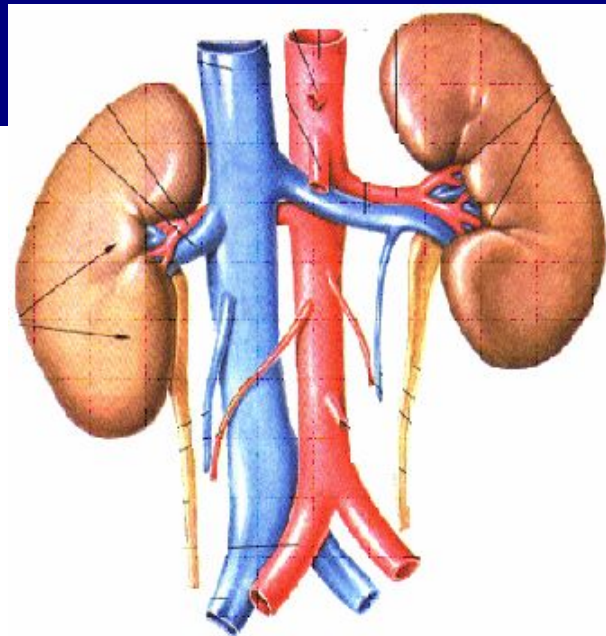


ПАТОФИЗИОЛОГИЯ ПОЧЕК



ОСНОВНЫЕ ФУНКЦИИ ПОЧЕК

- Поддерживают гомеостаз

ВОДНО-СОЛЕВОЙ ОБМЕН

- изоволемиа – регулируют объем жидкости;
- изоиония – (баланс Na, K, Ca, Mg)

ЩЕЛОЧНО-КИСЛОТНОЕ РАВНОВЕСИЕ

- изогидрия → рН → (конц. H^+)
- изотония (осмотич. давление)

- Выделяют нелетучие метаболиты (продукты азотистого обмена!)
- Поддерживают тонус сосудов (ДАД)
- Участвуют в регуляции эритропоэза
- Участвуют в регуляции системы гемостаза

ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ ПРОБЫ

■ ПРОБА НА СПОСОБНОСТЬ ПОЧЕК К РАЗВЕДЕНИЮ:

больному в течение 0,5 часа выпить 1л H_2O →должна выделиться через 3-4 часа, при этом кол-во мочи ↑, удельный вес (относительная плотность) ↓;

■ ПРОБА НА СПОСОБНОСТЬ ПОЧЕК К КОНЦЕНТРАЦИИ:

больному назначают сухоядение → порции мочи ↓, относительная плотность ↑;

■ ПРОБА ЗИМНИЦКОГО (на концентрацию и разведение + оценка суточного ритма выделительной функции почек):

Больной на обычном рационе. Мочу собирают через каждые 3 часа в отдельные банки (8). В порциях измеряют относительную плотность (N:1010-1025) и кол-во выделяемой мочи (СД→1,5-2,0 л; дневной диурез > ночного диуреза в соотношении 2:1)

НАРУШЕНИЯ ПРОЦЕССА МОЧЕОБРАЗОВАНИЯ

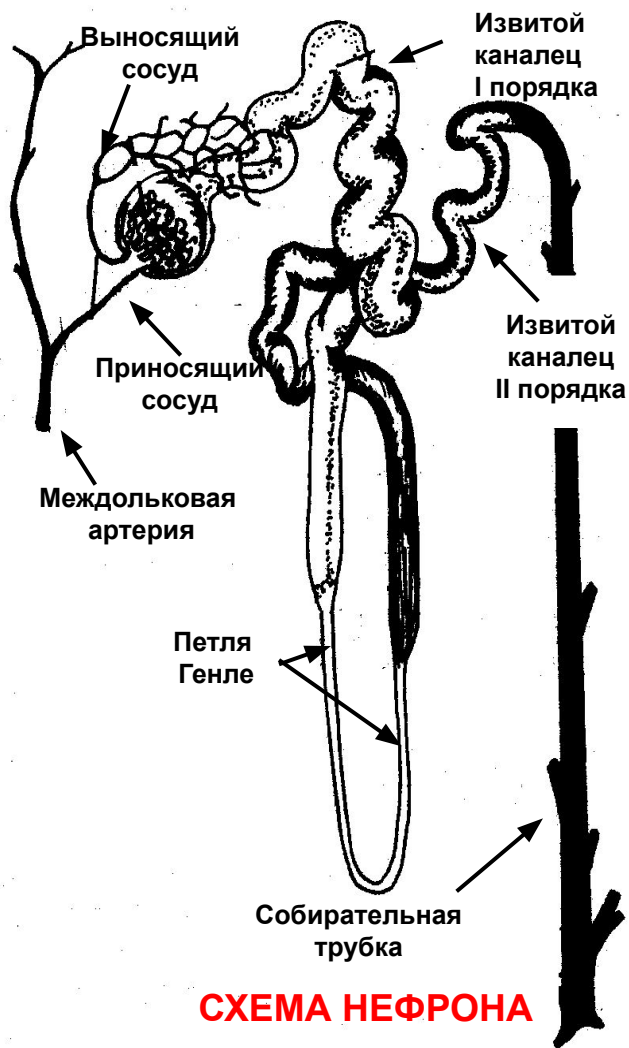


СХЕМА НЕФРОНА

1. КЛУБОЧКОВАЯ УЛЬТРАФИЛЬТРАЦИЯ (КУФ)

- ↑ при возрастании ЭФД при ↑ тонуса выносящих артериол клубочков;
- ↓ при хроническом гломерулонефрите, артериолосклерозе, ишемии, некрозе, сахарном диабете и др.
- преренальные факторы (↓ ОЦК: сердечно-сосудистая недостаточность, шок, коллапс)

2. КАНАЛЬЦЕВАЯ РЕАБСОРБЦИЯ (КР)

ОБЯЗАТЕЛЬНАЯ
в проксимальных канальцах 80%

ФАКУЛЬТАТИВНАЯ
в дистальных канальцах – регулируемая → АДГ и альдостероном 20%

При нарушении механизмов КР патологическим процессом (воспаление, аллергические реакции, дистрофия, интоксикация) повреждается эпителий канальцев.

↓
↓ реабсорбция глюкозы, мочевой кислоты, мочевины, АК, белка, Na, K, Ca, Mg, и некоторых неорганических соединений – бикарбонатов, фосфатов, сульфатов, хлоридов и др.

3. ЭКСКРЕЦИЯ - выведение из организма продуктов азотистого обмена – мочевины, мочевой кислоты, индикана, скатола, фенолов и пр.

!!! ВНИМАНИЕ: в патологии особо уязвимы ультрафильтрация и регулируемая реабсорбция.

ОСОБЕННОСТИ ФУНКЦИЙ ПОЧЕК У ДЕТЕЙ

- Фильтрирующая поверхность почек у новорожденных в 5 раз меньше, чем у взрослых.
- КФ составляет 20-30 мл/мин, к 6 месяцам достигает значений близких к взрослым
- В первые 3 мес. жизни ↓ выделение мочевины, ↑ экскреция мочевой кислоты.
- Первые годы жизни высокая степень реабсорбции аминокислот в тубулярном отделе почек.
- Недостаточность систем транспорта глюкозы, в некоторых случаях проявляется физиологическая глюкозурия.

ВОЗРАСТНЫЕ ОСОБЕННОСТИ НОВОРОЖДЕННЫХ:

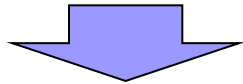
- ↓ ультрафильтрация вдвое (в клубочке кубический эпителий);
- ↓ факультативная реабсорбция (не сформирован АДГ – рефлекс) – незрелость рецепторов;
- Глюкоза нормализуется ко второму году жизни;
- экскреция: ↓ТК → ↓H⁺- ионов, ↓ фосфаты и аммониевые соли → легко возникает ацидоз.

ВОДНО-СОЛЕВОЙ ОБМЕН

КРИТИЧЕСКИЕ ЭТАПЫ В СОЗРЕВАНИИ СИСТЕМЫ.

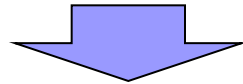
- от новорожденности до 2-3 лет
 - от 4-5 до 7-8 лет.
 - подростковый период
- Происходят изменения как фоновых показателей, так и реакции на нагрузку.
- Обмен Na у новорожденных и детей первого месяца жизни имеет большие размахи его концентрации, стабилизация уровня отмечается после 3-х лет (видимо из-за короткой петли Генле).
- Содержание K^+ в крови у детей 1 года выше, чем у детей более старшего возраста (связано с относительно низкой гломерулярной фильтрацией).
- Содержание Ca_2^+ и неорганического фосфора в крови ↑.
- КОС крови и внеклеточной жидкости у новорожденных и детей 1 года жизни на оптимуме с большим напряжением, поэтому у них легко возникает метаболический ацидоз.
- Для детей раннего возраста характерен гиперальдостеронизм.

ТИПИЧНЫЕ РЕНАЛЬНЫЕ СИМПТОМЫ ПОЧЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ



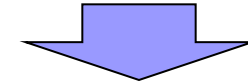
ИЗМЕНЕНИЕ СОСТАВА МОЧИ – «МОЧЕВОЙ СИНДРОМ»

1. **ПРОТЕИНУРИЯ** патологическая (>1 г в сутки):
 - а) при повреждении базальной мембраны клубочка;
 - б) при тубулорексисе – распад канальцевого эпителия.
2. **ГЕМАТУРИЯ** (микро- и макро-).
3. **ЦИЛИНДРУРИЯ** (гиалиновые, зернистые, восковидные, жировые, эритроцитарные, лейкоцитарные).



ИЗМЕНЕНИЕ РИТМА МОЧЕИСПУСКАНИЯ

1. **ПОЛЛАКИУРИЯ** – частое мочеиспускание.
1. **ПОЛИУРИЯ** - ↑ СД (более 2,5 л.).
1. **ОЛЛАКИУРИЯ** – редкое мочеиспускание.
1. **ОЛИГУРИЯ** - ↓ СД (менее 500-300 мл/сутки).
1. **НИКТУРИЯ** (НД>ДД).
1. **АНУРИЯ** – прекращение выделения мочи.



ИЗМЕНЕНИЕ СПОСОБНОСТИ ПОЧЕК К ОСМОТИЧЕСКОМУ РАЗВЕДЕНИЮ И КОНЦЕНТРАЦИИ

1. **ГИПОСТЕНУРИЯ** (↓ осм. пл. ниже 1010).
1. **ГИПЕРСТЕНУРИЯ** (↑ осм. пл. выше 1029).
1. **ИЗОСТЕНУРИЯ** (отсутствие суточных колебаний).
1. **ГИПОИЗОСТЕНУРИЯ** – низкая плотность в сочетании с малой амплитудой колебаний в разных порциях мочи (1004-1008; 1006-1010).

ЭКСТРАРЕНАЛЬНЫЕ ПРИЗНАКИ ПОЧЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

(ОБЩИЕ НЕФРОГЕННЫЕ СИНДРОМЫ)

- ОТЕКИ;
- ТРОМБО-ГЕМОМРАГИЧЕСКИЙ СИНДРОМ;
- ПОЧЕЧНАЯ АРТЕРИАЛЬНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ;
- АНЕМИИ;
- ИЗМЕНЕНИЕ ОБЪЕМА И СОСТАВА КРОВИ:
 - **Гиперволемиа** (при ↓ фильтрации плазмы в клубочках или ↑ реабсорции H_2O в канальцах)
 - **гиповолемиа** (при ↑ фильтрации или ↓ реабсорбции H_2O);
 - **Азотемия** - ↑ концентрации небелкового, т.е. остаточного азота (в N 7,1-12,4 ммоль/л);
 - **гипопротеинемия** - вследствие массивных потерь белка с мочой;
 - **диспротеинемия** - нарушение соотношений в крови белковых фракций при нарушении выведения их с мочой;
 - **негазовый почечный ацидоз** – следствие нарушений аммионогенеза, ацидогенеза и ↓ выведения кислых метаболитов.

НЕФРИТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

ОСТРЫЙ ДИФфуЗНЫЙ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТ

Заболевание почек инфекционно-аллергического генеза с преимущественным поражением клубочков и сопутствующим вовлечением в патологический процесс канальцев, интерстиция и сосудов почек.

ЭТИОЛОГИЯ – инфекционная:

Нефритогенные штаммы стрептококка (β –гемолитический, 12-го типа, группа А)



высокая способность поражать базальную мембрану клубочков

ФАКТЫ:

- возможность моделирования экспериментального нефрита – при парентеральном введении крысам или кроликам инкубированной смеси, содержащей убитую культуру гемолитического стрептококка и гомогенизированную почечную ткань животных того же вида [модель Кэвелти].
- возникновению нефрита предшествует стрептококковая инфекция (ангина, тонзиллит, скарлатина, отит, рожистое воспаление и т.д.)
- наличие в организме очагов стрептококковой инфекции (миндалины, аденоиды, хроническое рожистое воспаление и т.д.)
- выявление в крови антител на один или более стрептококковых экзоферментов (антистрептолизин, антигиалуронидаза, антистрептокиназа)

ПАТОГЕНЕЗ ОСТРОГО ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТА (ГН)

1. ИММУННОКОМПЛЕКСНЫЙ МЕХАНИЗМ (ИКГН)

80% - у взрослых и 90-95% - у детей

АНТИТЕЛА против стрептококка взаимодействуют не только с ним, но и с белками базальной мембраны клубочка, близкими по химической структуре к стрептококковым антигенам

повреждение белков и других компонентов базальной мембраны

образование **ПОЧЕЧНЫХ АУТОАНТИГЕНОВ**

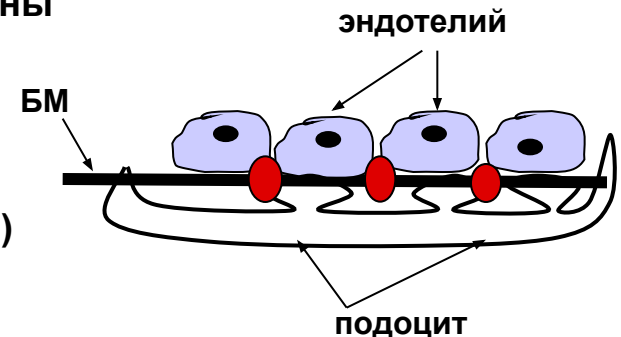
образование **КОМПЛЕКСОВ АНТИГЕН-АНТИТЕЛО**,
циркулирующих в крови (IgG и IgM + комплемент C₃+ антигены)

осаждение иммунных комплексов и фиксация их на
базальной мембране и в порах б.м. в виде комковатых отложений

↑ выработка **НЕФРОЦИТОТОКСИЧЕСКИХ АУТОАНТИТЕЛ**

расширение масштабов повреждения почечной ткани и т.д.

ПОРОЧНЫЙ КРУГ при ИКГН



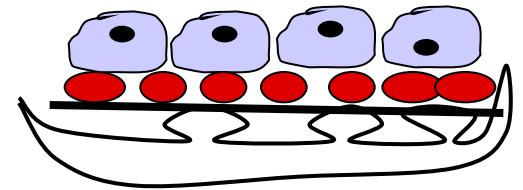
ПАТОГЕНЕЗ ОСТРОГО НЕФРИТА

2. ПЕРВИЧНО-АУТОИММУННЫЙ

↓
образование аутоантител против антигенов (глобулинов)
собственной базальной мембраны капилляров клубочков

↓
АНТИ глобулин БМ форма ГН

↓
Аутоантитела откладываются линейно,
субэндотелиально –IgG и IgM



Симптоматика нефритического синдрома

Лабораторно-клинические признаки повторяют динамику воспалительного процесса, составляющего его патогенетическую основу.

А. При остром течении (ОГН):

1. Олигурия (ишемия сосудов клубочка и ↑ регулируемой реабсорбции)
2. Протеинурия (до 10 ‰ – повышена проницаемость сосудов)
3. Гематурия (микро- и макро)
4. Гиперстенурия
5. Цилиндрουрия (гиалиновые и зернистые цилиндры, незначительное количество)
6. Гипертония (почечная) – в 60-80% случаев:
 - а) воспалительный процесс захватывает ЮГА почки, нарушена микроциркуляция → ↑ выработка ренина → α_2 глоб. + АТ I → АТ II → ↑ АКД
 - б) АТ II → ↑ альдостерон КН → активизирует **сукцинатдегидрогеназу** почечного эпителия → ↑ реабсорбция Na → через осморегулирующую систему ↑ АДГ → ↑ реабсорбция H₂O → гиперволемиа
7. Отеки (токсические), локализуются под глазами на лице, у детей на передней брюшной стенке.
8. ↑ в/черепного давления (головные боли)
9. Судороги → **ложная уремия** (отек крови)

(осложнение) **ПСЕВДОУРЕМИЯ**

Б. При хроническом течении (ХГН)

I стадия – компенсированная

- 1. Протеинурия (более 10‰)**
- 2. Полиурия, никтурия (компенсаторная)**
- 3. Гипоизостенурия (страдает концентрационная функция почки)**
- 4. Цилиндроурия ↑**
- 5. Гипертония в 100%, нарастает**
- 6. Отеки ↑, + сердечные, локализация распространяется на нижние конечности, могут быть асимметричными**
- 7. Легкая азотемия (у верхних границ нормы, что стимулирует диурез)**

Б. При хроническом течении (ХГН)

II стадия – декомпенсированная

1. ↓ суточного диуреза - олигурия
2. Отсутствует диурез - анурия
3. ↑ ↑ ↑ азотемия

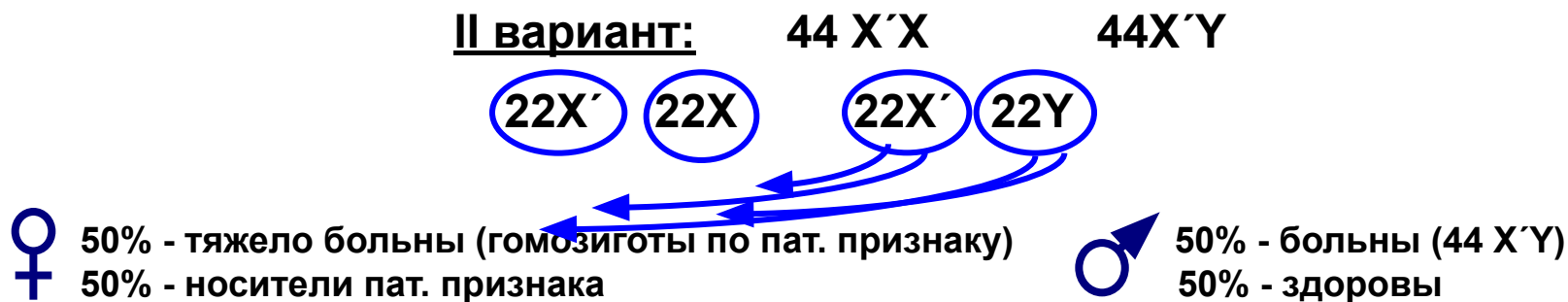
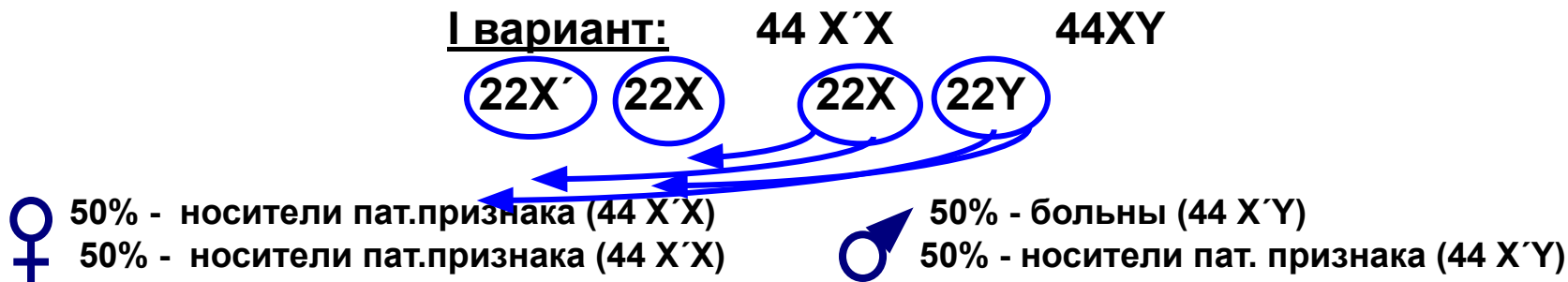
4. **Истинная уремия** (больной источает запах мочевины, NH_4 , сознание путается, нарастают головные боли, боли в грудной клетке, животе; при аускультации – шум трения плевры, перикарда, брюшины – отложения азотистых кристаллов)

5. УРЕМИЧЕСКАЯ КОМА

(Лечение: диализ, искусственная почка, пересадка почки)

НАСЛЕДСТВЕННЫЙ НЕФРИТ (НН) - СИНДРОМ АЛЬПОРТА)

Тип наследования – доминантный, сцепленный с половой X'-хромосомой



СИМПТОМАТИКА НАСЛЕДСТВЕННОГО НЕФРИТА

Гематурия, протеинурия, гиперстенурия, лейкоцитурия;
Гипертония, глухота, врожденная близорукость;
Генетические стигмы: башенный череп, гипертелоризм, стробизм,
низкая ушная раковина, патологическая дерматоглифика и др.
Дети рано погибают от нарастающей печеночной недостаточности.

СИМПТОМЫ:



ОБЪЕКТИВНО: шум трения плевры, брюшины, перикарда (отложения кристаллов азота), запах мочи, ацетона и т.д., **анурия**, потеря сознания, судороги, **уремическая кома**

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ПОРАЖЕНИЯ КАНАЛЬЦЕВ ПОЧЕК (ТУБУЛОПАТИИ)

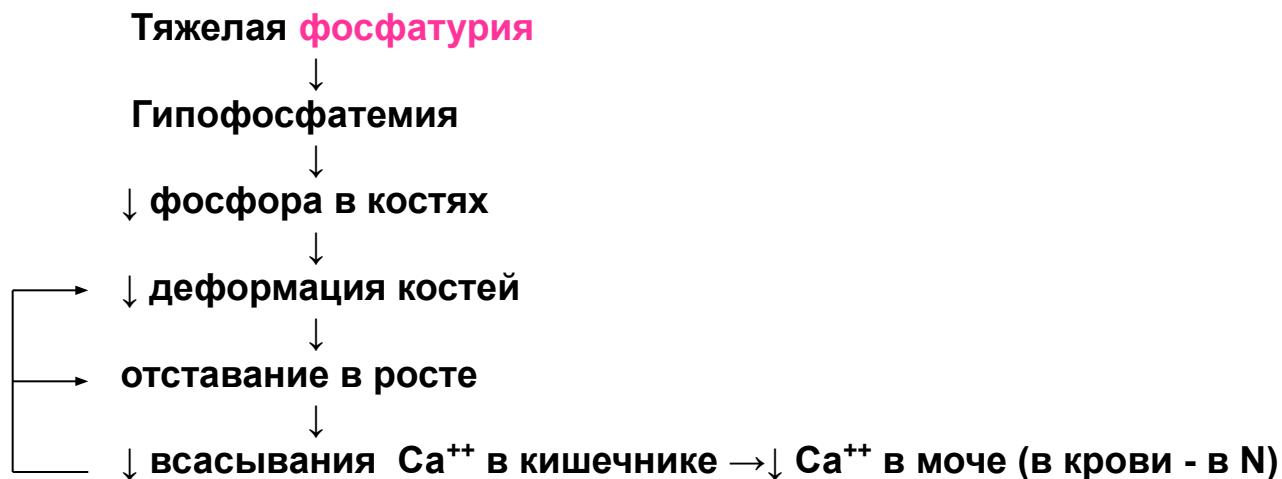
1. **НАСЛЕДСТВЕННЫЙ НЕФРОЗ**: ребенок рождается отечным, в моче и в крови все признаки нефротического синдрома.

Тип наследования: **аутосомно-рецессивный**, гомозиготы не жизнеспособны, погибают до 3-х лет.

2. **РЕНАЛЬНЫЙ САХАРНЫЙ ДИАБЕТ** (ренальная глюкозурия): эпителий канальцев не вырабатывает фермент, обеспечивающий реабсорбцию глюкозы → **глюкозурия**, сахар крови **нормальный !!!**

Тип наследования: **аутосомно-доминантный**, не связан с полом, ген единичный.

3. **ПОЧЕЧНЫЙ ФОСФАТНЫЙ РАХИТ**

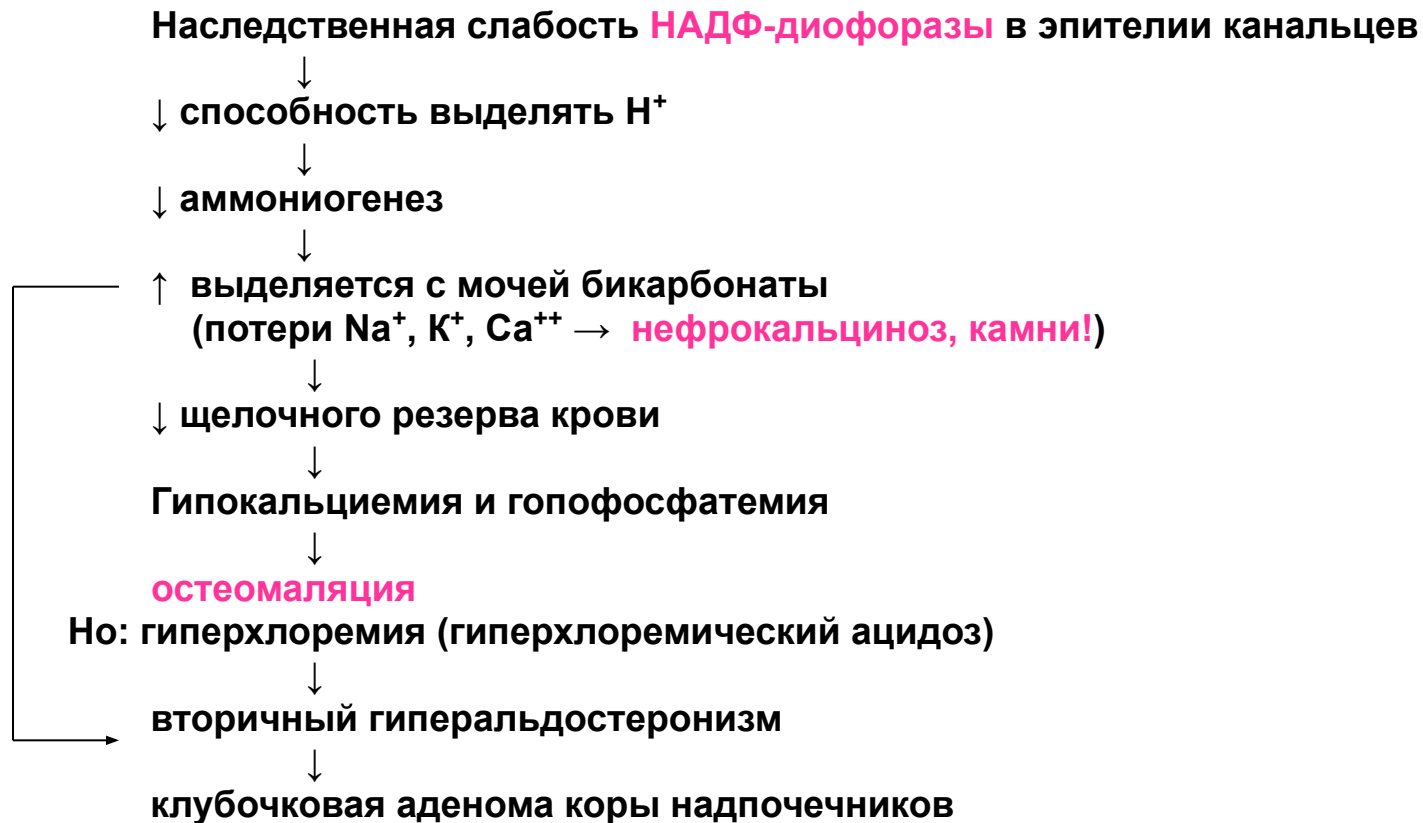


Тип наследования: **аутосомно-доминантный**, заболевание носит явный семейный характер.

Положительный лечебный эффект дают высокие дозы вит. D₁₈

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ПОРАЖЕНИЯ КАНАЛЬЦЕВ ПОЧЕК (ТУБУЛОПАТИИ)

4. КАНАЛЬЦЕВЫЙ АЦИДОЗ (тубулярный ацидоз)



Прогноз неблагоприятный.

ОСТРАЯ ПОЧЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

ПРИЧИНЫ

- Нарушение почечной гемодинамики (шок, коллапс и др.)
- Экзогенные интоксикации (яды промышленные и бытовые, укусы ядовитых змей и насекомых, лекарственные препараты).
- Инфекционные болезни (геморрагическая лихорадка с почечным синдромом, лептоспироз).
- Острые заболевания почек (ОГН и острый пиелонефрит).
- Обструкции мочевых путей.
- Аренальные состояния (травмы или удаление единственной почки).

ПАТОГЕНЕЗ: развитие некроза эпителия, отек и клеточная инфильтрация ткани, повреждение капилляров почек.

В первые сутки - ↓ диуреза (олигурия - анурия), гипоизостенурия (с самого начала).

В плазме ↑ креатинина, мочевины, остаточного азота, гиперкалиемия (расстройства ритма сердца – причина смерти).

Нарастают симптомы острой уремии – адинамия, потеря аппетита, тошнота, рвота, ацидоз, отек легких, тахикардия, запах аммиака изо рта, шум трения плевры, перикарда (выпадение мочевины в виде кристаллов).

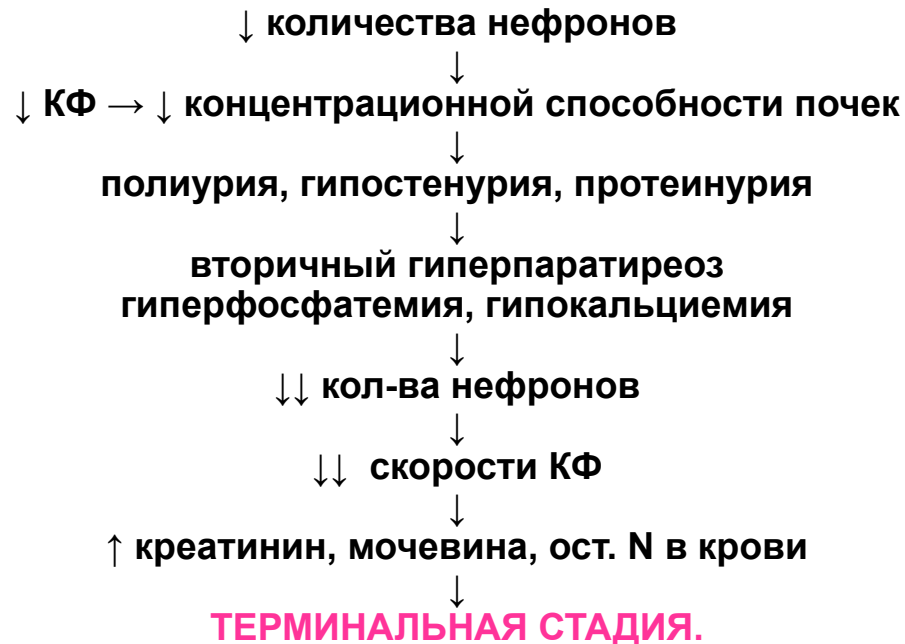
ХРОНИЧЕСКАЯ ПОЧЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

Причины.

- Хронический гломерулонефрит,
- Хронический пиелонефрит,
- Нефриты при системных заболеваниях,
- Наследственный нефрит, поликистоз, нефропатии,
- Наиболее частая причина ХПН – сахарный диабет.

Патогенез:

Прогрессирующее ↓ количества действующих нефронов, приводящих к ↓ эффективности почечных процессов, а затем к нарушению почечных функций → приводит к разрастанию соединительной ткани и сморщиванию почек.



УРЕМИЯ

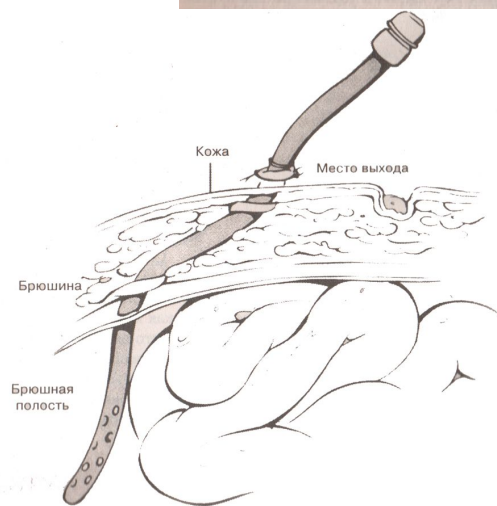
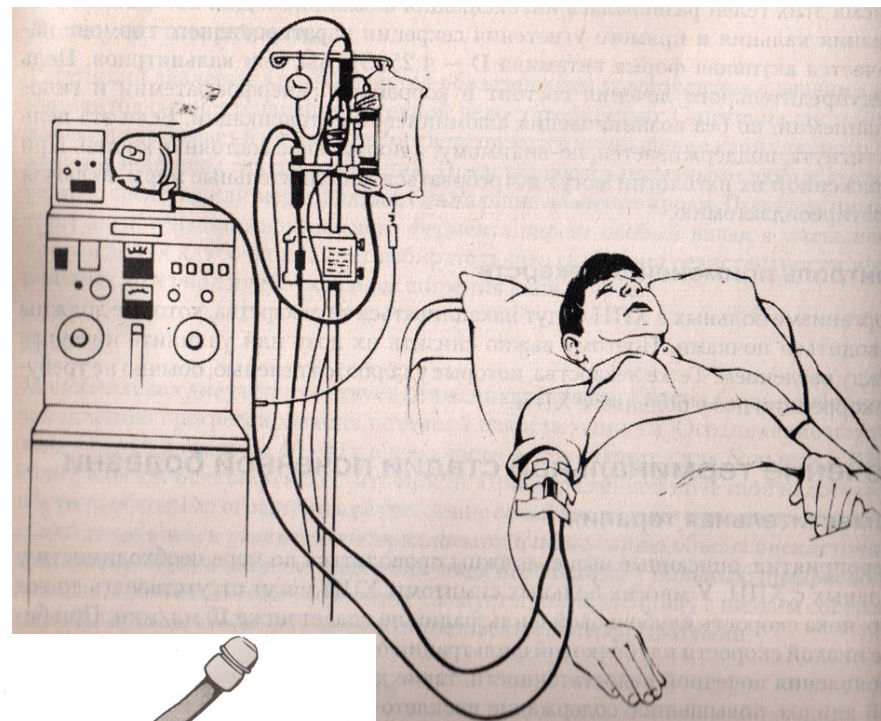
ИСТИННАЯ (токсическая)

- выраженный метаболический ацидоз;
- ↑ мочевины → нервные расстройства (утомляемость, головная боль, рвота, кожный зуд, нарушение сна), гипотермия, ↓ толерантности к глюкозе, кровоточивость;
- гиперкреатининемия → головокружение, адинамия, депрессия, желудочно-кишечные расстройства (вследствие гипергастринемии) → токсический гастрит, энтерит, колит;
- гиперурикемия;
- ↑ индола, индикана, фенолов, СМП, рибонуклеазы → нарушения гемопоза, невропатия, дислипидемия и др.
- гипермагниемия → сонливость, мышечная слабость, сопор и кома;
- ↑ или ↓ K^+ , Na^+ , ↑ P , ↓ Ca^{++} в крови;
- ↑ СТГ, пролактина, инсулина, глюкагона, КС;
- ↑ паратгормона → ренальная остеодистрофия, гипертриглицеридемия, активация – «универсальный токсин».
- ↓ тромбоцитов – геморрагический с-м;
- анемия → гипоксия и т.д.

ЛОЖНАЯ (псевдоуремия, эclamптическая уремия)

- гипертония, отеки, нарушение обмена веществ по липидно-нефротическому типу;
- спазм сосудов вообще и, в частности, сосудов мозга. → внутричерепного давления за счет отека состояния ткани мозга;
- своеобразная гиперергическая мозговая реакция **на фоне острого нефрита** (резкая головная боль, тошнота, туман перед глазами, появляются рвота и судороги, напоминающие приступ эпилепсии, затемнение сознания и полная потеря его, зрачки расширены)

ГЕМОДИАЛИЗ



ОСЛОЖНЕНИЯ ГЕМОДИАЛИЗА

Алюминиевая остеомаляция

Диализный амилоидоз

Болезненные мышечные спазмы

Гипоосмолярный диализный синдром

Диализная деменция

Миопатия

Ранний атеросклероз

Артериальная гипотония, аритмии

Желудочно-кишечные кровотечения

Гепатит

Асцит

Перитонит

Микроцитарная анемия, вызванная алюминием

Кровоточивость

Гипокомплементемия

И др.