

Синдром Барттера

Подготовила врач-интерн
Шарафуллина А.О.

- **Синдром Барттера** – генетически обусловленная тубулопатия, проявляющаяся выраженными нарушениями электролитного обмена (гипокалиемией, гипохлоремия, гипонатриемия, нормо-или гипокальциемия), кислотно-щелочного равновесия (метаболическим алкалозом), гиповолемией, компенсаторной гиперплазией юкстагломерулярного аппарата почек и вторичным гиперальдостеронизмом.

История

- В 1962 г. Frederic Bartter вместе с Pacita Pronove впервые описали его.
- В 1966 г. Gitelman описал сходный синдром ,но с гипомагниемией.

Патогенез

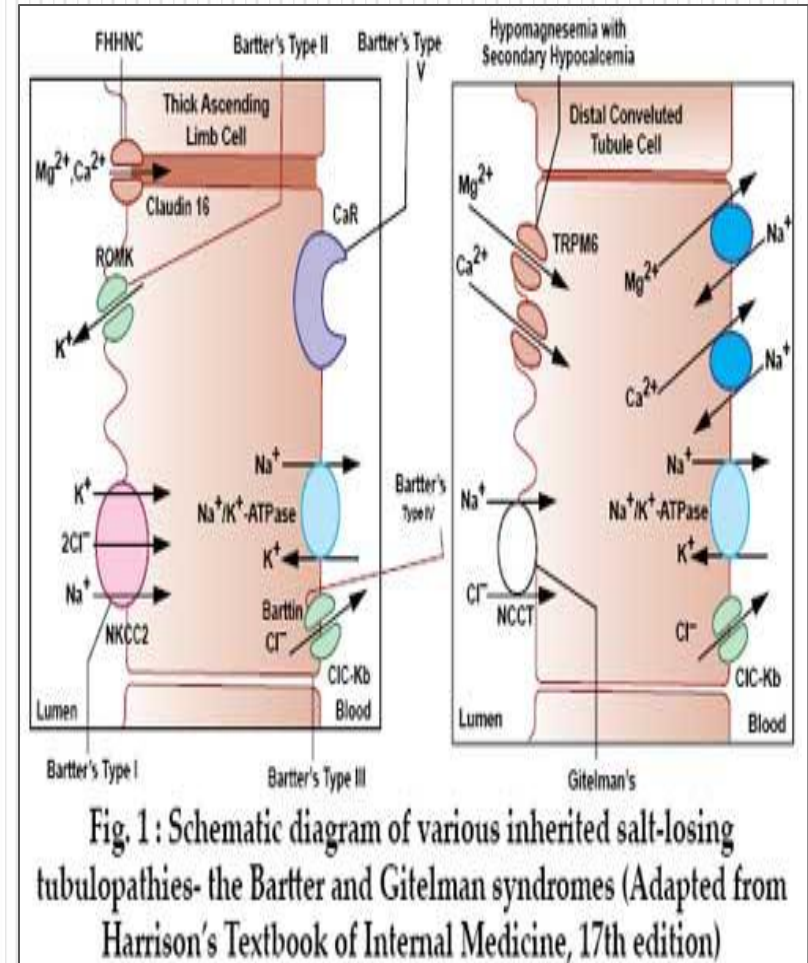
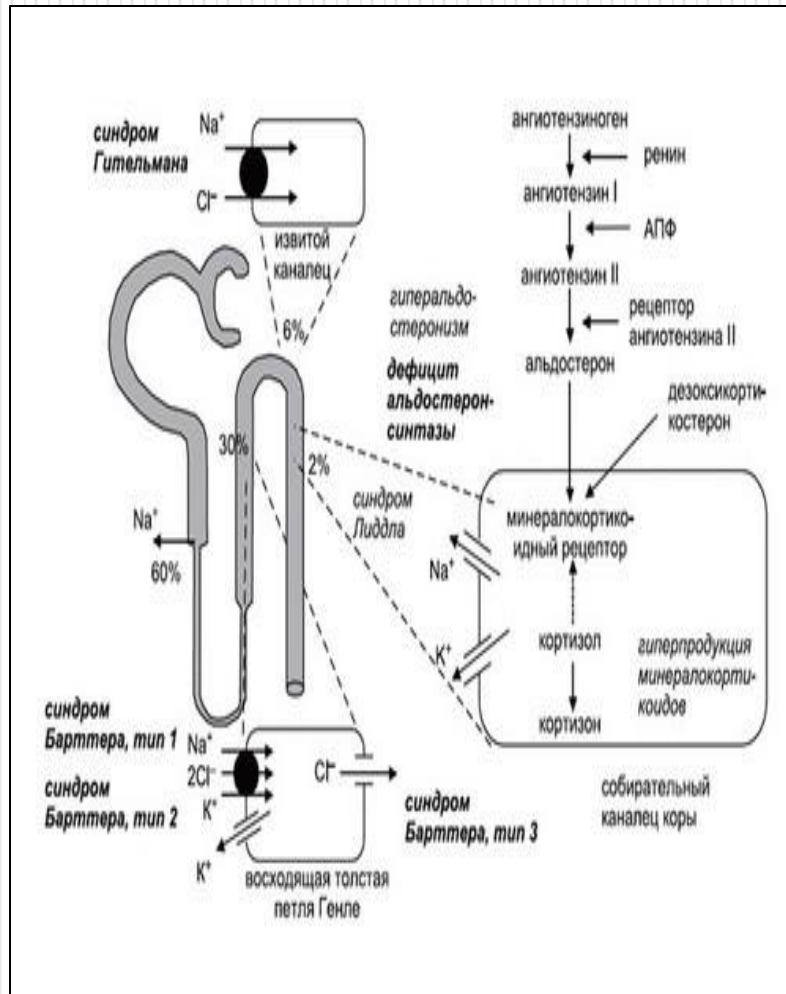


Fig. 1: Schematic diagram of various inherited salt-losing tubulopathies- the Bartter and Gitelman syndromes (Adapted from Harrison's Textbook of Internal Medicine, 17th edition)

Клиническая картина

- Поражение скелетной и гладкой мускулатуры
- Сердечной мышцы
- Возможное поражение нервов с развитием ригидности конечностей
- Никтурия, калийурия



Классификация:

- Антенатальный (1 и 2 тип)
- Классический (3 тип)
- Синдром Гительмана
- Псевдо-Бартеровский синдром

Диагностика

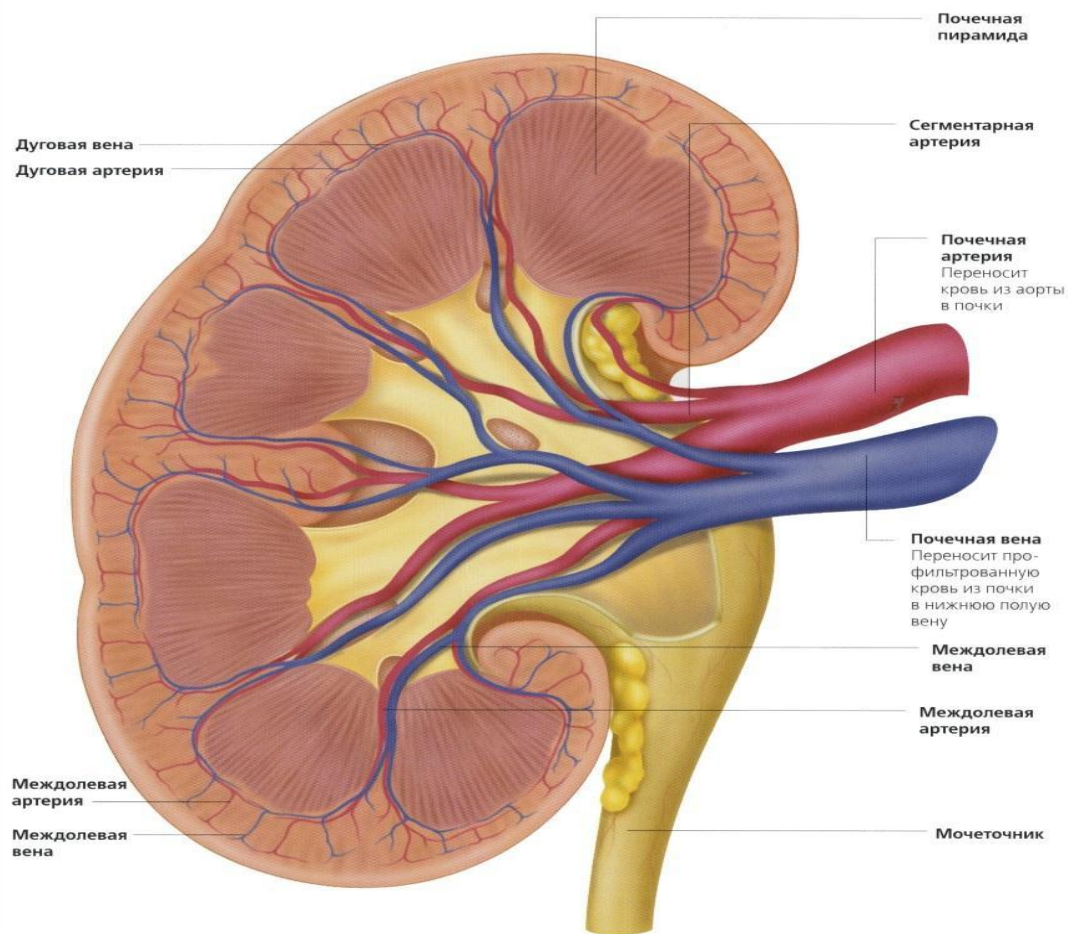
- Снижение в крови К, Na, Cl, Ca, Mg
- Сдвиг КОС в сторону метаболического алкалоза
- Увеличение ренина, альдостерона, простагландина Е в крови
- Нормальное или несколько снижено АД
- Проба Реберга, определение рН мочи, креатинина, мочевины
- Консультации окулиста, невропатолога

Лечение

- Заместительная терапия: восполнение жидкости и электролитов.
- Применение лекарственных средств (НПВС, калийсохраняющие диуретики, ингибиторы синтеза простагландинов)

Заболевания вен почек

Кровоснабжение почки:

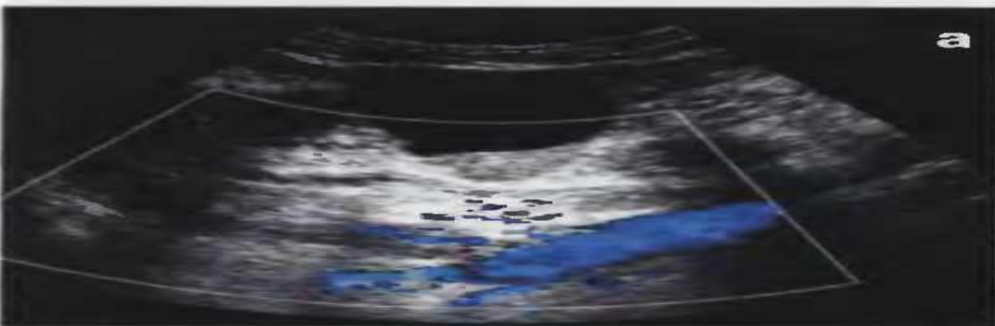
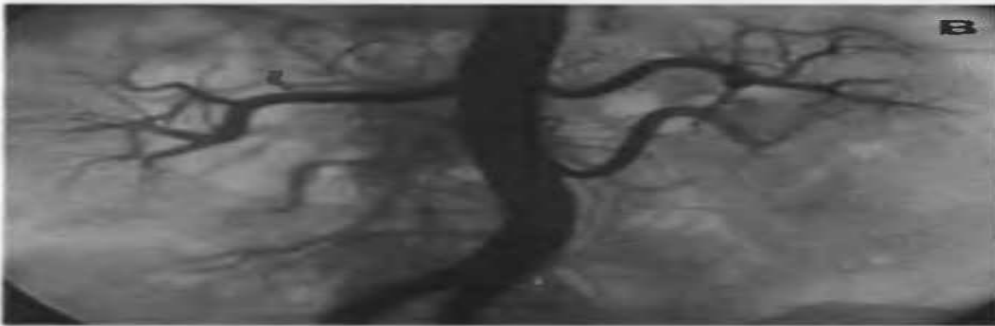


Врожденные аномалии почечных вен:

ВЕН:



Тромбоз почечных вен



Причины тромбоза:

- Продолжающийся восходящий тромбоз нижней полой вены
- Застойная сердечная недостаточность в стадии декомпенсации
- Нефротический синдром, эритремия
- Мембранозная нефропатия
- Антифосфолипидный синдром
- Рак почки и новообразования забрюшинного пространства

Формы

- Одно-двусторонний
- Острый
- Хронический

Лабораторная диагностика

- Выраженная гематурия
- Протеинурия (более 3,5 г\сут)
- Тромбоцитопения
- Повышение креатинина ,гиперлипидемия (нефротический синдром)

Инструментальная диагностика:

- Урография(дефекты наполнения за счет сгустков крови)
- Цистоскопия
- Коагулограмма
- УЗИ почек
- Селективная почечная венография и...КТ МРТ

ЛЕЧЕНИЕ

- Тромболизис(это Риск при гематурии)
- Гемостатическая терапия
- Антикоагулянтная терапия
- Оперативное лечение

Спасибо , Коллеги!!

