

ДИЗМЕТАБОЛИЧЕСКАЯ НЕФРОПАТИЯ В ПРАКТИКЕ ПЕДИАТРА

Современное состояние проблемы

На сегодняшний день современная нефрология констатирует увеличение количества больных с обменными ренальными нарушениями

(С.В. Рычкова , 2010)

Развитие дизметаболических нефропатий обусловлено серьезными метаболическими нарушениями

(Центр редких заболеваний почек, Франция, 2011)

В структуре исходов ДМН: присоединение микробно-воспалительных процессов, трансформация в тубулоинтерстициальный нефрит, уролитиаз, хроническую болезнь почек.

Современное состояние проблемы

Заболеваемость органов мочевыделительной системы среди лиц молодого и трудоспособного возраста занимает второе место после патологии органов дыхания и составляет 9,2%, а среди детского населения – второе-третье место (с патологией ЖКТ), весомыми среди которых остаются инфекции мочевыделительной системы.

(Одинец Ю.В., 2006, В.М.Князевич 2009)

Современное состояние проблемы

- По данным отчетов нефрологов и урологов, наличие дизметаболической нефропатии и мочекаменной болезни наблюдается от 40 до 60% населения.

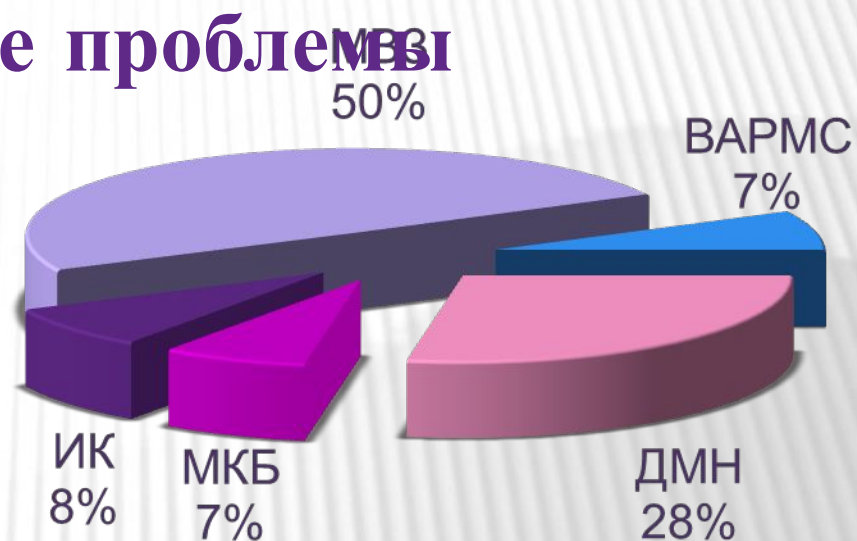
(Стоева Т.В., 2008, Багдасарова И.В., 2008)

- Учитывая частоту дизметаболической нефропатии и ее негативное влияние на различные отделы нефрона, возникает необходимость не только наблюдать за их течением, но и определять топик поражения для применения соответственных лечебных мероприятий.

(Прохоров Е.В., 2007)

Современное состояние проблемы

- Частота обменных нефропатий в структуре заболеваемости органов мочевыделительной системы составляет 27-64%
- Синдром обменных нарушений в моче в повседневной практике врача-педиатра отмечается практически у каждого третьего больного



МКБ – мочекаменная болезнь
ДМН – дизметаболическая нефропатия
ВАРМС – врожденная аномалия развития мочевыделительной системы
МВЗ – микробно-воспалительные заболевания
ИК – иммунокомплексные заболевания

Данные нефро-центр ОДКБ 2010г.

ДИЗМЕТАБОЛИЧЕСКИЕ НЕФРОПАТИИ

Группа заболеваний с различной этиологией и патогенезом, которые характеризуются интерстициальным процессом в почках с поражением канальцев почек вследствие нарушения обмена веществ.

- **Транзиторная ДМН** (однообразное питание, временное нарушение ферментативных систем организма – заболеваний ЖКТ, ОРВИ, ИМВС, длительный прием медикаментов)
- **Постоянная ДМН** – хроническое заболевание, генетически детерминированные нарушения обмена веществ, качество питьевой воды.

КЛАССИФИКАЦИЯ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ГЕНЕЗА НЕФРОПАТИИ

Первичные ДМН – наследственно-обусловленные заболевания, характеризующиеся прогрессирующим течением, ранним развитием уролитиаза и хронической почечной недостаточности (первичная наследственная гипероксалурия (оксалоз), синдром Леша-Нихана, цистиноз, цистинурия).

Вторичные ДМН – представляет собой вторичные тубулярные синдромы, иначе называемые дизметаболическими расстройствами с кристаллуриями, которые могут быть полигенно-наследуемыми или мультифакториальными.



КЛАССИФИКАЦИЯ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ВИДА ОСАДКА (ВИД НЕФРОПАТИИ)

В основе кристаллурии лежит нарушение обмена:

- кальция – 70-90%
- щавелевой кислоты (оксалатов) – 60-90%
- мочевой кислоты (уратов) – 5-26%
- фосфатов – 5-15%
- цистина – 3%

Около 80% всех нефропатий являются смешанными

- оксалатно-кальциевыми,
- фосфатно-кальциевыми,
- оксалатно (фосфатно) – уратными.

Классификация в зависимости от вида осадка



○ ОКСАЛАТЫ

- Образуются в кислой или щелочной среде из щавелево-кислого кальция или амония.
- Камни: бугристые или шиповидные, темно-коричневого или черного цвета, плотной консистенции.

○ ФОСФАТЫ

- Содержат фосфорно-кислый кальций, фосфорно-кислую амияк-магнезию (трипельфосфаты), формируется в щелочной среде при pH выше 7,0.
- Камни: различной формы, белого или серого цвета.



○ УРАТЫ

- Производные мочевой кислоты в нерастворимой кет образуются в резко кислой моче pH 5,0-5,8.
- Камни: округлой формы, ярко желтого, иногда буроватого цвета, плотной консистенции.



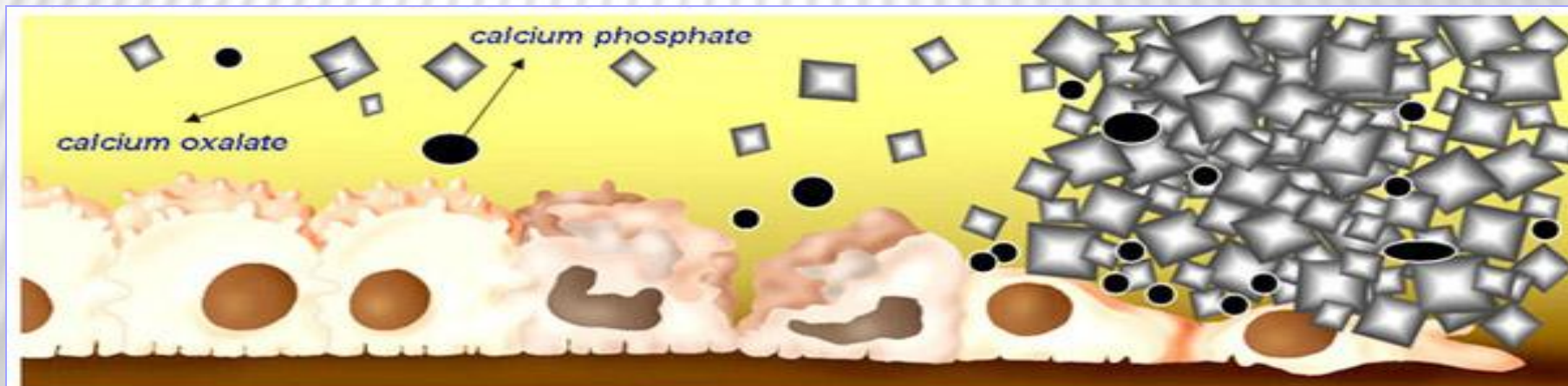
Условия развития обменной нефропатии



Патогенез развития ДМН

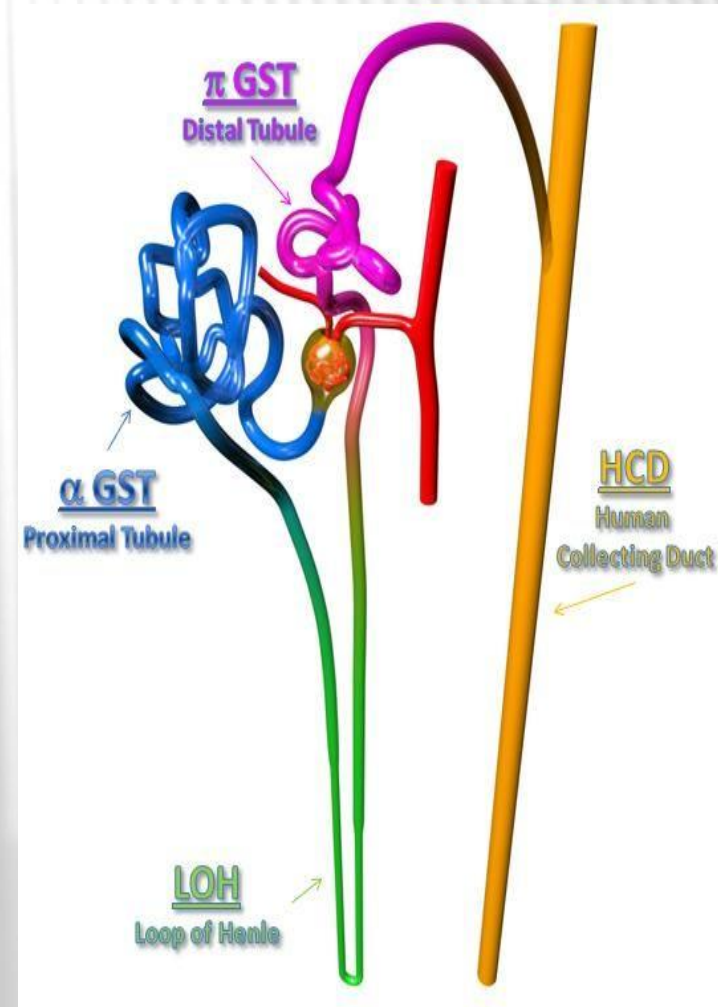
In vitro избыток оксалата в митохондриях приводит к угнетению поглощения и окисления малата и сукцината в цикле Кребса, что нарушает энергетический обмен, усиливает перекисное окисление липидов, внутриклеточную секвестрацию кальция и формирование микролита щавелевокислого кальция в почке, что клинически **выражается в кристаллурии, гематурии, микропротеинурии с цилиндрурией.**

(Thamilselvan S., 2007)

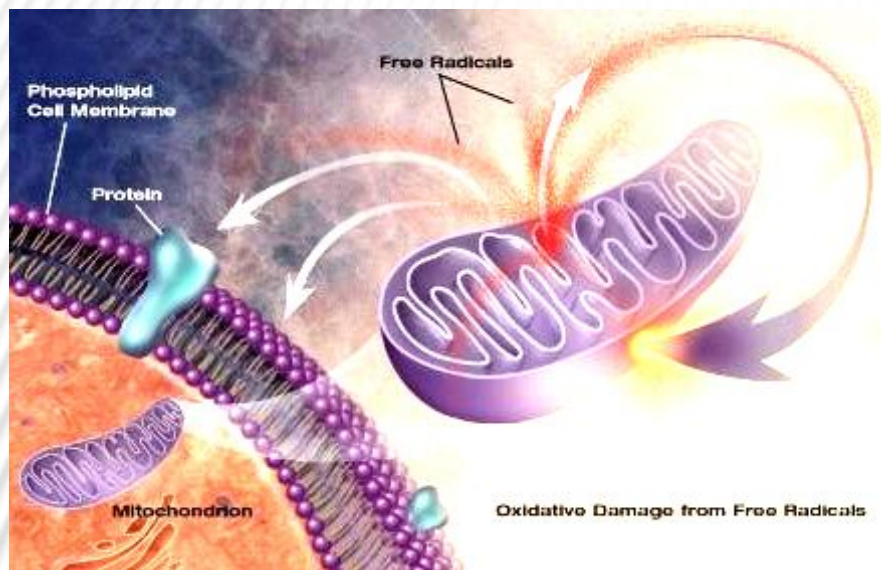


Патогенез развития ДМН

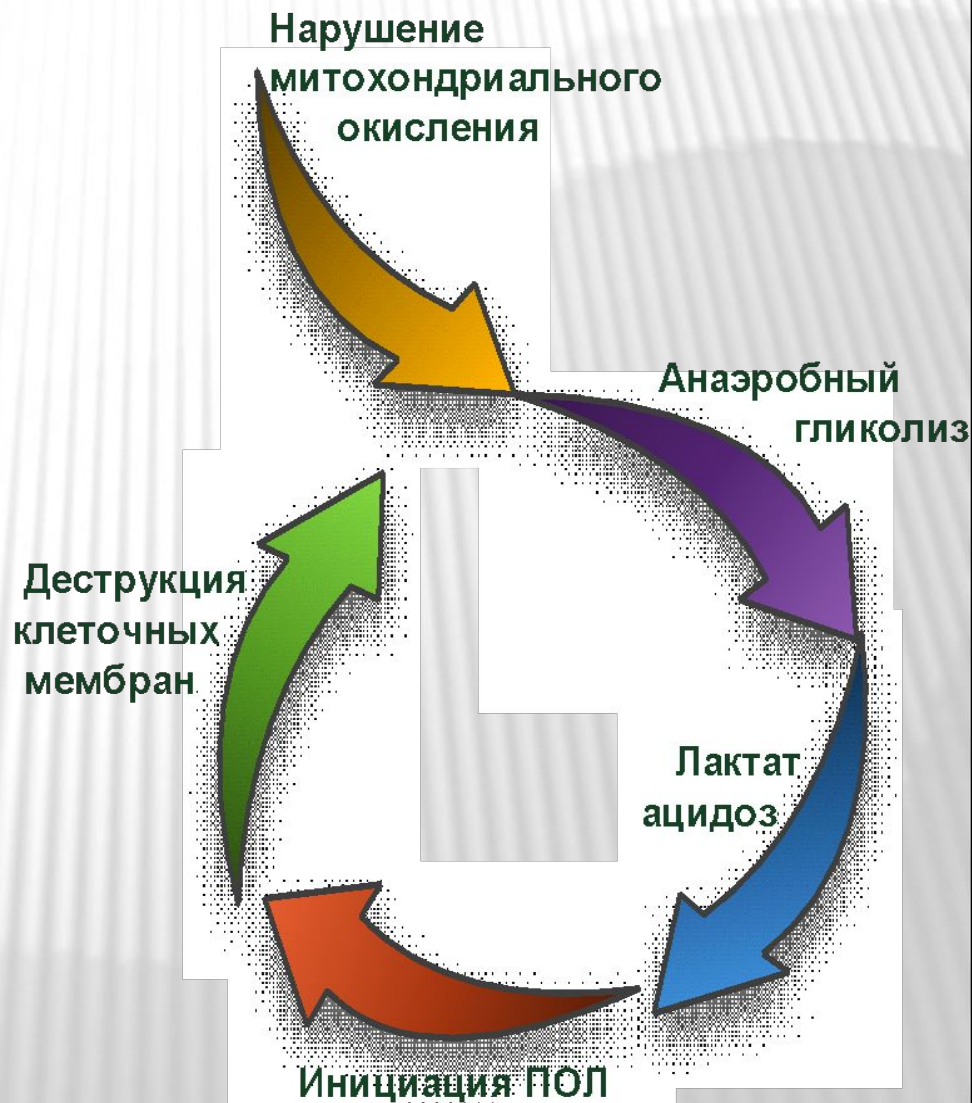
- Диагностическим ориентиром почечной энергетической дисфункции является нарушение деятельности тубулярных структур нефрона.
- Наиболее богатые митохондриями клетки находятся в проксимальных и дистальных извитых канальцах коркового слоя почки, а также в восходящей части петли Генле.



Патогенез развития ДМН



Нарушения в системе энергетического обеспечения ведет не только к развитию энергодефицита, но и способствует образованию свободных радикалов и прогрессированию оксидативного стресса.



ДМН С ОКСАЛАТНО-КАЛЬЦИЕВОЙ КРИСТАЛУРИЕЙ (ОКСАЛАТНАЯ НЕФРОПАТИЯ)

Полиэтиологическое заболевание, в основе которого лежит нарушение стабильности почечных цитомембран как наследственного, так и спорадического характера.

Фоновая патология

- Аномалии развития ОМВС, нейрогенная дисфункция МП, воспалительные процессы
- Патология ЖКТ
- Аллергические заболевания
- Ожирение
- ВСД с тенденцией к гипотонии



Клинико-лабораторные проявления

- Помутнение мочи с выпадением осадка серо-желтого цвета
- Реакция мочи 5,0-7,0
- Гиперстенурия (1028-1030 и выше)
- Мочевой синдром с оксалатно-кальциевой и/или фосфатно-кальциевой кристаллурией, гематурией различной степени выраженности
- Протеинурией и/или лейкоцитурией абактериального характера
- Суточная экскреция оксалатов >20мг/с
- УЗИ - очаговое повышение эхогенности почечной паренхимы, возможно уплотнение стенок лоханок

УРАТНАЯ НЕФРОПАТИЯ

Основная причина уратной нефропатии нарушение обмена мочевой кислоты, за счет повышенного синтеза и увеличенной экскреции мочевой кислоты.

Фоновая патология

- Ацетонемические состояния
- Аллергические реакции
- Аномалии развития ОМВС
- Патология суставов
- Вариабельность АД
- Эмоциональная лабильность

Клинико-лабораторные проявления

- Помутнение мочи с выпадением осадка кирпичного цвета
- Реакция мочи ниже 6,0
- Гиперстенурия (1028-1030 и выше)
- Мочевой синдром с кристаллами мочевой кислоты, гематурией различной степени, протеинурией, микроальбуминурия, лейкоцитурия абактериального характера.
- Гиперурикемия $>0,35$ ммоль/л, гиперурикозурия >4 ммоль/л
- Увеличение индекса мочевая кислота/креатинин
- УЗИ - очаговое повышение эхогенности почечной паренхимы, возможно уплотнение стенок лоханок



ФОСФАТНАЯ НЕФРОПАТИЯ

Основная причина гиперфосфатурии – хроническая инфекция мочевой системы.

Фоновая патология

- Хроническая инфекция мочевой системы
- Аномалии развития ОМВС
- Хроническая патология органов ЖКТ

Клинико-лабораторные проявления

- Помутнение мочи с выпадением осадка молочно-белого цвета
- Реакция выше 7,0
- Кристаллы трипельфосфатов в виде призм с двойным лучепреломлением
- Суточная экскреция фосфатов >2,5-4,0мг
- Увеличение индекса фосфор/креатинин
- Наличие в моче микроорганизмов с уреазной активностью (Proteus, Pseudomonas)



ВОЗМОЖНЫЕ ОСЛОЖНЕНИЯ ДМН



- Мочекаменная болезнь
- Инфекции мочевыделительных путей
- Артериальная гипертензия
- Интерстициальный нефрит
- Хроническая почечная недостаточность

ДИАГНОСТИЧЕСКИЙ АЛГОРИТМ ПРИ ЛМН

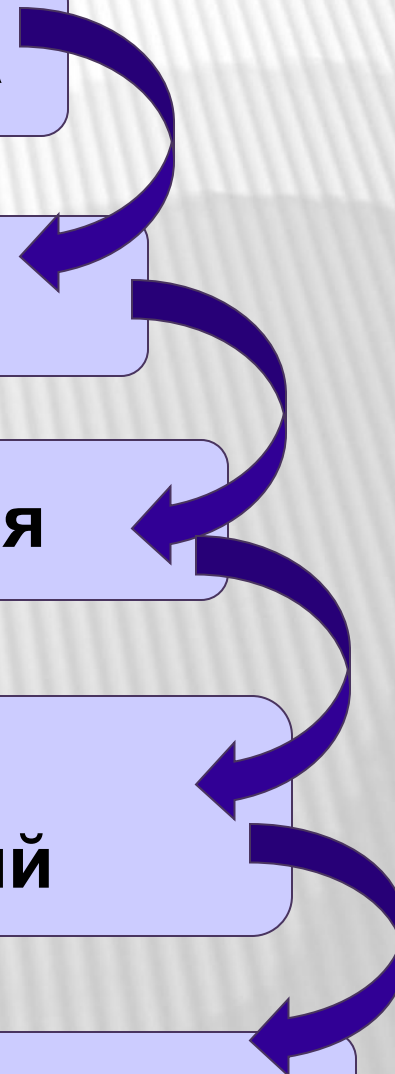
Жалобы неспецифического характера

Нутритивный анамнез

Персистирующая кристаллурия

Анализ транспорта солей,
оценка тубулярных функций

УЗИ, параметры уродинамики



ОТЯГОЩАЮЩИЕ ФАКТОРЫ РАЗВИТИЯ ДМН



ПЛАН ОБСЛЕДОВАНИЯ ДЕТЕЙ С ДМН



- Клинический анализ мочи
- Суточная экскреция солей (фосфатов, оксалатов, кальция, цистина)
- Биохимическое исследование крови (мочевая кислота, кальций, креатинин)
- Анализ по Зимницкому
- УЗИ
- Обзорная рентгенограмма (уратные, цистиновые, ксантиновые и белковые камни **рентгенонегативные!!!**)
- КТ

Особенности ДМН ассоциированных с инфекцией мочевой системы

- Рецидивирующее течение
- Персистирующий мочевой синдром
- Необходимость проведения повторных курсов антибактериальной терапии
- Нарушения микроэлементного гомеостаза

ТАКТИКА ВЕДЕНИЯ БОЛЬНЫХ С ДМН

- Своевременная диагностика
- Адекватная медикаментозная и немедикаментозная терапия
- Профилактика

ОСНОВНЫЕ НАПРАВЛЕНИЯ ТЕРАПИИ ДМН У ДЕТЕЙ

НЕСПЕЦИФИЧЕСКИЕ

СПЕЦИФИЧЕСКИЕ

*лечебно-
профилактические
мероприятия*

**Организация
правильного образа
жизни**

**Специфическая
диетотерапия**

**Контроль и коррекция
уродинамики**

**Коррекция
метаболических
нарушений**

**Профилактика микробно-
воспалительных процессов
в мочевой системе**

**Коррекция физико-
химических параметров
мочи**

ПАТОГЕНЕТИЧЕСКИ ОБОСНОВАННАЯ ДЛИТЕЛЬНОСТЬ ТЕРАПИИ

- Постоянная кристаллурия – 12 месяцев
- Дизметаболическая нефропатия – 2-3 курса в год (по 2 месяца)
- МКБ – консервативное лечение (всю жизнь)
- Транзиторная кристаллурия: диета + Канефрон в возрастной дозировке 1-2 месяца.

ТЕРАПИЯ КАЛЬЦИЙ-ОКСАЛАТНОЙ НЕФРОПАТИИ

- **Диета** с ограничением кофе и какао продуктов, крепкого чая, щавеля, шпината, салата, черной смородины, клубники, орехов, бобовых, цитрусовых, сыра, молока, продуктов с избытком витамина С.
- **Медикаментозная терапия:**
 - Канефрон + витамины группы В (Нейромультивит Магне-В6) + 2% р-р Ксидифона + Смарт-омега для детей 1-2 капсулы - 2 месяца.
 - Фитолизин 1 чайная ложка 3 раза в день 10 дней → Мезим-форте 1др*3р 10 дней → Канефрон 1 др.*3 р/д. 10 дней.
 - **При МКБ:** Роватинекс 1 капсула 2 раза в день 2 месяца, Цистон 1 таб. 3 раза в день 2 месяца, ИЛИ Канефрон 1 др.*3р/д. 2 месяца.

ТЕРАПИЯ УРАТНОЙ НЕФРОПАТИИ

- **Диета** с ограничением белковой пищи (животного происхождения), шоколада, крепкого чая, кофе, алкоголя, жареных и острых блюд, исключение субпродуктов, бобовых (фасоль, горох, арахис).
- **Медикаментозная терапия:**
 - Блемарен 1т.*3 р. в день 2-6 месяцев (под контролем рН мочи).
 - Канефрон , Цистон 3-6 месяцев.

ТЕРАПИЯ ФОСФОРНО-КАЛЬЦИЕВОЙ НЕФРОПАТИИ

• **Диета** с исключением щелочных минеральных вод, цельного молока, острых блюд, ограничение употребления картофеля, бобов, тыквы, ягод, зеленых овощей, сыра, брынзы.

• **Медикаментозная терапия:**

- Канефрон + Ксидифон 2% 2 месяца + Витамины группы А, Е, В1, В6.
- Брусничный и клюквенный морсы.
- **МКБ:**Роватинекс 1 капсула 2 раза в день 2 месяца, Цистон 1 таб. 3 раза в день 2 месяца, ИЛИ Канефрон 1 др.*3р/д. 2 месяца.

СИМПТОМАТИЧЕСКАЯ ТЕРАПИЯ

- Ликвидация болевого синдрома:
- Спазмоанальгетики (риабал, баралгин, но-шпа, папаверин, платифилин, спазмоцистенал, ависан, пинабин).
- Нейротропные спазмолитики (атропин, скополамин).
- НПВС (кетопрофен, кеторолак, кетанов, кетолонг, диклофенак, нимесулид).
- Инфузионная терапия (растворами кристаллоидов – 5% глюкоза, физ.раствор).
- Теплые ванны (при отсутствии температуры).

ПИТЬЕВОЙ РЕЖИМ ПРИ ДМН



- **Оксалурия** – щелочные воды низкой минерализации (Смирновская, Славяновская, Нафтуса, Ессентуки-20).
- **Уратурия** – щелочные воды средней минерализации (Ессентуки-14 или 17, Боржоми)
- **Фосфатурия** – Доломитный нарзан

ПРОТИВОРЕЦИДИВНАЯ ТЕРАПИЯ ДМН

- Канефрон – капли или драже 1 месяц
+ Витамины А, Е (октябрь-ноябрь и март-апрель).



ПРОФИЛАКТИКА РАЗВИТИЯ ДМН

- Увеличение диуреза (30 мл/кг массы тела в сутки)
- Рациональное сбалансированное питание
- Ликвидация гиподинамии
- Ликвидация длительной стрессовой ситуации
- Интегральная профилактика (лечение сопутствующих патологических состояний и их осложнений)

ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ДЕТЕЙ С ДМН

- Контроль анализов мочи ежемесячно (общий, Нечипоренко), в случае инфекции 1 раз в 2 недели.
- 1 раз в год обследование в стационаре (общий анализ крови, биохимическое исследование крови, транспорт солей, анализы мочи, УЗИ)
- Прививки не противопоказаны.
- С диспансерного учета не снимаются, передаются во взрослую сеть по достижении 18-летнего возраста.

**Спасибо за
внимание!**

