

# АМБУЛАТОРНАЯ НЕФРОЛОГИЯ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА

Часть II

*Под редакцией*  
д.м.н., профессора А. Ни

*Учебное пособие*



Владивосток  
Медицина ДВ  
2015

ПЕДИАТРИЯ



Издательство «Медицина ДВ»  
690950 г. Владивосток, пр-т Острякова, 4  
Тел.: (423) 245-56-49. E-mail: medicinaDV@mail.ru

Министерство здравоохранения Российской Федерации  
Тихоокеанский государственный медицинский университет

# АМБУЛАТОРНАЯ НЕФРОЛОГИЯ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА

## Часть II

*Под редакцией*  
д.м.н., профессора А. Ни

*Учебное пособие*

*Рекомендовано Учебно-методическим объединением по медицинскому и фармацевтическому образованию вузов России в качестве учебного пособия для обучающихся по основным профессиональным образовательным программам высшего образования – подготовки кадров высшей квалификации по программам ординатуры по специальностям: Педиатрия, Нефрология, Урология, Общая врачебная практика (семейная медицина)*



Владивосток  
Медицина ДВ  
2015

УДК 616.6-053.2  
ББК 56.9  
А613

*Издано по рекомендации редакционно-издательского совета  
Тихоокеанского государственного медицинского университета*

**Рецензенты:**

**З.В. Сиротина** – д.м.н., профессор кафедры педиатрии и неонатологии  
КГБ ОУ ДПО «Институт повышения квалификации специалистов  
здравоохранения» Министерства здравоохранения Российской Федерации

**Т.В. Заболотских** – д.м.н., профессор заведующая кафедрой  
детских болезней факультета последипломного образования  
ГБОУ ВПО «Амурская государственная медицинская академия»  
Министерства здравоохранения Российской Федерации

**Авторы:**

*А. Ни, О.Г. Быкова, Н.Г. Приходченко, Э.Ю. Катенкова*

**А613   Амбулаторная нефрология детского возраста. Часть II** : учебное пособие. – А. Ни, О.Г. Быкова, Н.Г. Приходченко и др. – [Под ред. д.м.н., профессора А. Ни]. – Владивосток, 2015. – 76 с.

В настоящем пособии содержатся современные сведения об основах этиологии, патогенеза, диагностики, клинических проявлений и лечения болезней органов мочевой системы у детей и подростков, необходимые в практической деятельности врачу, оказывающему первичную медицинскую помощь детям. Описаны: ранняя диагностика заболеваний, их лечение на амбулаторном этапе, диспансерное наблюдение с указанием рекомендаций по диетотерапии и вакцинации.

Учебное пособие предназначено для ординаторов, обучающихся по специальностям Педиатрия, Нефрология, Урология, Общая врачебная практика (семейная медицина).

УДК 616.6-053.2  
ББК 56.9

© Коллектив авторов ТГМУ, 2015  
© «Медицина ДВ», 2015

## Оглавление

Введение .....	4
Глава 1. Дисметаболические нефропатии .....	5
Глава 2. Нарушения мочеиспускания .....	24
Глава 3. Неотложные состояния при болезнях органов мочевой системы .....	33
Глава 4. Диетотерапия при заболеваниях почек .....	37
Глава 5. Вакцинация детей с заболеваниями почек .....	49
Тестовые задания .....	59
Ситуационные задачи .....	61
Эталоны ответов на тестовые задания и ситуационные задачи .....	62
Рекомендуемая литература .....	64
Приложения .....	65

## Введение

Распространенность патологии органов мочевой системы (ОМС) в различных странах, в том числе и в России, в последнее десятилетие увеличилось в 2-2,5 раза, в частности и за счет дисметаболической нефропатии, нейрогенной дисфункции мочевого пузыря. Дисметаболическая нефропатия является одной из актуальных и спорных проблем современной педиатрии. Причем сегодня, по статистическим данным, отмечается повсеместный рост от 27% до 64% в структуре заболеваемости мочевой системы у детей, а в повседневной практике врача-педиатра обменные нарушения в моче отмечаются практически у каждого третьего больного.

Вопросы диагностики и лечения нарушений мочеиспускания и недержания мочи у детей никогда не потеряют своей актуальности, что обусловлено значительной распространенностью этой патологии (около 10% детского населения), а также ее ролью в развитии и поддержании вторичных изменений мочевыводящей системы (рецидивирующего хронического цистита, пузырно-мочеточникового рефлюкса, уретерогидронефроза, пиелонефрита, приводящих к нефросклерозу, артериальной гипертензии, хронической почечной недостаточности и ранней инвалидизации, сопровождающих это заболевание, по данным литературы, более чем в 30% случаев).

Умение диагностировать и владеть лечением заболеваний мочевой системы – одни из важнейших критериев подготовленности педиатра к практической деятельности. Несмотря на кажущуюся простоту диагностики, врач нередко сталкивается с проблемами топической диагностики, выбора объема исследования, а, следовательно, терапии и длительности лечения. Диагностический процесс заболеваний почек бывает сложным и длительным.

## Глава 1

# Дисметаболические нефропатии

*Международная классификация болезней – 10:*

- E74.8 – Другие уточненные нарушения обмена углеводов. Эссенциальная пентозурия. Оксалоз. Оксалурия.
- E79.8 – Другие нарушения обмена пуринов и пиримидинов. Наследственная ксантинурия.
- E83.3 – Нарушения обмена фосфора.
- E83.5 – Идиопатическая гиперкальциурия.

### Определение и классификация

**Дисметаболические нефропатии (ДН)** – нефропатии с различной этиологией и патогенезом, развитие которых связано с нарушениями обмена веществ.

Однако, помимо широкого толкования, существует более узкое представление о дисметаболических нефропатиях. В более узком смысле к дисметаболическим нефропатиям относятся типичные тубулопатии. Этот термин подразумевает наличие генетической предрасположенности к заболеванию и чаще всего название «дисметаболическая нефропатия» употребляется именно в этом узком толковании.

**Первичные дисметаболические нефропатии** являются наследственно-обусловленными заболеваниями, характеризуются прогрессирующим течением, ранним развитием уролитиаза и хронической почечной недостаточности. К ним относятся первичная наследственная гипероксалурия (оксалоз), синдром Леша–Нихана, цистиноз и цистинурия.

**Вторичные дисметаболические нефропатии** представляют собой вторичные тубулярные синдромы, иначе называемые дисметаболическими расстройствами с кристаллуриями, которые могут быть полигенно-наследуемыми или мультифакториальными.

**ДН с оксалатно-кальциевой кристаллурией (ОКК)** – полигенно наследуемая (мультифакториально развивающаяся) нефропатия, которая связана с патологией обмена щавелевой кислоты и проявляется в условиях семейной нестабильности цитомембран.

**ДН с уратной кристаллурией** – патология почек, возникающая при нарушении обмена пуринов («мочекишлом» диатезе), когда поражение почек обусловлено избыточным поступлением в почки уратов.

**ДН с фосфатной кристаллурией** – поражение почек, обусловленное образованием фосфатов вследствие хронической инфекции, особенно при гиперкальциурии.

**Цистинурия** – наследственное заболевание, вызванное нарушением мембранного транспорта цистина и диаминокислот (аргинина, лизина и орнитина) в проксимальных канальцах и тонкой кишке.

Любые ДН, вне зависимости от причины, характеризуются моче-вым синдромом в виде кристаллурии. Персистирующая кристаллурия может привести к отложению кристаллов в ткани почки, а также к их адгезии, «слипанию» друг с другом, что служит основой формирования камня и развитию мочекаменной болезни. Заболевание морфологически сопровождается тубулоинтерстициальными изменениями вплоть до развития тубулоинтерстициального нефрита.

**Нарушение обмена щавелевой кислоты.** Щавелевая кислота – конечный продукт обмена ряда соединений глицина, серина, гидрооксипролина, т.е. аминокислот, играющих важную роль в обмене соединительной ткани. Соли щавелевой кислоты широко представлены в продуктах питания. Поступая с пищей, оксалаты пассивно абсорбируются в кишечнике. Ограничение их абсорбции обусловлено образованием нерастворимых комплексов с кальцием.

Почками выводится около 90% от общего количества щавелевой кислоты. Только около 10% щавелевой кислоты экзогенного происхождения, в то время как 35-40% экскретируемых оксалатов образуется из аскорбиновой кислоты и 40% – из глиоксиловой кислоты. Оксалаты выводятся с помощью клубочковой фильтрации и канальцевой секреции через 24-36 часов после поступления с пищей. В норме уровень экскретируемого с мочой оксалата колеблется от 10 до 40 мг и зависит от возраста, времени суток и времени года. Максимальная концентрация определяется осенью, ночью и ранним утром, когда минутный диурез минимальный.

Известно несколько причин развития гипероксалурии:

- 1) наследственное нарушение обмена щавелевой кислоты (первичная гипероксалурия);
- 2) вторичное нарушение синтеза оксалатов;
- 3) изменение стабильности цитомембран почечной ткани;
- 4) дефицит пиридоксина (В<sub>6</sub>).

**Первичная гипероксалурия (оксалоз).** Это редкое наследственное заболевание, связанное с отсутствием или низкой активностью ферментов обмена глиоксиловой кислоты. Тип наследования – аутосомно-рецессивный, но описаны случаи и доминантного типа наследования. Степень ферментного дефекта может быть различной.

Вследствие образования оксалатов в больших количествах заболевание носит системный характер и проявляется поражением различных органов. Кристаллы оксалатов кальция откладываются в канальцах и интерстиции почек, в мышцах и хрящах, стенках сосудов, лимфоузлов, мозге и других органах.

Клинически заболевание проявляется в раннем возрасте, у 2/3 больных в 3-5 лет. Мальчики болеют несколько чаще девочек. Часто заболевание начинается с атаки острого пиелонефрита.

*Диагностические критерии оксалоза:*

1. Наследственная отягощенность по радикулиту, аритмии, АГ, желчнокаменной болезни, мочекаменной болезни, патологии желудочно-кишечного тракта;
2. Мочевой синдром в виде гематурии (от микро – до макро);
3. Резко повышенная экскреция оксалатов с мочой (100-400 мг/сут.);
4. Ультразвуковые и рентгенологические признаки нефро- и уролитиаза;
5. Болевой синдром, вызванный нефролитиазом.

**Лечение.** Радикальным методом лечения оксалоза является трансплантация печени, что устраняет дефект отсутствия аланин-глиоксилаттрансферазы и восстанавливает нормальный обмен щавелевой кислоты. Остальные методы лечения, в том числе и трансплантация почки, оказываются неэффективными.

**Прогноз** неблагоприятный, более 80% больных с оксалозом умирают в возрасте до 20 лет. Летальный исход обычно предreshен ранним развитием хронической почечной недостаточности.

**Вторичная гипероксалурия.** Оксалатная нефропатия – полигенно наследуемая (мультифакториально развивается) нефропатия, связанная с патологией обмена щавелевой кислоты и проявляющаяся в условиях семейной нестабильности почечных цитомембран, наблюдается в детском возрасте чаще других метаболических нефропатий. При этом состоянии избыточное образование и повышенное выведение оксалатов и оксалатно-кальциевых солей с мочой приводит к поражению почек без других тяжелых системных проявлений болезни. По данным различных авторов, доля генетических факторов в развитии



оксалатной нефропатии составляет до 70-75%. Помимо генетических большую роль играют средовые факторы: характер питания в семье, стрессы, экология, прием некоторых лекарств и др. Клинические проявления болезни могут развиваться в любом возрасте, даже в периоде новорожденности, однако, чаще всего они выявляются в возрасте 5-7 лет.

*Диагностические критерии ДН с оксалатно-кальциевой кристаллурией:*

1. Отягощенность генеалогического анамнеза каменными болезнями, артропатиями, гастроэнтерологическими и сердечно-сосудистыми заболеваниями.
2. Абдоминальный синдром – периодические боли в животе.
3. Дизурический синдром.
4. Мочевой синдром: микрогематурия и/или микропротеинурия, и/или абактериальная лейкоцитурия.
5. Гиперстенурия.
6. Оксалатная кристаллурия – большое количество кристаллов оксалатов (или небольшое, но крупных кристаллов) в разовой порции мочи.
7. Повышение суточной экскреции оксалатов с мочой (более 1 мг/кг/с или 3 мкм/кг/с, или 7 – 20 мг/24 ч, или 90 – 135 ммоль/с).
8. Усиление экскреции фосфолипидов, этаноламина, перекисей в моче, положительный тест на кальцифилаксию мочи.
9. Снижение антикристаллообразующей способности мочи (приложение 1).
10. УЗИ: повышение эхогенности стенки ЧЛС почек, микролиты.
11. Фоновые состояния: избыточная масса тела, различные аллергические проявления, вегето-сосудистые дистонии с гипергидрозом, олигодипсией.

Оксалатная нефропатия нередко является основой развития ТИН, мочекаменной болезни, которая может осложниться обструкцией мочевых путей и пиелонефритом.

*Лечение:*

1. Питьевой режим высокожидкостный – не менее 1 л/м<sup>2</sup> поверхности тела или 2 л/1,73 м<sup>2</sup>, или дополнительный объем жидкости (10-15-20-50% от возрастного объема).
2. Диета №5, гипооксалатная (табл. 1, 2, 3, 4, 5; приложение 2).
3. Стабилизаторы клеточных мембран и антиоксиданты: вит. В<sub>6</sub>, А (ретинол, ретиналь, ретиноевая кислота), Е (эвион), С, димефосфон, ксидифон, комбинированные средства (веторон Е, аевит, эвитол), кудесан, «коэнзим Q», препараты янтарной кислоты (янтавит, митомин, лимонтар, эликсир Янтарный плюс), липоевая кислота, карнитин (табл. 6).

4. Препараты магния (окись магния, магний В<sub>6</sub>, магнерот, магне-сол, «Натурал Калм»).

5. Энтеросорбенты – энтеросгель, альгисорб и др.

6. Фитотерапия: спорыш, укроп, золотая розга, земляника лесная, хвощ полевой, мята перечная, пырей, кукурузные рыльца, шишки хмеля, почечный чай, пол-пола, яблочный сок, лист яблони, фитопрепараты (цистон, канефрон, фитолизин, фиторен).

7. Из минеральных вод используются слабоминерализованные воды («Нафтуся», «Славяновская», «Смирновская», «Ласточка», Шмаковская минеральная вода, Горноводненская минеральная вода и др.) из расчета 3-5 мл/кг (разовая доза) в 3-4 приема, температура 40°, курсом 1 мес, 2-3 раза в год. Лечение длительное.

Таблица 1

Содержание оксалатов в продуктах (г/кг)

Разрешаются продукты с содержанием оксалатов менее 0,9 г/кг	Ограничиваются продукты с содержанием оксалатов от 1 до 3 г/кг	Исключаются продукты с содержанием оксалатов выше 3 г/кг
Белокочанная и брюссельская капуста, абрикосы, бананы, смородина, кизил, слива, айва, баклажаны, грибы, цветная капуста, огурцы, салат, горох, тыква, белый хлеб, растительное масло. Рекомендуются все виды круп. Молочные продукты и мясо – в первую половину дня	Морковь, зеленая фасоль, бобы, цикорий, лук, кукуруза, помидоры, настой чая, земляника, крыжовник, говядина, курица, заливное, печень, треска, сливочное масло, продукты, содержащие большое количество витамина С – смородину, антоновские яблоки, редис	Какао, шоколад, свекла, сельдерей, шпинат, петрушка, щавель, ревень, укроп, инжир, цитрусовые, экстрактивные вещества (бульоны)

Таблица 2

Продукты, богатые калием и содержащие минимальное количество кальция и оксалатов

Продукты	Содержание калия (мг в 100 г)
Морская капуста	970
Изюм	800
Финики	800
Грибы сухие	580
Персик	363
Бананы	350
Смородина белая	350
Картофель вареный	330
Апельсины	250
Сливы	240