

# Оценка функционального состояния органов и систем при проведении медико-социальной экспертизы у детей

- Л.А.Зубов, доцент кафедры педиатрии ФПК и ППС СГМУ
- Г.И.Ушничкова, заведующая Главным бюро медико-социальной экспертизы Архангельской области

# ОГРАНИЧЕНИЯ ЖИЗНЕДЕЯТЕЛЬНОСТИ У ДЕТЕЙ ПРИ ВИСЦЕРАЛЬНЫХ И МЕТАБОЛИЧЕСКИХ НАРУШЕНИЯХ

**Ограничения жизнедеятельности у детей и подростков обусловлены:**

- ✓ степенью выраженности нарушения функций кровообращения, дыхания, пищеварения, выделения, обмена веществ и энергии, кроветворения,
- ✓ их влиянием на состояние физического развития ребенка, уровень психофизического развития и физической работоспособности (выносливости).

# Основанием для признания ребенка инвалидом, является сочетание следующих трех основных

## факторов:

1. нарушение здоровья со стойким расстройством функций организма, обусловленное заболеваниями, последствиями травм или дефектами;
2. ограничение жизнедеятельности (полная или частичная утрата способности осуществлять самообслуживание, самостоятельное передвижение, общение, ориентацию, контролировать свое поведение, обучаться или заниматься игровой деятельностью в соответствии с возрастной нормой);
3. необходимость осуществления мер социальной защиты.

# Освидетельствование в МСЭК

**1. Соответствие представлений о ребенке, полученных в результате осмотра, тем данным, которые изложены в представленных документах.**

Если это соответствие отсутствует либо в документах не отражена и не подтверждена степень функциональных нарушений, возникших в результате заболевания, ребенка отправляют на дообследование.

# Освидетельствование в МСЭК

## 2. Оценка стойкости нарушений функции органов и систем, развившихся в результате заболевания

- по длительности течения заболевания (6 месяцев) при последствиях острых патологических состояний;
- по клиническому прогнозу (при некоторых врожденных и наследственных болезнях уже в первые месяцы жизни)

# Освидетельствование в МСЭК

## 3. Оценка степени нарушений функции органов и систем

*Учитываются:*

- признаки развития хронической функциональной недостаточности в периоде ремиссии заболевания;
- частота и длительность обострений;
- степень выраженности острой функциональной недостаточности при обострении.

# Освидетельствование в МСЭК

<b>Степень функциональных нарушений внутренних органов</b>	<b>Ограничения жизнедеятельности любой из категорий</b>	<b>Соответствие критериям группы инвалидности у взрослых</b>
<b>Незначительное нарушение функции</b>	<b>отсутствуют</b>	<b>Нет оснований для инвалидности</b>
<b>Умеренные нарушения функции</b>	<b>в пределах 1 степени</b>	<b>III группа</b>
<b>Выраженные нарушения функции</b>	<b>в пределах 2 степени</b>	<b>II группа</b>
<b>Значительно выраженные нарушения функции</b>	<b>в пределах 3 степени</b>	<b>I группа</b>

# Освидетельствование в МСЭК

У детей с заболеваниями внутренних органов ограничения жизнедеятельности проявляются, в основном, в виде ограничения способности:

- к передвижению (у детей в возрасте до года - это ограничение моторного развития),
- самообслуживанию (адекватно возрасту),
- обучению,
- игровой и трудовой деятельности.

При значительно выраженных нарушениях может возникать ограничение способности:

- к ориентации,
- к контролю за своим поведением.



# Освидетельствование в МСЭК

Помимо основных категорий ограничения жизнедеятельности, у детей необходимо учитывать ограничения, вытекающие из зависимости:

- Зависимость от внешнего механического оборудования, оснащения или процедур (ингалятор, гемодиализ и т.д.).
- Зависимость от внутренних или встроенных устройств и приспособлений (водители ритма, внутричерепные шунты, искусственные клапаны сердца, протезы суставов).
- Зависимость от трансплантации органов (включая состояния после трансплантации).
- Зависимость от других изменений внутреннего строения тела (например, искусственные отверстия).
- Зависимость от специального питания.
- Зависимость от медикаментозного лечения и регулярного медицинского контроля.
- Зависимость от специального режима жизни.

# Хроническая сердечная недостаточность

“Патологическое состояние, когда сердечно-сосудистая система неспособна доставлять органам и тканям необходимое для их нормальной функции количество крови.

Это может быть обусловлено поражением только сердца или только сосудов, либо возникать в результате нарушения всей сердечно-сосудистой системы в целом»

*Василенко В.Х., 1974*

# Хроническая сердечная недостаточность

«Патологическое состояние, при котором нарушение функции сердца приводит к его неспособности перекачивать кровь со скоростью, необходимой для удовлетворения метаболических потребностей организма и/или это происходит лишь при повышенном давлении наполнения ЛЖ»

*E. Braunwald, 1992*

# Кардиологические причины сердечной недостаточности у детей

## 1. Обструкция левых отделов сердца

- *Обструкция приносящего тракта левого желудочка (внутрипредсердная обструкция)*

- Cor triatriatum
- Надклапанный митральный стеноз
- Клапанный митральный стеноз
- Атрезия митрального клапана (синдром гипоплазии левых отделов сердца)

- *Обструкция выносящего тракта левого желудочка*

- Субаортальный стеноз
- 1. Клапанный аортальный стеноз
- Надклапанный аортальный стеноз
- Коарктация аорты

# Кардиологические причины сердечной недостаточности у детей

## 2. Сброс крови слева направо

(СН, связанная с повышенным легочным кровотоком)

- Большой ДМЖП
- Открытый артериальный проток
- Общий артериальный ствол
- Аорто-легочное соединение
- Аномальный дренаж легочных вен
- Дефект межпредсердной перегородки

# Кардиологические причины сердечной недостаточности у детей

## 3. Миокардиальная недостаточность

### - Первичная

- Дилатационная кардиомиопатия
- Рестриктивная кардиомиопатия
- Гипертрофическая кардиомиопатия

### - Вторичная

- Аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии
- Миокардит
- Асфиксия во время родов
- Послеоперационная дисфункция сердечной мышцы

# Классификация сердечной недостаточности (НУНА)

Функц. класс    Клинические проявления

- I            Обычная ФН не вызывает слабости одышки, сердцебиения
- II           Обычная ФН вызывает слабость одышку и сердцебиение. *Мин. ограничение ФА*
- III          Слабость, одышка, сердцебиение возникает при незначительной ФН. *Значительное ограничение ФА*
- IV          Симптомы СН возникают в покое. *Резкое ограничение ФА*

# Классификация СН по стадиям и ФК

НК 1А стадии	I ФК	Скрытая СН
<p data-bbox="81 472 1624 586">Клинические признаки не выявляются ни в покое, ни при нагрузке.</p> <p data-bbox="81 682 1702 925">Инструментально: после физической нагрузки на ЭхоКГ: снижение ФВ на 10%, небольшое повышение КДД левого желудочка (до 12-14 мм рт.ст.) и давления в ЛА, уменьшение фракции укорочения (ниже 25-30%).</p> <p data-bbox="81 1021 1731 1200">Имеется значительный резерв компенсации (бессимптомная дисфункция сердца, соответствует стойким незначительным нарушениям с-с-с).</p>		



# Классификация СН по стадиям и ФК

НК 1Б стадии

II ФК

Легкая, начальная,  
компенсированная СН

В покое клинических признаков нет.

После интенсивной физической нагрузки (подъем по лестнице выше 3-го этажа, интенсивный бег или приседания) – неадекватная тахикардия и одышка, бледность, мышечная слабость, удлинение времени реституции.

Чувство дискомфорта при быстрой ходьбе.

Дети младшего возраста отказываются от подвижных игр, умеренно отстают в физическом развитии.

ЭхоКГ: снижение ФВ ниже 60%, повышение КДД ЛЖ.

Нагрузочные пробы: ЧСС более 15% и ЧД выше 30% от исходных, удлинение времени реституции до 5-10 минут.

*Стойкие нарушения с-с-с, приводящие к умеренным висцеро-метаболическим нарушениям и ограничению жизнедеятельности ребенка по категории передвижения и игровой деятельности 1 степени.*

# Классификация СН по стадиям и ФК

НК 2А стадии	III ФК	Декомпенсированная, обратимая СН (средней тяжести)
<p>Умеренная тахикардия и одышка уже в покое.</p> <p>Снижение толерантности к повседневной физической нагрузке, при которой усиливаются тахикардия и одышка, бледность.</p> <p>Появление признаков умеренного застоя в БКК (размеры печени, пастозность лодыжек к концу дня) и МКК (непостоянные мелкопузырчатые хрипы, редкий кашель, больше по ночам).</p> <p>Отставание в физическом развитии.</p> <p><i>Стойкие нарушения с-с-с, приводящие к выраженным висцеро-метаболическим нарушениям и ограничению жизнедеятельности ребенка по категории передвижения и игровой деятельности 2 степени, обучения, общения, самообслуживания 1 степени.</i></p>		

# Классификация СН по стадиям и ФК

НК 2Б стадии	IV ФК	Декомпенсированная, малообратимая СН
<p>Клинические признаки выявляются в покое и даже умеренная физическая или эмоциональная нагрузка вызывает чувство дискомфорта.</p> <p>Признаки выраженного застоя в БКК (набухание шейных вен, гепатомегалия) и МКК (влажный навязчивый кашель, обилие хрипов). Отставание в массе тела. Малоподвижность. Ортопноэ. Гипоксическая остеопатия.</p> <p><i>Стойкие нарушения с-с-с, приводящие к значительно выраженным висцеро-метаболическим нарушениям и ограничению жизнедеятельности ребенка по категориям передвижения и игровой деятельности 3 степени, обучения, общения, самообслуживания 2-3 степени.</i></p>		

# Классификация СН по стадиям и ФК

<b>НК 3 стадии</b>	<b>IV ФК</b>	<b>3А - декомпенсированная, необратимая, дистрофическая; 3Б - терминальная</b>
<p><b>Тяжелые признаки СН в покое.</b></p> <p><b>Тяжелая дистрофия (сердечная кахексия).</b></p> <p><b>Недостаточность всех органов и систем (печеночная, почечная, иммунологическая, надпочечниковая)</b></p>		

# Проба по Н.А.Шалкову

№ пробы	Количество глубоких приседаний	Подъем на ступеньки лестницы
№ 4	5 в течение 10 сек.	10
№ 5	10 в течение 20 сек.	20
№ 6	20 в течение 30 сек.	30

# Проба по Н.А.Шалкову

*Удовлетворительные результаты:*

- ✓ Увеличение ЧСС не более, чем на 25%
- ✓ Увеличение ЧД не более, чем на 30%
- ✓ АД сист. умеренно нарастает
- ✓ АД диаст. снижается или остается нормальным
- ✓ Все показатели возвращаются к норме через 3-5 мин.

# Критерий инвалидности при СН

**1 Б стадия (ФК II) и выше**

# Дыхательная недостаточность

Состояние организма, при котором либо легкие не обеспечивают поддержание нормального газового состава крови, либо последнее достигается за счет ненормальной работы аппарата внешнего дыхания, приводящей к снижению функциональных возможностей организма.



# **Хроническая дыхательная недостаточность**

- **Критерий определения инвалидности  
детям при хронической патологии  
bronхов и легких**

# Хроническая дыхательная недостаточность - этиология

## *Хронические приобретенные заболевания бронхов и легких*

- Хронический бронхит
- Хроническая пневмония
- Бронхо-легочная дисплазия

## *Наследственные и врожденные заболевания*

- Муковисцидоз
- Синдром Картагенера
- Бронхоэктазы врожденные
- Аномалии развития

# Хроническая дыхательная недостаточность

Основной клинический признак -  
развитие легочного сердца  
(формирование  
кардиопульмонального синдрома:  
гипертрофия правого желудочка  
вследствие легочной гипертензии)

# Основные показатели степеней ДН

## Клинические:

- одышка
- цианоз
- пульс в покое (в минуту)

## Инструментальные:

- парциальное давление кислорода (мм. рт. ст.)
- объем форсированного вдоха за 1 секунду (ОФВ1) - в процентах
- отношение объема форсированного выдоха за 1 секунду к жизненной емкости легких (ОФВ1/ЖЕЛ - индекс Тиффно) - в процентах

# Степени хронической дыхательной недостаточности

- I ст. – неспособность выполнять нагрузки, превышающие повседневные
- II ст. – ограниченная возможность выполнения повседневных нагрузок
- III ст. – наличие проявлений ДН в покое

# I степень хронической дыхательной недостаточности

Преходящие изменения:

- Расширение границ правого желудочка
- Акцент II тона над ЛА
- Увеличение печени
- Тахикардия
- Усиление пульсации в эпигастрии

При незначительной нагрузке:

- Одышка с укороченным вдохом и удлиненным выдохом
- Тахикардия

Нагрузочная проба по Н.А.Шалкову (ХСН IБ ст. по правожелудочковому типу)

Рентгенологические признаки:

- Срединное или малое сердце
- Смещение верхушки сердца
- Выбухание конуса легочного ствола

## II степень хронической дыхательной недостаточности

Жалобы в ремиссию: одышка, слабость, быстрая утомляемость, чувство стеснения в груди, боли в области печени при физической нагрузке.

Цианоз кожи и слизистых, одутловатость лица, расширение венозной сети на животе, груди, акроцианоз, пальцы в виде «барабанных палочек»

Тахикардия, снижение АД, пульсация эпигастральной области, глухие тоны, акцент II тона в 2ЛС.

Печень увеличена, болезненна.

# **III степень хронической дыхательной недостаточности**

**Появление асцита, гидроторакса, олигурии,  
альбинурии**



- **Наличие признаков ДН I ст. приравнено к умеренным нарушениям функции дыхания и может быть рассмотрено с точки зрения определения ребенку инвалидности.**
- **ДН II и III ст. соответствует выраженным и значительно выраженным нарушениям функции дыхания.**

# Методы диагностики для проведения МСЭ при заболеваниях органов дыхания

## I. Методы исследования, доказывающие наличие у ребенка того или иного заболевания:

- Клинико-anamнестические сведения
- Рентгенологические
- Эндоскопические
- Лабораторные (иммунологические, биохимические, микроскопические, генетические)

*Наличие хронического процесса, его причина, локализация, степень активности при обострении*

# Методы диагностики для проведения МСЭ при заболеваниях органов дыхания

## II. Методы функциональных исследований, направленные на выявление нарушений функции дыхания, подтверждение стойкости этих нарушений и определение степени декомпенсации:

- Исследование функции внешнего дыхания
  - спирография (показатели легочной вентиляции, легочных объемов, механика дыхания): определение различных типов нарушений вентиляционной функции легких;
  - пикфлоуметрия (выявление обструктивного типа нарушений вентиляционной функции легких – диагностика гиперреактивности бронхов при бронхиальной астме и контроль за лечением)
- Исследование газов крови
- Функциональные нагрузочные пробы
  - проба с задержкой дыхания (Штанге-Генча)
  - проба по Н.А.Шалкову (выявление начальной компенсированной сердечной недостаточности – проявления «легочного сердца»)

# Методы диагностики для проведения МСЭ при заболеваниях органов дыхания

## III. Косвенные методы, свидетельствующие в пользу функциональных нарушений

- Результаты обследования других органов и систем, которые вовлекаются в процесс при хроническом бронхолегочном заболевании:

**ЭКГ**

**ЭхоКГ**

**Первичная инвалидизация  
вследствие болезней органов дыхания  
в 2003 году**

- **32 ребенка впервые признаны инвалидами**
- **Из них – 29 с бронхиальной астмой (90,6%)**

# Бронхиальная астма

- ✓ Наиболее частая причина инвалидности при хронических неспецифических заболеваниях легких у детей и составляет 90% от общего числа детей с инвалидностью вследствие хронических заболеваний легких
- ✓ В Москве и Санкт-Петербурге инвалидность определена у 7% из числа официально зарегистрированных детей с диагнозом бронхиальной астмы.

# Направление на МСЭ детей с бронхиальной астмой

- Не ранее 6 месяцев от дебюта (диф.диагноз, подбор терапии, оценка степени тяжести).
- Больные с тяжелым течением БА, при терапии высокими дозами кортикостероидов и невозможности их снизить (гормонозависимые и гормонорезистентные формы).
- Дополнительными критериями тяжести могут служить микогенный спектр сенсibilизации атопической БА и развитие инвазивных форм кандидоза при лечении большими дозами кортикостероидов

# Тяжесть бронхиальной астмы

Определение тяжести бронхиальной астмы для клинициста является ключевым моментом.

Степень тяжести определяет решение основных вопросов лечебной тактики и план ведения больного в краткосрочных и долгосрочных программах.

При решении вопроса о тяжести болезни следует учитывать анамнез (частота, тяжесть и длительность приступов удушья и их эквивалентов, эффективность лечебных препаратов и процедур), а также данные физикального, инструментального и лабораторного обследования.



<b>Критерии тяжести</b> (до начала базисной терапии)	<b>Легкая</b>		<b>Средне-тяжелая</b>	<b>Тяжелая</b>
	<b>Интермиттирующая</b>	<b>Персистирующая</b>		
<b>Частота приступов затрудненного дыхания</b>	3-4 раза в год	1-3 раза в месяц	более 1 раза в неделю	несколько раз в неделю или ежедневно
<b>Клиническая характеристика приступов</b>	эпизодические, кратковременные, исчезают спонтанно или после однократного приема бронхолитика короткого действия	эпизодические, исчезают спонтанно или при однократном использовании бронхолитика короткого действия	приступы средней тяжести, протекают с отчетливыми нарушениями функции внешнего дыхания, требуют обязательного назначения бронхолитиков	тяжелые приступы, астматические состояния
<b>Ночные приступы</b>	отсутствуют	отсутствуют или редки	регулярно	ежедневно по несколько раз в день

<b>Переносимость физической нагрузки, активность</b>	<b>Не нарушена</b>	<b>не нарушена</b>	<b>ограничена переносимость физических нагрузок</b>	<b>значительно ↓ переносимость физических нагрузок, отмечаются нарушения сна</b>
<b>Показатель ОФВ и ПСВ (от должного значения)</b>	<b>80% и более</b>	<b>70-80% и более</b>	<b>60-80%</b>	<b>менее 60%</b>
<b>Суточные колебания бронхиальной проходимости</b>	<b>не более 20%</b>	<b>не более 20%</b>	<b>20-30%</b>	<b>более 30%</b>
<b>Характеристика периодов ремиссии</b>	<b>симптомы отсутствуют, показатели ФВД в норме</b>	<b>симптомы отсутствуют, показатели ФВД в норме</b>	<b>неполная клиничко-функциональная ремиссия</b>	<b>неполная клиничко-функциональная ремиссия (ДН разной степени выраженности)</b>
<b>Длительность периодов ремиссии</b>	<b>более 3-4 мес</b>	<b>более 3 мес</b>	<b>менее 3 мес</b>	<b>1-2 мес</b>

<b>Способ купирования приступов</b>	Спонтанно, однократный прием бронхолитика (ингаляционно, внутрь)	Спонтанно или однократный прием бронхолитика (ингаляционно, внутрь)	Приступы купируются бронхолитиками (ингаляционно нередко повторно, и/или парентерально), по показаниям назначают кортикостероидные препараты	приступы купируются бронхолитиками в ингаляциях (преимущественно через небулайзер) и/или парентерально, обязательно в сочетании с кортикостероидами (нередко в условиях стационара или отделения интенсивной терапии)
-------------------------------------	--	---	--	---

## Пример направления на МСЭК:

Учитывая наличие первично хронического заболевания легких – бронхиальной астмы, смешанной формы, тяжелое течение, которая характеризуется гормонозависимостью (базисная терапия проводится высокими дозами ингаляционных КС), имеет нестабильную ремиссию с развитием осложнений (кандидоз слизистых оболочек полости рта, пищевода, бронхов; экзогенный гиперкортицизм – синдром Иценко-Кушинга) и привела к развитию стойких выраженных висцеро-метаболических нарушений с ограничением жизнедеятельности ребенка по категориям передвижения 2 ст., общения 2 ст., игровой деятельности 2 ст., обучения 2 ст. и к социальной недостаточности, решено направить ребенка на МСЭК для решения вопроса об установлении категории «ребенок-инвалид»

# Первичная инвалидизация детей Архангельской области вследствие болезней мочевыделительной системы в 2003 году (абс.)

<b>Всего</b>	<b>13</b>
<b>Гломерулярные поражения</b>	<b>6</b>
<b>Обструктивная уропатия и рефлюкс-уропатия</b>	<b>6</b>
<b>Тубулоинтерстициальные поражения</b>	<b>1</b>

# Критерии нарушений при болезнях почек

**Ограничение жизнедеятельности детей определяет:**

- **стойкое, выраженное нарушение функции почек**
- **или высокая степень активности патологического процесса в почечной ткани**

# **Хроническая почечная недостаточность**

**Необратимое нарушение  
гомеостатических почечных функций,  
связанное с тяжелым  
прогрессирующим почечным  
заболеванием, которое возникает  
в его конечной стадии.**

# Хроническая почечная недостаточность

Диагностируется у детей с болезнями мочевых органов при сохранении у них в течение 3—6 мес снижения клубочковой фильтрации менее 20 мл/мин, увеличения уровня сывороточного креатинина, мочевины.



# Хроническая почечная недостаточность: классификация

## Парциальные нарушения функции почек

ПН I – изолированное компенсированное  
= нарушение функции почек

ПН II – комбинированные нарушения (нарушение нескольких механизмов, поддерживающих гомеостаз).

ПН IIA – компенсированные нарушения функции почек (выявленные с нагрузочными пробами) = латентная фаза ХПН

ПН IIB – декомпенсированные нарушения фильтрации и канальцевых функций = ХПН

Тотальная ХПН – присутствие полного симптомокомплекса гомеостатических нарушений.

Терминальная ХПН

# Хроническая почечная недостаточность

## Начальная, или полиурическая, стадия

- постепенное развитие слабости, бледности кожи, анорексии,
- диурез достигает 2—3 л/сут,
- может длиться годами, гиперазотемия выражена умеренно, клубочковая фильтрация 20—30 мл/мин, относительная плотность мочи равна или ниже относительной плотности плазмы крови (1010—1012).

## Олигоанурическая, или уремическая, стадия

- продолжается 1 - 4 мес,
- резкое ухудшение состояния обусловлено присоединением геморрагического синдрома, сердечно-сосудистой недостаточности и т. д. в результате нарастающих изменений обмена веществ.

# **Хроническая почечная недостаточность**

**Длительность жизни детей с ХПН во многом  
зависит от ее причины:**

**больные с тубулоинтерстициальной патологией  
живут дольше (до 12 лет и более),  
чем больные с гломерулопатиями (2 - 8 лет) без  
диализа и трансплантации почек в комплексной  
терапии.**

# Частота развития ХПН при различных нефропатиях (%)

Тубулопатии	48,0
Дисплазия почек (в т.ч. поликистоз)	41,0
Наследственный нефрит	6,5
Гломерулонефрит	3,7
Интерстициальный нефрит	3,0
Пиелонефрит	0,8
Дисметаболическая нефропатия	0,4

# Хроническая почечная недостаточность

Синдром	Причины развития	Клинические проявления
<b>Азотеми я (уремия)</b>	Задержка азотистых метаболитов в крови из-за снижения КФ, усиленный катаболизм, повышение в крови ММ (middle molecular)	Астения, анорексия, психоневрологические расстройства, гастроэнтероколит, перикардит, артриты

# Хроническая почечная недостаточность

Синдром	Причины развития	Клинические проявления
<b>Анемия</b>	Дефицит белка, железа, эритропоэтинов; кровопотери, гемолиз	Бледность, вялость, слабость, дистрофические изменения в органах, анемический шум на сосудах

# Хроническая почечная недостаточность

Синдром	Причины развития	Клинические проявления
<b>Водно-электролитный дисбаланс</b>	Гломерулярно-тубулярный дисбаланс, внутрпочечные нарушения транспорта электролитов, усиленный катаболизм	Клинические симптомы в зависимости от превалирования гиперкалиемии, гипокальциемии, отечный синдром

# Хроническая почечная недостаточность

Синдром	Причины развития	Клинические проявления
<b>Нарушение КОС (типичен метаболический ацидоз)</b>	Нарушения КФ, аммонιο- и ацидогенеза, истощение щелочного резерва	Тошнота, рвота, проявления компенсаторной деятельности органов дыхания



# Хроническая почечная недостаточность

Синдром	Причины развития	Клинические проявления
<b>Артериальная гипертензия</b>	Усиленная продукция ренина, ангиотензина, угнетение продукции простагландинов, водно-электролитный дисбаланс	Головная боль, гипертонические кризы, ретинопатия

# Хроническая почечная недостаточность

Синдром	Причины развития	Клинические проявления
<b>Нарушения роста и развития</b>	Почечный дизэмбриогенез или нефросклероз, нарушения гормональных воздействий, дефицит белка, энергии, витаминов, азотемия, ацидоз	Гипостатура, отсутствие или недоразвитие вторичных половых признаков, уменьшение массоростовых показателей

# Хроническая почечная недостаточность

Синдром	Причины развития	Клинические проявления
<b>Остеодистрофия</b>	Нарушение продукции активных метаболитов витамина D, гиперпаратиреозидизм	Боли в костях, рентгенологические и морфологические проявления изменения костей

# Хроническая почечная недостаточность

<b>Синдром</b>	<b>Причины развития</b>	<b>Клинические проявления</b>
<b>Синдром нарушения гемостаза</b>	<b>Нарушения тромбообразования, реологических свойств крови</b>	<b>Геморрагические проявления в различных тканях и органах</b>

# Хроническая почечная недостаточность

Синдром	Причины развития	Клинические проявления
<b>Иммунодефицитное состояние</b>	Белковый дефицит, гормональный дисбаланс, первичный и индуцированный лекарствами, нарушение иммунологического гомеостаза	Частые бактериальные и вирусные инфекции (в том числе гепатит), септические осложнения, склонность к опухолевым процессам

# Незначительные нарушения функции почек

- Отставание в росте (более свойственно для детей раннего возраста), физическом развитии, наличие слабости, вялости, быстрой утомляемости в подвижных играх, головной боли, нарушений зрения, периодических отеков, особенно по утрам в виде пастозности в области век, голеней, неоправданные периодические прибавки и потери в весе.
- Артериальная гипертензия.
- Лабораторные исследования  
Склонность к понижению относительной плотности и монотонность (снижение концентрационной функции почек).  
Наличие в утренней моче белка в пределах  $>0.33$  до 1 промиле.

# Умеренные нарушения функции почек

- Отставание в росте и развитии.
- Постоянные периферические отеки (на лице, конечностях, в области поясницы, более выраженные по утрам).
- Головные боли, слабость, сонливость, сухость во рту, тошнота, рвота, чувство тяжести в надчревной области.
- Бледность, пастозность кожных покровов, быстрая физическая и психо-эмоциональная истощаемость.
- Тахикардия (15% -30% от возраст.нормы), гипертензия умеренная.
- Протеинурия более 1гр. в сутки, гематурия, цилиндрурия.
- В пробе Зимницкого - низкая, монотонная плотность мочи, диурез снижен более чем на 1/3 -1/4 от водной нагрузки.
- Проба Реберга - объем почечных функций составляет 50-80% от нормы. Умеренное снижение клиренса по эндогенному креатинину, повышение креатинина сыворотки крови до уровня более 177 мкмоль/л.
- Нерезко выраженная анемия, гипоальбуминемия, небольшое повышение уровня натрия, умеренный ацидоз (рН крови 7.33 - 7.31).
- На глазном дне – сужение артерий, расширение вен.

# Выраженные нарушения функции почек

- Выраженное отставание в росте и развитии.
- Выраженные периферические отеки (необоснованная прибавка в массе).
- Нарастает отвращение к приему пищи, диспептические явления.
- Судорожные сокращения отдельных мышц, их атрофия.
- Суточный диурез уменьшен до 250-100 мл.
- Ребенок заторможен, отчетливая сухость кожи, зуд.
- В покое одышка, тахикардия (+30-70% от возрастной нормы), нарушение ритма сердечных сокращений, расширение границ сердца, глухость тонов, систолический шум, повышение артериального давления, застойные явления в легких, увеличение печени, эйфория.
- Снижение осмотической плотности мочи (на уровне 1010-1012), никтурия.
- Выраженная протеинурия - более 4‰ и суточная потеря белка до 2 г и более, снижение альбуминов до уровня <25г/л (при нефротическом синдроме); снижения клиренса по креатинину на 70-50% от нормы.
- В крови повышенный уровень холестерина, гиперлипидемия, гипернатриемия, а также гиперкалиемия, гипокальциемия.
- Глазное дно - застойные соски зрительных нервов, спазм периферических артерий.
- ЭКГ - признаки гипертрофии левого желудочка.
- Нарастание ацидоза до 7.30-7.21



# Значительно выраженные нарушения функции почек

- У детей до 3-х лет - выраженное отставание в физическом развитии, задержка моторного развития, анорексия, рвота, судорожный синдром, желудочно-кишечные кровотечения, сердечная недостаточность, аритмии, артериальная гипертензия, запах ацетона от кожи ребенка или изо рта, полостные и висцеральные отеки вплоть до отека легких и мозга, олигурия, переходящая в анурию.
- У детей от 3-х до 7 лет - вялость, апатия или раздражительность. Возможны судорожные припадки, рвота, выраженное истощение, стойкая артериальная гипертензия, головные боли, беспокойство, бессонница. Выраженные отеки вплоть до анасарки, выраженные дистрофические изменения кожи, иногда наблюдают участки мышечных атрофии.
- У детей старших возрастов - грубые задержки физического и полового развития, выраженная астения, сонливость, утрата интереса к окружающему миру, психоневрологические расстройства вплоть до судорог и комы.
- Выраженный гипертонический синдром с тяжелой ретинопатией на глазном дне, полиурия, сменяющаяся анурией, запах изо рта.
- Осложнения: кровоизлияния в мозг, отек мозга, отек легких, острая или хроническая сердечная недостаточность.
- Полная потеря способности почек к осмотической концентрации мочи, никтурия.
- Выраженная суточная потеря белка >2г.
- Гипопротеинемия до 40 г/мл, резкая диспротеинемия.
- Тяжелый ацидоз (рН 7.2 и ниже), значительное снижение содержания натрия в плазме и увеличение содержания калия, магния.
- Повышение содержания холестерина в плазме.