., Савенкова Н.Д., Клиническая нефрология детского возраста. – С.-Пб., Сотис, 1997. – 718 с.

МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ
НАЦІОНАЛЬНИЙ МЕДИЧНИЙ УНІВЕРСИТЕТ
імені О.О. БОГОМОЛЬЦЯ

“ЗАТВЕРДЖЕНО”
на методичній нараді кафедри педіатрії №4
зав. кафедри, академік НАМН України,
професор _____
В.Г. Майданник
“ _____ ” _____ 2016 р.

**МЕТОДИЧНІ ВКАЗІВКИ
ДЛЯ СТУДЕНТІВ**

| | |
|-----------------------------|--|
| Навчальна дисципліна | Педіатрія з дитячими інфекційними хворобами та фтизіатрією |
| Модуль №1 | Диференційна діагностика найбільш поширених захворювань дитячого віку |
| Змістовний модуль №4 | Диференційна діагностика найбільш поширених захворювань органів сечової системи у дітей. Допомога при основних невідкладних станах. |
| Тема №31, 32 | Диференційна діагностика набрякового та нефротичного синдрому. Первинні та вторинні гломерулонефрити у дітей. |
| Курс | 6 |
| Факультет | медичний №3 |
| Спеціальність | педіатрія |

Київ 2016

1. Актуальність теми:

В структурі захворювань сечової системи у дітей гломерулонефрит займає 3-4 місце. Найчастіше хворіють діти у віці 3 -12 років. При виникненні гломерулонефриту у дітей старше 10 років частіше спостерігається хронізація патологічного процесу, і організм хворих часто виявляється резистентним до терапії глюкокортикоїдами. Гломерулонефрит у дітей найбільш часто є причиною гострої чи хронічної ниркової недостатності.

2. Конкретні цілі:

- Визначати етіологічні та патогенетичні фактори гломерулонефриту.
- Класифікувати і аналізувати типову клінічну картину гломерулонефриту.
- Складати план обстеження та аналізувати дані лабораторних та інструментальних обстежень при гломерулонефриті.
- Ставити попередній діагноз при гломерулонефриті.
- Демонструвати володіння принципами лікування, реабілітації і профілактики гломерулонефриту.
- Здійснювати прогноз життя при гломерулонефриті.
- Демонструвати володіння морально-деонтологічними принципами медичного фахівця та принципами фахової субординації в дитячій нефрології.

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

| Назви попередніх дисциплін | Отримані навички |
|-------------------------------------|---|
| 1. Нормальна анатомія | Описувати будову сечової системи організму людини. |
| 2. Гістологія та ембріологія людини | Знати та визначати особливості будови органів сечової системи у дітей різного віку. |
| 3. Нормальна фізіологія | Визначити особливості функціонування сечової системи у дітей. |
| 4. Пропедевтика педіатрії | Знати семіотику уражень сечової системи у дітей залежно від віку. |

4. Завдання для самостійної праці під час підготовки до заняття.

4.1. Перелік основних термінів, параметрів, характеристик, які повинен засвоїти студент при підготовці до заняття:

| Термін | Визначення |
|----------------------------------|--|
| Гломерулонефрит | Набуте захворювання, в основі якого лежить імунне запалення і ураження переважно ниркових клубочків та в патологічний процес поступово залучаються інші структури ниркової тканини, інші органи та системи, порушуються майже всі види обміну речовин. |
| Гострий гломерулонефрит | Найчастіше є пост стрептококовим, розвивається приблизно через 2-3 тижні після ангіни, фарингіту чи піодермії, спричинених В-гемолітичним стрептококом групи А. |
| Хронічний гломерулонефрит | Виникає після перенесеного гострого гломерулонефриту і характеризується прогресуючим імунно-запальним процесом, склеротичними і деструктивними ураженнями нефронів з наступним тубулоінтерстиціальним склерозом і частим розвитком хронічної ниркової недостатності. |

4.2. Теоретичні питання до заняття:

1. Визначення, класифікація гломерулонефриту у дітей.
2. Гострий гломерулонефрит: фактори ризику виникнення, етіологія, патогенез, стадії захворювання, клініка, діагностика, лікування, профілактика, прогноз.
3. Хронічний гломерулонефрит: фактори ризику виникнення, етіологія, патогенез, стадії захворювання, його взаємозв'язок з хронічною хворобою нирок, клініка, діагностика, лікування, профілактика, прогноз.

4.3. Зміст теми:

Шифр МКХ-10:

- N00 гострий нефритичний синдром
- N01 швидкопрогресуючий нефритичний синдром
- N02 рецидивуюча та стійка гематурія
- N03 хронічний нефритичний синдром
- N06 ізольована протеїнурія

Гломерулонефрит - набуте захворювання, в основі якого лежить імунне запалення і ураження переважно ниркових клубочків. При цьому в патологічний процес поступово залучаються інші структури ниркової тканини, інші органи та системи, порушуються майже всі види обміну речовин. Наразі замість ГН частіше використовують термін *гломерулопатії* для позначення сукупності різних морфологічних варіантів ГН і мембранозних нефропатій.

Залежно від походження захворювання виділяють **первинний** гломерулонефрит, який розвивається під безпосереднім впливом етіологічного фактора на ниркову тканину і **вторинний**, який виникає на фоні системного захворювання сполучної тканини (системної червоної вовчанки, геморагічного васкуліту, вузликового периартеріїтиту та ін.).

КЛАСИФІКАЦІЯ

(згідно з Протоколом лікування дітей з гострим та хронічним гломерулонефритом, наказ МОЗ України від 31.08.2004 № 436)

| Форма | Активність ниркового процесу | Стан ниркових функцій |
|---|--|---|
| Гострий ГН з нефритичним синдромом з нефротичним синдромом з ізольованим сечовим синдромом з нефротичним синдромом, гематурією та/чи гіпертензією | 1.Період початкових проявів 2.Період зворотного розвитку 3.Перехід в хронічний ГН | без порушення функції нирок з порушенням функції нирок гостра ниркова недостатність |
| Хронічний ГН нефротична форма змішана форма гематурична форма | 1.Період загострення 2.Період часткової ремісії 3.Період повної клініко-лабораторної ремісії | без порушення функції нирок з порушенням функції нирок хронічна ниркова недостатність |
| Підгострий (швидкопрогресуючий) ГН | | з порушенням функції нирок хронічна ниркова недостатність |

Згідно класифікації розрізняють:

ізолюваний сечовий синдром — протеїнурія до 1,5 г на добу, гематурія, циліндрурія, без екстраренальних проявів (може відмічатися при гострому ГН чи бути виходом іншого клінічного синдрому при хронічному ГН),

нефрітичний синдром (варіант гострого ГН), основна триада: незначні набряки, гематурія, гіпертензія, а також екстраренальні прояви (зміни з боку серця, ЦНС) та ренальні прояви (олігурія, протеїнурія — 1,5 -2 г на добу, циліндрурія),

гематурична форма - сечовий синдром з проявами еритроцитурії та протеїнурії — 0,5-1 г на добу (варіант хронічного ГН, може маскувати хворобу Берже — імуноглобулін А нефропатію, спадковий нефрит, захворювання тубулоінтерстиційної тканини й судин нирок, дизметаболічні нефропатії, тощо),

нефротичний синдром — прогресуючі набряки обличчя, куприка, кінцівок, до анасарки, протеїнурія (більше 2,5г на добу), гіпопротеїнемія (до 55 г/л), гіпоальбумінемія (до 25 г/л), гіпогаммаглобулінемія, гіперхолестеринемія (вище 5, 72ммоль/л), гіперліпідемія (вище 7 ммоль/л); відмічається як форма гострого та хронічного ГН.

змішана форма — з'єднує прояви нефротичного синдрому, артеріальної гіпертензії, та гематурії, має тяжкий прогресивний перебіг з розвитком ХНН (діагностується як форма хронічного ГН).

ОСНОВНІ ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ ГОСТРОГО ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТУ:

1. макрогематурія чи гемоглобінурія
2. артеріальна гіпертензія
3. набряки
3. гіпергаммаглобулінемія
4. екскреція білку >0,2-1,0 г/доба

Основні клінічні прояви:

- диспептичний синдром: нудота, блювота, порушення стулу;
- дизуричний синдром: олігурія, анурія, рідкі сечовипускання;
- інтоксикаційний синдром: гіпертермія, артралгія і т.д.;
- екстраренальні прояви: артеріальна гіпертензія, висип, блідість, задишка, об'єктивно - зміщення меж та наявність шумів серця;
- синдром ураження нирок: набряки, пастозність, біль в проекції нирок.
- в анамнезі – часті ОРЗ, скарлатина, кишкові інфекції, наявність хронічних вогнищ інфекції, алергодерматозів, спадковість.

Основні лабораторні ознаки:

- **аналіз крові**
 - загальний: збільшення ШОЕ вище 30-40 мм/год, лейкоцитоз з переходом у лейкопенію, зсув лейкоцитарної формули вліво; анемія (еритроцитів <3,5×10¹²/л, гемоглобін - <110 г/л)
 - біохімічний: гіпопротеїнемія (<60г/л), гіперкоагуляція, підвищення креатиніна (>0,105 ммоль/л), сечовини (>8,32 ммоль/л), азотемія,гіперхолістеринемія;
 - імунологічний: зменшення С3-фракції комплемента, зростання Ig G, M, кріоглобулінемія, виявлення антистрептококових антитіл, позитивний стрептозимний тест.
- **аналіз сечі**
 - загальний:
 - еритроцитурія: значна - >100 еритроцитів в полі зору, помірна - 25-100 еритроцитів в полі зору, незначна - <15-20 еритроцитів в полі зору, гемоглобінурія;
 - лейкоцитурія - до 20- 25 в п.з.;
 - зміна відносної щільності - гіперстенурія при значній протеїнурії чи макрогематурії, гіпостенурія при порушенні функції нирок;

- циліндрурія (гіалінові – 5-8 в п.з., цернисті та восковидні – 3 -5 в п.з.).
- посів сечі на флору - сеча стерильна;
- мазок з зіву – наявність гемолітичного стрептококу
- аналіз сечі за Нечипоренком А. З. - незначна лейкоцитурія, висока еритроцитурія, можлива циліндрурія;
- аналіз сечі за Зимницьким С.С.: показники зниження екскреторної функції нирок (олігурія);

Інструментальні методи дослідження:

- УЗД нирок: збільшення розмірів обох нирок з підвищенням їх ехогенності;
- добовий моніторинг артеріального тиску: відповідні зміни АТ;
- ЕКГ, ФКГ та ехокардіографія: функціональні та органічні ознаки порушень серцевої діяльності;
- Реносцинтиграфія (динамічна та статична), непрямая ренангіографія: ознаки зниження функціональної здатності нирок;
- Термографія: зони гіпотермії нирок з обох сторін;
- Біопсія нирки пункційна (проведення бажано): відповідні патоморфологічні зміни;
- Екскреторна ургорафія, мікційна цистографія, функціональні дослідження сечового міхура-проводяться як допоміжні дослідження за необхідністю в періоді ремісії.

ОСНОВНІ ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ ГОСТРОГО ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТУ:

Хронічний гломерулонефрит діагностується на другому році після початку гострого гломерулонефриту.

Нефротична форма хронічного гломерулонефриту має фіксований початок у віці до 7 років. За своїми клініко-лабораторними ознаками є еквівалентом нефротичного синдрому гострого гломерулонефриту.

Гематурична форма хронічного гломерулонефриту подібна до ізольованого сечового синдрому при гострому гломерулонефриті. Починається у віці 6-7 років. Одним з клінічних варіантів гематуричної форми хронічного гломерулонефриту є ІgА- нефропатія (хвороба Берже). Для неї характерна рецидивуюча гематурія (макрогематурія) із загостреннями після вірусних інфекцій.

Змішана форма хронічного гломерулонефриту характеризується торпедним, злоякісним перебігом. Починається у віці 9-11 років, виражені симптоми інтоксикації, слабкість. Характерні великі набряки, стійке підвищення артеріального тиску, порушення процесів обміну в серці та печінці.

4. ЗАГАЛЬНІ ПРИНЦИПИ ЛІКУВАННЯ

В періоді розгорнутих клінічних проявів захворювання та на початку зворотнього розвитку лікування здійснюється в умовах стаціонару.

Режим фізичного навантаження Період розгорнутих клінічних проявів - ліжковий режим протягом не менше 2 тижнів від початку захворювання (чи загострення). Розширення режиму (кімнатний) - при зменшенні активності патологічного процесу в нирках (зменшенні набряків, артеріальної гіпертензії, макрогематурії). Поступове включення лікувальної фізкультури.

Період ремісії - загальний режим за віком, з обмеженням тривалого ортостатичного навантаження, виключенням переохолодження.

На фоні підтримуючої патогенетичної терапії відвідання дитячих колективів не рекомендується (для школярів - організація учбового процесу в домашніх умовах).

Дієтотерапія

В періоді розгорнутих клінічних проявів (або загострення) НС використовуються раціони №7 по Певзнеру.

В періоді ремісії - стіл №5, рекомендовано 1-2 вегетаріанські дні на тиждень.

Вживання рідини

Прийом рідини обмежується при порушенні функції нирок, значних набряках та гіпертензії. В інших випадках кількість рідини, що надійшла в організм, не лімітується, але контролюється. Об'єм рідинного навантаження (випито+в продуктах харчування+довенно) має відповідати втратам - діурез за минулу добу +300-500 мл

Питний режим включає чай, лужну мінеральну воду, чисту воду, компоти (з сухофруктів), молочні продукти.

Вітамінотерапія.

Призначають вітаміни групи В, Р, С, а також А і Е, які мають антиоксидантний ефект.

Антибактеріальна терапія.

Антибактеріальна терапія призначається строком на 2-4 тижні всім хворим гломерулонефритом. Використовуються полусинтетичні пеніциліни, макроліди, цефалоспорини II-III покоління (дози коригуються при нирковій недостатності – ½ - 1/3 добової дози). В разі призначення антибіотиків до початку глюкокортикоїдної терапії - обов'язкове паралельне застосування антигістамінних препаратів I-II покоління.

Сечогінні препарати

Використовуються петльові, тiazидні, калійзберігаючі діуретики (при відсутності азотемії та гіперкаліємії), осмодіуретики.

Гіпотензивні препарати

Препаратами вибору є інгібітори ангіотензинперетворюючого ферменту (АПФ), антагоністи ангіотензивних рецепторів (АРА) II, ділтіазем, блокатори бета-рецепторів, діуретики, їх комбінації.

Відновлення функції нирок

При порушенні азотовидільної функції нирок проводиться інфузійна терапія сольовими розчинами з форсуванням діурезу, ентеросорбція (ентеросгель, інші), призначаються препарати, що знижують вміст азотистих речовин в крові (кетостерил, леспенефрил, тощо).

При неспроможності консервативної терапії, наростанні азотемії - екстракорпоральні методи детоксикації.

Глюкокортикоїди та цитостатики.

Глюкокортикоїди (ГК) - один з основних засобів патогенетичної терапії, що застосовуються в стартовому лікуванні НС. Призначається тривало в максимальній дозі, потім переходять на підтримуючу терапію. У окремих хворих застосовується "пульс"-терапія преднізолоном чи метілпреднізолоном, після завершення якої проводиться стандартне лікування ГК.

Цитостатичні препарати застосовуються в разі:

1. установленної гормонорезистентності
2. первинної терапії НС одночасно з початком лікування ГК при прогнозованій гормонорезистентності,
3. первинної терапії у підлітків,
4. рецидиву НС.

Дезагреганти та ангіопротектори.

Для покращення ниркового кровотоку і попередження тромбоутворення використовуються діпірідабол (курантіл), пентоксифілін, тиклопедін, клопідогрель протягом 1-6 місяців.

Антикоагулянти.

Застосовуються препарати

- прямої дії, що впливають на фактори згортання безпосередньо в крові (гепарин, тіклопідін (тіклід), гепарини з низькою молекулярною вагою),
- непрямої дії, що пригнічують синтез факторів згортання.

Гіполіпідемічна терапія.

Поряд з гіпохолестериною дієтою, збагаченою поліненасиченими жирними кислотами класу омега-3 (морська риба) і омега-6 (олія), при НС використовують фібрати, статіни

(флювастатін, ловастатін), іонообмінні смоли, пробукол, нікотінову кислоту, що призначаються тривало (6 і більше місяців).

Мембраностабілізатори.

Застосовуються як підтримуюча терапія після завершення програмного лікування чи в періоді розгорнутих клінічних проявів ГН при приєднанні порушення цитомембран в інших органах (токсичний гепатит, вторинна кардіопатія, тощо). Найчастіше використовуються вітаміни А і Е, дімефосфон, рібоксін, фосфаден, есенціале, ліпостабіл строками по 2 тижні –2 місяці за загальноприйнятими схемами.

Плазмаферез.

Хвороба Берже або ІgА-гломерулонефрит або ІgА-нефропатія – це ідіопатичний мезангіально-проліферативний гломерулонефрит, що характеризується депозитами, які містять переважно з ІgА в мезангіальній ділянці клубочків, а клінічно синдромом із нападами макрогематурії, частіше у поєднанні з помірною протеїнурією.

Спадковий нефрит Альпорта – це генетично детермінована неімунна гломерулопатія, що проявляється гематурією і/або протеїнурією, що пов'язана із своєрідною будовою гломерулярних базальних мембран, часто поєднуються з патологією органів слуху та зору, що призводить у більшості випадків до розвитку хронічної ниркової недостатності.

Диференційна діагностика спадкового нефриту Альпорта із хворобою Берже, швидко прогресуючим гломерулонефритом

| | Хвороба Берже | Спадковий нефрит Альпорта | Швидкопрогресуючий гломерулонефрит |
|-------------------------------------|--|---------------------------------|--|
| Зв'язок з перенесеним захворюванням | Після ГРВІ, грипу, загостренні хр.тонзиліту, кишкової інфекції | Спадкове захворювання | Після ГРВІ, стрептококової інфекції, переохолодження, цукрового діабету, лімфоми, злоякісних новоутворень, с-ма Гутпасчера |
| Ураження органів слуху, зору | Немає | Аномалії хрусталика, рогівки | Крововиливи в сітківку, набряк очного диску |
| Мікроневрологічна симптоматика | Немає | у 90% хворих | Немає |
| Лихоманка, болі в суглобах | Є | Немає | Лихоманка 38-39°C |
| Болі в попереку | Немає | Немає | Є |
| Блідість | Немає | Немає | Виражена |
| Гіпертензія | Можливо | Немає | у 80-85% |
| Набряки | Немає | Немає | Розвиваються швидко |
| Збільшення печінки, селезінки | Немає | Немає | Є |
| Лейоміоматоз | Немає | Є | Немає |
| Гематурія | Макро-, мікрогематурія | Спонтанно з'являється та зникає | Виражена |
| Протеїнурія | Рідко більше 2,5г/л | Більше 2г/л у 31,8% | Виражена, 3г/л і більше |
| Олігоанурія | Немає | Немає | Є |
| Рівень ІgА | Підвищено | Знижено | - |
| ІgМ, ІgG | - | Схильність до підвищення | - |
| Анемія | Немає | Немає | Є |

4.4. Матеріали для самоконтролю:

А. А. Тести для самоконтролю.

1. Для дебюту гломерулонефриту найбільш характерно:
 - а) температурна реакція
 - б) абдомінальний синдром
 - в) олігурія
 - г) катаральні явища
 - д) дизурія
2. Для нефротичного синдрому характерно:
 - а) значна протеїнурія, гіпоальбумінемія
 - б) гіполіпідемія
 - в) гіпертонія
 - г) гіпофібриногенемія
 - д) гематурія.
3. З яких досліджень необхідно почати при гострому виникненні макрогематурії:
 - а) ультразвукового дослідження сечової системи ;
 - б) радіонуклідного дослідження нирок;
 - в) цистографії;
 - г) ангіографії;
 - д) комп'ютерної томографії.
4. Найбільш тяжким морфологічним варіантом гломерулонефриту є:
 - а) мінімальні зміни клубочків ;
 - б) мезангіо-проліферативний гломерулонефрит;
 - в) екстракапілярний гломерулонефрит з полулуноччями;
 - г) проліферативний гломерулонефрит (інфекційний);
 - д) все вищеперераховане.
5. Для нефротичного синдрому характерно:
 - а) значна протеїнурія, гіпоальбумінемія;
 - б) гіполіпідемія;
 - в) гіпертонія;
 - г) гіпофібриногенемія;
 - д) гематурія.

Б. Задача для самоконтролю:

Хлопчик 13 років, потрапив до відділення зі скаргами на слабкість, зниження апетиту, набряки.

Дитина від 2-ї вагітності, яка перебігала з явищами токсикозу у першій половині та загрозою переривання на 4-му місяці. Пологи в строк, зі стимуляцією. Маса при народженні 3200 г, довжина 51 см. На природному вигодуванні до 3-х міс. Профілактичні щеплення за віком. Страждав atopічним дерматитом до 3-х років. Переніс вітряну віспу, часто хворів ГРВІ. Сімейний анамнез: у матері – дерматит, хронічний тонзиліт; у бабусі з боку матері – бронхіальна астма.

Дитина захворіла через 16 днів після перенесеного грипу. З'явився набряковий синдром. У подальшому набряки збільшувались, зменшився діурез.

При поступленні в стаціонар стан середньої важкості. АТ 95/45 мм рт. ст.. ЧСС – 82/хв.. Шкіра бліда. Виражений набряк обличчя, гомілок, стоп, передньої частини стінки, поперекової ділянки. Межі серця: права – по правому краю грудини, ліва – по лівій середньоключичній лінії. Тони серця дещо послаблені. Живіт м'який, при пальпації безболісний. Печінка +2 см, селезінка не палькується. Виділив за добу 300 мл сечі.

Загальний аналіз крові: Нв -160 г/л, еритроцити – $5,2 \times 10^{12}$ /л, тромбоцити – 416×10^9 /л, лейкоцити – $9,8 \times 10^9$ /л, п – 3%, с – 36%, е – 7%, л – 54%, ШОЕ – 37 мм/год.

Загальний аналіз сечі: відносна щільність – 1,028, білок – 6,0 г/л, лейкоцити – 0-1 в п/з, еритроцити – 0-1 в п/з, бактерії – мало.

Біохімічний аналіз крові: загальний білок – 48 г/л, альбуміни – 20 г/л, СРБ- «+++», серомукоїд – 0,44, холестерин – 10,9 ммоль/л загальні ліпіди – 13,2 (норма – 1,7-4,5), калій – 3,81 ммоль/л, натрій – 137,5 ммоль/л, сечовина – 5,1 ммоль/л, креатинін – 96 ммоль/л (норма – до 100 ммоль/л).

Кліренс по ендogenous креатиніну: 80,0 мл/хв..

Коагулограма: фібриноген – 4,5 г/л, протромбін – 130%.

УЗД нирок: нирки розташовані правильно, ехогенність коркового шару помірно дифузно підвищена.

Біохімічний аналіз сечі: білок – 2,5 Г/добу (норма – до 200 мг/добу), оксалати – 28мг/добу (норма – до -17)

Завдання:

1. Встановити діагноз.
2. Який генез набрякового синдрому при даному захворюванні?
3. З чим пов'язана поява протеїнурії при даному захворюванні?
4. Обґрунтуйте діалог.
5. Складіть план обстеження.
6. Назвіть функціональні методи дослідження нирок.
7. Дайте оцінку функціональному стану нирок.
8. Назвіть показання для проведення екскреторної урографії.
9. Проведіть диференційний діагноз.
10. Складіть план лікування.
11. Якої дієти необхідно дотримуватися при даному захворюванні?
12. Яка тривалість диспансерного нагляду?

Основна література:

1. Вибрані питання нефрології: навчальний посібник / Є.М.Нейко, В.Я.Камінський, П.Р.Герич [та ін.]; за ред. Є.М.Нейка. – Івано-Франківськ: СІМІК, 2011. – 415 с.
2. Иванов Д.Д. Лекции по нефрологии / Д.Д.Иванов. – Донецк: Заславский А.Ю., 2010. – 194 с.
3. Руководство по нефрологии / А.И.Дядык, Л.И.Ткаченко, М.В.Хоменко [и др.]; под ред. А.И.Дядыка, Е.А.Дядык. – К.: Четверта хвиля, 2011. – 598 с.

Додаткова література:

5. Майданник В.Г. Педиатрия. Харьков, «Фолио», 2002., 1125 с.
6. Протокол лікування дітей з пієлонефритом. Наказ МОЗ України від 20.07.2005 № 365
7. Возианов А.Ф., Майданник В. Г., Бидный В. Г., Багдасарова И.В. Основы нефрологии детского возраста. – К., Книга плюс, 2002. – 348с.
8. Волосовец А. П., Кривоустов С.П. Антимикробная терапия инфекций мочевой системы у детей. Лекции для врачей. Киев, 2004., 32с.
9. Папаян А.В., Савенкова Н.Д., Клиническая нефрология детского возраста. – С.-Пб., Сотис, 1997. – 718 с.

МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ
НАЦІОНАЛЬНИЙ МЕДИЧНИЙ УНІВЕРСИТЕТ
імені О.О. БОГОМОЛЬЦЯ

“ЗАТВЕРДЖЕНО”
на методичній нараді кафедри педіатрії №4
зав. кафедри, академік НАМН України,
професор _____
В.Г. Майданник
“ _____ ” _____ 2016 р.

**МЕТОДИЧНІ ВКАЗІВКИ
ДЛЯ СТУДЕНТІВ**

| | |
|-----------------------------|--|
| Навчальна дисципліна | Педіатрія з дитячими інфекційними хворобами та фтизіатрією |
| Модуль №1 | Диференційна діагностика найбільш поширених захворювань дитячого віку |
| Змістовний модуль №4 | Диференційна діагностика найбільш поширених захворювань органів сечової системи у дітей. Допомога при основних невідкладних станах. |
| Тема №33 | Гостре пошкодження нирок (гостра ниркова недостатність) у дітей. Гемолітико-уремічний синдром. |
| Курс | 6 |
| Факультет | медичний №3 |
| Спеціальність | педіатрія |

Київ 2016

1. Актуальність теми:

В останні десятиріччя спостерігається фактичне збільшення кількості хворих дітей із патологією нирок. Несвоєчасна діагностика даної патології може призвести до розвитку хронічної ниркової недостатності (ХНН), що в свою чергу веде до подальшої інвалідизації дитини. Неможливості вести нормальне життя. ХНН – кінцева стадія захворювання нирок, частота яких складає 5-6% в структурі загальної захворюваності.

2. Конкретні цілі:

- Визначати етіологічні та патогенетичні фактори ниркової недостатності.
- Класифікувати і аналізувати типову клінічну картину ниркової недостатності.
- Складати план обстеження та аналізувати дані лабораторних та інструментальних обстежень при нирковій недостатності.
- Ставити попередній діагноз при нирковій недостатності.
- Демонструвати володіння принципами лікування, реабілітації і профілактики ниркової недостатності.
- Здійснювати прогноз життя при нирковій недостатності.
- Демонструвати володіння морально-деонтологічними принципами медичного фахівця та принципами фахової субординації в дитячій нефрології.

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

| Назви попередніх дисциплін | Отримані навички |
|-------------------------------------|---|
| 1. Нормальна анатомія | Описувати будову сечової системи організму людини. |
| 2. Гістологія та ембріологія людини | Знати та визначати особливості будови органів сечової системи у дітей різного віку. |
| 3. Нормальна фізіологія | Визначити особливості функціонування сечової системи у дітей. |
| 4. Пропедевтика педіатрії | Знати семіотику уражень сечової системи у дітей залежно від віку. |

4. Завдання для самостійної праці під час підготовки до заняття.

4.1. Перелік основних термінів, параметрів, характеристик, які повинен засвоїти студент при підготовці до заняття:

| Термін | Визначення |
|--------------------------------|--|
| Гостра ниркова недостатність | Неспецифічний, поліетіологічний синдром, який виникає внаслідок гострої транзиторної чи незворотної втрати гомеостатичних функцій нирок, що обумовлено гіпоксією ниркової тканини з переважним ураженням каналців і набряком інтерстиціальної тканини. |
| Хронічна ниркова недостатність | Патологічний стан організму, що поступово розвивається, обумовлений порушенням гомеостатичних функцій нирок внаслідок прогресуючого перебігу захворювань сечової системи. |

4.2. Теоретичні питання до заняття:

1. Гостра ниркова недостатність: фактори ризику виникнення, етіологія, патогенез, стадії захворювання, клініка, діагностика, лікування, профілактика, прогноз.
2. Гемолітико-уремічний синдром.
3. Хронічна хвороба нирок у дітей: провідні клініко-лабораторні симптоми та синдроми, диференціальна діагностика, тактика лікування та профілактика.

4.3. Зміст теми:

ГОСТРА НИРКОВА НЕДОСТАТНІСТЬ

В **перебігу** ГНН виділяють 4 стадії:

1. початкова (преанурична)
2. олігоанурична
3. поліурична
4. востановча.

Преренальна форма ГНН виникає внаслідок дії факторів, що призводять до дегідратації, гострої гіповолемії, гіпотензії (кровотеча, різні види шоку, гостра дегідратація при опіках, діареях, передозуванні діуретиків, внаслідок масивних набряків при нефротичному синдромі).

Ренальна форма ГНН характеризується ураженням структури нирок різної етіології без повного відновлення ниркової функції. Виділяють 3 групи причин:

1. Ураження клубочків та паренхіми нирок: гломерулонефрит, інтерстиціальний нефрит, пієлонефрит та ін.).
2. Ураження ниркових каналців та інтерстицію: ішемія (шокова нирка, гіпотензія, васкуліт), дія ендо- та екзогенних токсинів (яди, антибіотики, важкі метали та ін.), механічні фактори (кровотеча, дисплазія, лімфома).
3. Ураження судин нирок: медикаменти, васкуліт, підвищене тромбоутворення.

Постренальна форма ГНН виникає при наявності причин, що затруднюють відтік сечі (камелі, згустки крові, пухлити та ін.).

Диференційно-діагностичні критерії преренальної і ренальної ГНН

| Критерії | Гостра ниркова недостатність | |
|--------------------------------------|------------------------------|----------|
| | Преренальна | Ренальна |
| Відносна щільність сечі | >1,015 | <1,010 |
| Осмолярність сечі, мосм/л | >500 | <350 |
| Натрій сечі, ммоль/л | <15 | >40 |
| Індекс екскреції натрія (ЕФ), % | <1 | >3 |
| Азот сечовини сечі/плазми | >10 | <3 |
| Креатинін сечі/креатинін плазми | >40 | <20 |
| Азот сечовини крові/креатинін плазми | >20 | <20 |
| Індекс ниркової недостатності | <1 | >1 |

Лікування гострої ниркової недостатності.

Початкова стадія ГНН

1. Лікування основного захворювання.
2. З ціллю стимуляції діурезу:
 - При гіповолемії 15% розчин монітолу в дозі 0,2 – 0,4 г/кг (по сухій речовині) в/в крапельно; при відсутності підвищення діурезу після введення половинни дози – подальше введення протипоказане.
 - На фоні достатнього відновлення ОЦК 2% розчин Лазиксу в дозі 2 мг/кг в/в; якщо відповід немає – через 2 години введення повторити в подвійній дозі; з ціллю посилення діуретичного ефекту Лазиксу можна одночасно ввести в/в титровано Допамін в дозі 1 – 4,5 мкг/кг в хвилину.
3. Призначення препаратів, які покращують нирковий кровообіг:
 - 2,4% розчин Еуфіліну 1,0 мл/рік життя на добу в/в
 - 2% розчин Тренталу в дозі 1-2мг/кг в/в або 0,5% розчин Курантила в дозі 3-5 мг/кг в/в.

Олігоанурична стадія ГНН

1. Показання до екстреного гемодіалізу:

| Клінічні ознаки | Лабораторні ознаки |
|---|---|
| Анурія більше 24 годин Олігурія більше 36-48 годин Гіпергідратація, що не піддається консервативному лікуванню: набряк легень, мозку, гіпертензія, перикардит | Сечовина > 30 ммоль/л Креатинін > 0,35 ммоль/л Приріст рівня сечовини > 10 ммоль/л/добу Гіперкаліємія > 6 ммоль/л Гіпонатріємія < 120 ммоль/л Гіпернатріємія > 165 ммоль/л Метаболічний ацидоз зі зниженням стандартного бікарбоната < 12 -15 ммоль/л |

2. Консервативне лікування при відсутності показів до проведення гемодіалізу:

А) Кількість рідини на добу = діурез минулого дня + втрати при перспірації + екстрауренальні втрати, де втрати при перспірації – 25 мл/кг на добу або з розрахунку в мл/кг на годину:

- в новонароджених – 1,5 мл/кг годину;
- до 5 років – 1,0 мл/кг годину;
- старше 5 років – 0,5 мл/кг годину.

Втрати екстрауренальні:

- не уточнені втрати зі стулом та рвотними масами – 10 – 20 мл/кг на добу;
- на кожні 10 вдихів вище вікової норми – 10 мл/кг на добу
- на кожний градус температури тіла вище 37^оС – 10 мл/кг на добу.

При відсутності рвоти 60 – 70% добового об'єму рідини вводиться всередину інше в/в.

Контроль маси тіла проводиться кожні 12 годин: при адекватному водному навантаженні коливання маси тіла не перевищують 0,5 – 1%.

Б) корекція метаболічного ацидозу:

- промивання шлунку 2% розчином натрію бікарбонату або призначення даного розчину всередину (0,12 г/кг на добу сухої речовини) дробно в 4-6 прийомів.

Під контролем КОС 4% розчин натрію бікарбонату в/в крапельно в кількості:

$BE(\text{ммоль/л}) \times \text{масу тіла (в кг)} \times 0,3$.

В) При загрозі виникнення гіперкаліємії:

- 10% розчин глюконата кальцію 20мг/кг (0,2 мл/кг) в/в повільно на протязі 5 хвилин, можна проводити двічі;
- 20% розчин глюкози в дозі 4-5 мл/кг з інсуліном (1 ОД на 5 г введеної глюкози);
- 4% розчин натрію бікарбонату в дозі 1-2 мекв/кг (2-4 мл/кг) в/в крапельно на протязі 20 хвилин.

Поліурічна стадія ГНН

В поліурічній й стадії ГНН необхідно проводити корекцію водно-сольового обміну з відновленням рідини та електролітів, відповідно до втрат.

Гемолітико-уремічний синдром (ГУС) характеризується поєднанням мікроангіопатичної гемолітичної анемії, тромбоцитопенії й гострої ниркової недостатності. ГУС частіше спостерігається в періоди переважання кишкових або респіраторних захворювань. Розвиток ГУС пов'язують із низькою патологічних станів, які сприяють його виникненню: системними васкулітами, гломерулонефритами та ін. в залежності від етіології виділяють: 1) ГУС як наслідок синдрому ДВС на фоні інфекційного впливу; 2) ГУС як стан, що ускладнює перебіг імунотоксичних захворювань.

Хронічна ниркова недостатність (ХПН) – неспецифічний синдром, що розвивається при спадкових, вроджених й набутих захворювань нирок внаслідок прогресуючої загибелі нефронів й строми із зниженням здатності нирок виконувати гомеостатичні функції. Поступова втрата гормональних та ферментативних функцій нирок супроводжується накопиченням продуктів обміну (перш за все білкового), що формує клініко-лабораторний симптомокомплекс – уремію. Останній включає симптоми інтоксикації, зміну об'єму рідини й концентрації електролітів, зміну кислотно-лужного стану, патологію кісткової системи, затримку росту, появу гематологічних, неврологічних, шлунково-кишкових й дихальних розладів, артеріальну гіпертензію, порушення імунітету.

Стадії ХПН:

I стадія – компенсована – зменшення резервних можливостей нирок без порушення гомеостатичних констант;

II стадія – субкомпенсована – стадія нестійкої гіперазотемії та анемії у поєднанні із порушенням парціальних ренальних функцій;

III стадія – декомпенсована - стадія чітких ознак ХПН;

IV стадія – уремія, термінальна стадія із властивою олігоанурією, ураженням низьки органів та систем.

Тактика лікування: систематичний контроль за динамікою основних синдромів ХНН та їх корекцію з метою уповільнення настання термінальної стадії захворювання. Для більшого ефекту лікування потрібно виявити:

- активність основного захворювання та необхідність патогенетичної терапії (імунодепресанти, антибіотики, оперативна корекція пасажу сечі та ін.);

- виявити особливості ХНН (тотальна, парціальна);

- стадію ХНН, встановивши стан клубочкової фільтрації (кліренс креатиніну), азотовидільної функції нирок (вміст креатиніну, сечовини, середніх молекул в крові).

Спостереження дитини нефрологом. При рівні креатиніну 2мг% (0,35 ммоль/л) – проведення корегуючої терапії та контроль за ступенем компенсації функцій нирок. Якщо креатинін 5мг% (0,44 ммоль/л), хворого потрібно направити в центр гемодіалізу для підготовки до проведення діалізу або трансплантації нирки.

Дієта із урахуванням кількості рідини, білка, електролітів (в основному кальцію та натрію) та калорій.

Корекція гіпокаліємії: в/в хлорид калію, per os 3,0-6,0 (повільно), панангін в/в або per os.

Корекція гіперкаліємії:

1. глюкоза+інсулін в/в
2. глюконат кальцію (10%) в/в
3. бікарбонат натрію
4. сірчанокисла магnezія
5. гліцерин 5,0-20,0 в середину 3-4 рази на день.

Корекція дисбалансу фосфору та кальцію: ергокальциферол 2500-5000 од/добу, через 2-3 тиж до 5000-10 000 од/добу. При стійкій гіперкаліємії – пропранолол.

Корекція метаболічного ацидозу: гідрокарбонат натрія, цитрат натрія. Кількість розчину розраховується за формулою $C=0,2 \cdot P \cdot BE$,

де С – кількість 8%-го р-ну бікарбонату натрію, мл; Р – маса тіла, кг; BE – дефіцит основ, ммоль/л.

При гіпертензійному синдромі: резерпін, раунатин, рауседіл. При відсутності ефекту: салуретики (фуросемід, гіпотіазид, урегит, бринальдикс). При тяжкій гіпертензії – гемитон (клофелін, клонидин), α -метилдопа (допегит, альдомет), изобарин (гуанитидин).

Лікування анемії: препарати тестостерона (5% пропіонат або 20% енантат) по 1 мл кожні 3-4 дні протягом місяця. Препарати заліза тільки при зниженні заліза в крові.

Геморагічний синдром та порушення мікроциркуляції:

антикоагулянти (гепарин 100-200 од/кг), антиагреганти (реополіглюкін 10мл/кг, курантіл 3-5 мл/кг, трентал), свіжозаморожена плазма, препарати ніотинової кислоти (теонікол, компламін). Місцевий гемостаз: амплікації з тромбіном, гемостатична губка, фібринова плівка.

Для попередження серцевих, невралгічних, інфекційних та ускладнень з боку шлунково-кишкового тракту: вітаміни В₁, В₂, В₆, біотин, лізоцим, інтерферон, при необхідності антибактеріальні препарати, дозу яких знижують при зниженні клубочкової фільтрації до 50мл/хв. Для відновлення біоцинозу кишківника: біфікол, біфідумбактерин, колібактерин, ацидофільне молоко.

З метою **профілактики** ХНН потрібно виконувати програму спостереження за хворими із груп ризику, яка передбачає:

- знання характеру захворювання нирок та ступеню його активності для визначення ризику виникнення ХНН;
- індивідуальна програма спостереження дітей нефрологом з груп ризику;
- своєчасний контроль за функцією нирок у всіх дітей із хворобами нирок;
- правильне ведення хворих із захворюваннями нирок в період інтеркурентних хвороб;
- своєчасний облік хворих із різними варіантами ХНН для визначення характеру та часу проведення замісної терпії.

-

- **ХРОНІЧНА ХВОРОБА НИРОК**

- Наявність ХНН необхідно встановлювати незалежно від первинного діагнозу, ґрунтуючись на наявності ознак ураження нирок і/або показниках швидкості клубочкової фільтрації (ШКФ).

- **Критерії визначення хронічної хвороби нирок**

- Пацієнт має ХНН, якщо наявний будь-який із таких критеріїв:
 - 1. Ураження нирок ≥ 3 міс, яке виявлене за структурними або функціональними порушеннями нирок, із або без зниження ШКФ, і проявляється однією або більше з таких ознак:

- • порушення в аналізах крові або сечі;
- • порушення, виявлені під час візуалізаційних досліджень;
- • порушення, виявлені при біопсії нирки.

- 2. ШКФ < 60 мл/хв/1,73 м² протягом ≥ 3 міс із або без інших ознак ураження нирок, наведених вище.

- Ураження нирки виявляють за наявністю маркерів

- захворювання в крові, сечі, або за даними візуалізаційних досліджень, а не за допомогою біопсії нирки. При цьому персистувальна протеїнурія та гіпертензія є найважливішими ознаками ураження нирки.

Стадії хронічної хвороби нирок і ступені хронічної ниркової недостатності в дітей і підлітків:

| Стадія ХНН | Ступінь ХНН | ШКФ, мл/хв/1,73 м ² | Креатинін крові, ммоль/л | Максимальна відносна густина сечі |
|------------|------------------------------|--------------------------------|--------------------------|-----------------------------------|
| 1 | - | ≥ 90 | $\leq 0,104$ | >1,018 |
| 2 | 1 (тубулярна) | ≥ 90 | $\leq 0,104$ | $\leq 1,018$ |
| | 1 (компенсована) | 89–60 | 0,105–0,176 | <1,018 |
| 3 | 2 (субкомпенсована) | 59–30 | 0,177–0,351 | <1,018 |
| 4 | 3 (некомпенсована) | 29–15 | 0,352–0,440 | |
| 5 | 4 (термінальна або діалізна) | <15 | >0,440 | |

Лікування пацієнтів із ХХН потребує аналізу діагнозу, супутніх станів, ступеня тяжкості хвороби, її ускладнень, ризику втрати функції нирок і серцево-судинних захворювань.

Лікування ХХН повинно поєднувати:

- 1) специфічну терапію, засновану на діагнозі;
- 2) виявлення та лікування супутніх станів;
- 3) сповільнення втрати функції нирок;
- 4) профілактику та лікування серцево-судинних захворювань;
- 5) профілактику та лікування ускладнень зниження функції нирок (таких як гіпертензія, анемія, ацидоз, затримка фізичного розвитку – для дітей);
- 6) підготовку до терапії термінальної ниркової недостатності;
- 7) заміщення функції нирок шляхом діалізу або трансплантації, якщо наявні симптоми уремії.

4.4. Матеріали для самоконтролю:

А. А. Тести для самоконтролю.

1. Вкажіть найбільш часті причини ренальної гострої ниркової недостатності

- а) ураження клубочків та паренхіми нирок
- б) закупорка канальців кристалами сечової кислоти
- в) пошкодження ниркових канальців
- г) гостра уратна нефропатія
- г) пошкодження ниркового інтерстицію
- д) пошкодження ниркових судин

2. Для гемолітико-уремічного синдрому характерно:

- а) жовтяниця
- б) тромбоцитопенія
- в) лейкомічний «провал»
- г) анемія
- г) азотемія
- д) пронос
- е) поліурія

3. Вкажіть причини поліуричної стадії гострої ниркової недостатності

- а) підвищення артеріального тиску
- б) переважання порушень реабсорбції над фільтрацією
- в) інфузійна терапія
- г) зміни кортикально-медулярного осмотичного градієнту
- г) підвищене вживання рідини

4. Характерні клінічні прояви хронічної ниркової недостатності:

- а) артеріальна гіпертензія
- б) анемія
- в) анурія
- г) підвищена ламкість та випадіння волосся
- г) остеодистрофія
- д) підвищена ламкість кісток

5. Вкажіть найбільш часті причини постренальної гострої ниркової недостатності

- а) Камені нирок
- б) Підвищення клубочкової фільтрації

- в) Закупорка каналців кристалами сечової кислоти
- г) Гостра уратна нефропатія
- г) Цистит
- д) Уретрит

6. При нирковій недостатності протипоказаний:

- а) кларитроміцин ;
- б) лазикс;
- в) оксацилін;
- г) гентаміцин;
- д) “захищені пеніциліни”.

7. Що із вказаного є діагностичним критерієм хронічної ниркової недостатності у 3-х річної дитини?

- а) рівень швидкості клуб очкової фільтрації нижче 30 мл/хв. на 1,73 м²
- б) рівень креатиніну сироватки крові вище 0,15 ммоль/л
- в) тривалість азотемії більше 6 місяців
- г) рівень гемоглобіну нижче 110 г/л
- г) рівень сечовини крові більше 7,8 ммоль/л

Б. Задачі для самоконтролю:

Хлопчик 6,5 років, народився від I вагітності, з токсикозом протягом всієї вагітності, загрозою переривання у третьому триместрі. В 5 тижнів вагітності мати хворіла на грип. Пологи в строк, фізіологічні. Маса при народженні 2900 г, довжина 49 см. Ранній розвиток дитини без особливостей. Перенесені захворювання: ГРВІ – 3-4 рази на рік, вітряна віспа. Спадковий анамнез не обтяжений. Професійні шкідливості: мати дитини до та під час вагітності мала контакт хімічними реактивами. У віці 3-х років, при обстеженні з приводу ГРВІ, у дитини виявили зміни в аналізах сечі: відносна щільність – 1,002-1,008, протеїнурія. Для підтвердження діагнозу дитина була направлена в стаціонар. При поступленні стан тяжкий. Шкіра та видимі слизові оболонки бліді. При огляді виявлено: епіконт, «готичне» піднебіння, аномальна форма вušних раковин. ЧСС – 90/хв. АТ – 100/55 мм рт. Ст. Живіт звичайної форми, м'який, піддається пальпації у всіх відділах. Печінка, селезінка не збільшені.

Загальний аналіз крові: Нb – 102 г/л, еритроцити – $3,4 \times 10^{12}$ /л, лейкоцити – $6,5 \times 10^9$ /л, п – 3%, с – 64%, е – 4%, л – 23%, м – 6%, ШОЕ – 20мм/год.

Загальний аналіз сечі: кількість – 200мл, колір – жовтий, реакція – лужна, відносна щільність – 1,004, білок – 0,02 г/л.

Аналіз сечі по Земницькому: коливання відносної щільності 1,003-1,009, ніктурія.

Біохімічний аналіз крові: загальний білок – 60г/л, альбуміни – 59%, α_1 -глобуліни – 5%, α_2 -глобуліни – 8 %, β -глобуліни – 13%, γ -глобуліни – 15%, калій – 5,16 ммоль/л, натрій – 142,3 ммоль/л, сечовина – 17,9 ммоль/л, креатинін – 123 ммоль/л (норма 18-62).

КОС: рН – 7,3, BE – 12 ммоль/л.

Кліренс по ендogenousму креатиніну: 50,0 мл/хв.

Біохімічний аналіз сечі: білок – 600 мг/добу (норма – до 200), аміак – 22 ммоль/добу, титраційна кислотність – 40 ммоль/добу, вуглеводи – 9,76 ммоль/добу (норма – до 1,11).

УЗД нирок: нирки різко збільшені у розмірах, паренхіма неоднорідна, ЧЛС деформована.

Екскретна урографія: обидві нирки значно збільшені в розмірах, контури нерівні, ЧЛС деформована: павукоподібна конфігурація ниркової лоханки, чашечки полігональної форми. Множинні кистозні утворення в паренхімі обох нирок.

Завдання:

1. Встановити розгорнутий діагноз з відміткою про функціональний стан нирок.

2. Які ще методи лабораторно-інструментального дослідження необхідно включити в план обстеження дитини?
3. Чи є зміни у показниках сечі? Якщо так, то якого характеру, який генез їх виникнення та про порушення якої функції нирок вони свідчать?
4. Вкажіть на існуючі зміни у КОС. З порушенням якої функції нирок пов'язане їх появлення?
5. Який механізм походження анамії у хворого?
6. Консультації яких спеціалістів потребує дитина?
7. Вкажіть можливі причини розвитку патології нирок у даної дитини.
8. Назвіть методи функціонального дослідження нирок.

Основна:

1. Вибрані питання нефрології: навчальний посібник / Є.М.Нейко, В.Я.Камінський, П.Р.Герич [та ін.]; за ред. Є.М.Нейка. – Івано-Франківськ: СІМІК, 2011. – 415 с.
2. Иванов Д.Д. Лекции по нефрологии / Д.Д.Иванов. – Донецк: Заславский А.Ю., 2010. – 194 с.
3. Руководство по нефрологии / А.И.Дядык, Л.И.Ткаченко, М.В.Хоменко [и др.]; под ред. А.И.Дядыка, Е.А.Дядык. – К.: Четверта хвиля, 2011. – 598 с.

Додаткова:

7. Майданник В.Г. Педиатрия. Харьков, «Фолио», 2002., 1125 с.
8. Протокол лікування дітей з пієлонефритом. Наказ МОЗ України від 20.07.2005 № 365
10. Возианов А.Ф., Майданник В. Г., Бидный В. Г., Багдасарова И.В. Основы нефрологии детского возраста. – К., Книга плюс, 2002. – 348с.
11. Волосовец А. П., Кривопустов С.П. Антимикробная терапия инфекций мочевой системы у детей. Лекции для врачей. Киев, 2004., 32с.
12. Папаян А.В., Савенкова Н.Д., Клиническая нефрология детского возраста. – С.-Пб., Сотис, 1997. – 718 с.