

ЗАПОРІЗЬКИЙ ДЕРЖАВНИЙ МЕДИЧНИЙ УНІВЕРСИТЕТ
КАФЕДРА ГОСПІТАЛЬНОЇ ПЕДІАТРІЇ

ГОСПІТАЛЬНА ПЕДІАТРІЯ

*Диференційна діагностика найбільш поширених захворювань
органів сечової системи у дітей.*

Невідкладна допомога при основних невідкладних станах.

**Навчально-методичний електронний посібник для студентів
VI курсу медичного факультету**

ЗАПОРІЖЖЯ – 2015

УДК: 616.61/.63-079.4-083.98-053.2(075.8)

ББК 57.33я73

Г 72

Заклад-розробник:

Запорізький державний медичний університет

Укладачі:

Завідувач кафедри госпітальної педіатрії, доктор медичних наук, професор **Леженко Г.О.**

Професор кафедри госпітальної педіатрії, доктор медичних наук **Резніченко Ю.Г.**

Доцент кафедри госпітальної педіатрії, кандидат медичних наук **Компанієць В.М.**

Доцент кафедри госпітальної педіатрії, кандидат медичних наук **Пашкова О.Є.**

Доцент кафедри госпітальної педіатрії, кандидат медичних наук **Гиря О.М.**

Асистент кафедри госпітальної педіатрії, кандидат медичних наук **Врублевська С.В.**

Асистент кафедри госпітальної педіатрії, кандидат медичних наук **Гладун К.В.**

Асистент кафедри госпітальної педіатрії, кандидат медичних наук **Каменщик А.В.**

Асистент кафедри госпітальної педіатрії, кандидат медичних наук **Лебединець О.М.**

Г 72 ГОСПІТАЛЬНА ПЕДІАТРІЯ. Диференційна діагностика найбільш поширених захворювань органів сечової системи у дітей. Невідкладна допомога при основних невідкладних станах. Навчально-методичний електронний посібник для студентів VI курсу.-Запоріжжя.-189 с.

Рецензенти:

Завідувач кафедри педіатрії ФПО Запорізького державного медичного університету, кандидат медичних наук, професор **Боярська Л.М.**

Завідувач кафедри факультетської педіатрії Запорізького державного медичного університету, доктор медичних наук, професор **Недельська С.М.**

Навчально-методичний посібник затверджено на засіданні Центральної методичної Ради Запорізького державного медичного університету.

Протокол № 4 від 26.02.2015.

УДК: 616.61/.63-079.4-083.98-053.2(075.8)

ББК 57.33я73

ЗМІСТ

ВСТУП.....	6
...	
Тема 21 Диференційна діагностика синдрому дизурії. Інфекційно-запальні захворювання сечової системи у дітей.....	7
Навчальні цілі заняття.....	8
Зміст теми заняття.....	11
Диференційна діагностика синдрому дизурії. Інфекційно-запальні захворювання сечової системи у дітей.....	11
Диференційно-діагностичний алгоритм:	25
"Лейкоцитурія".....	26
Диференційно-діагностичні критерії гломеруло- та пієлонефриту.....	27
Диференційна діагностика при різних варіантах синдромів у дітей, хворих на пієлонефрит.....	27
Диференційний діагноз пієлонефриту і гострого циститу.....	28
Диференційна діагностика пієлонефриту та туберкульозу нирок і сечової системи.....	37
Загальні принципи лікування.....	
Реабілітаційні заходи, диспансеризація.....	
Контрольні запитання.....	41
Тестові завдання.....	41
Ситуаційні задачі.....	47
Професійний алгоритм виконання курації хворого (орієнтовна карта) для формування практичних навичок та вмінь.....	51
Матеріали медичного забезпечення самопідготовки студентів: орієнтовна карта для організації самостійної роботи студентів з навчальною літературою.....	54
Рекомендована учбово-методична література.....	55
Тема 22 Диференційна діагностика сечового синдрому. Дизметаболічні нефропатії, інтерстиціальний нефрит. Тубулопатії.....	56
Навчальні цілі заняття.....	57
Зміст теми заняття.....	59
Дизметаболічні нефропатії.....	59
Тубулоінтерстиціальний нефрит.....	68
Тубулопатії.....	69

Контрольні запитання.....	87
Тестові завдання.....	88
Ситуаційні задачі.....	93
Професійний алгоритм виконання курації хворого (орієнтовна карта) для формування практичних навичок та вмінь.....	95
Матеріали медичного забезпечення самопідготовки студентів: орієнтовна карта для організації самостійної роботи студентів з навчальною літературою.....	98
Рекомендована учбово-методична література.....	99
Тема 23 Диференційна діагностика набрякового та нефротичного синдрому. Первинні та вторинні гломерулонефрити у дітей.....	101
Навчальні цілі заняття.....	101
Зміст теми заняття.....	103
Гострий гломерулонефрит.....	105
Диференційно - діагностичні критерії гломеруло- та пієлонефриту	115
Диференційно-діагностичні критерії гострого та хронічного гломерулонефриту	116
Диференційно - діагностичні критерії гострого гломерулонефриту і спадкового нефриту	117
Диференціальний підхід до діагностики та лікування гострого та хронічного гломерулонефриту	118
Хронічний гломерулонефрит	122
Загальні принципи лікування гломерулонефриту	125
Критерії ефективності лікування	
Граф логічної структури теми «Гломерулонефрити у дітей»	
Контрольні запитання.....	138
Тестові завдання.....	138
Ситуаційні задачі.....	144
Професійний алгоритм виконання курації хворого (орієнтовна карта) для формування практичних навичок та вмінь.....	147
Матеріали медичного забезпечення самопідготовки студентів: орієнтовна карта для організації самостійної роботи студентів з навчальною літературою.....	153
Рекомендована учбово-методична література.....	153

література.....		
Тема 24 Гостре пошкодження нирок (гостра ниркова недостатність). Гемолітико-уремічний синдром. Хронічна ниркова недостатність у дітей.....	155	
·		
Навчальні заняття.....	цілі	155
Зміст заняття.....	теми	157
Гостра ниркова недостатність.		160
Гемолітико-уремічний синдром.		162
Хронічна ниркова недостатність у дітей.....		168
Загальні принципи лікування хнн		
Контрольні запитання.....		183
Тестові завдання.....		184
Ситуаційні задачі.....		189
Професійний алгоритм виконання курації хворого (орієнтовна карта) для формування практичних навичок та вмінь.....		191
Матеріали медичного забезпечення самопідготовки студентів: орієнтовна карта для організації самостійної роботи студентів з навчальною літературою.....		195
Рекомендована література.....	учбово-методична	196

ВСТУП

Педіатрія є однією з важливих клінічних дисциплін, без глибоких знань якої не можливе формування сучасного спеціаліста-медика. Педіатрія як учбова дисципліна базується на знаннях студентами основних положень анатомії, гістології, фізіології, патологічної фізіології, патологічної анатомії, пропедевтики, інфекційних захворювань. Набуття глибоких знань та вмінь з педіатрії дозволяє використовувати їх для вирішення клінічних проблем діагностики, профілактики та лікування захворювань.

Методичні розробки до практичних занять зі студентами VI курсу медичного факультету (для викладачів) «Госпітальна педіатрія». Змістовий модуль 4 «Диференційна діагностика найбільш поширених захворювань органів сечової системи у дітей. Невідкладна допомога при основних невідкладних станах» складано у відповідності з «Освітньо-професійною програмою вищої освіти» за професійним спрямуванням «Медицина», затвердженою Міністерствами освіти та охорони здоров'я України. При розробці матеріалів використано багаторічний досвід кафедри госпітальної педіатрії Запорізького державного медичного університету та рекомендації опорної кафедри педіатрії (госпітальної педіатрії Національного медичного університету).

Матеріали, що приведені у методичних розробках, являють собою керівництво по проведенню практичних занять з госпітальної педіатрії зі студентами 6 курсу медичного факультету, що навчаються за фахом педіатрія. Ураховуючи прогресивний розвиток педіатрії, зміни вимог до спеціалістів, дані методичні розробки з часом неповністю будуть відповідати педагогічним та професійним потребам, тому вони будуть вдосконалюватися та доповнюватися.

Змістовний модуль 4.

Диференційна діагностика найбільш поширених захворювань органів сечової системи у дітей. Невідкладна допомога при основних невідкладних станах.

Конкретні цілі:

- Визначати різні клінічні варіанти та ускладнення найбільш поширених захворювань сечової системи у дітей.
- Визначати тактику ведення хворого при найбільш поширених захворюваннях сечової системи у дітей.
- Демонструвати вміння ведення медичної документації хворих дітей з патологією сечової системи.
- Планувати обстеження хворої дитини та інтерпретувати отримані результати при найбільш поширених захворюваннях сечової системи.
- Проводити диференційну діагностику та ставити попередній клінічний діагноз при найбільш поширених захворюваннях сечової системи у дітей.
- Ставити діагноз і надавати екстрену допомогу при невідкладних станах, зумовлених захворюваннями сечової системи у дітей.

Тема 21. Диференційна діагностика синдрому дизурії. Інфекційно-запальні захворювання сечової системи у дітей.

Синдром дизурії, клінічні прояви, причини. Провідні клінічні симптоми та синдроми при інфекційно-запальних захворюваннях сечової системи (інфекції сечової системи, уретриті, циститі, пієлонефриті та інтерстиціальному нефриті у дітей. Клінічні варіанти перебігу та ускладнення інфекційно-запальних захворювань сечової системи у дітей. Дані лабораторних та інструментальних досліджень при найбільш поширених інфекційно-запальних захворюваннях сечової системи у дітей. Диференційна діагностика найбільш поширених інфекційно-запальних захворювань сечової системи у дітей. Тактика ведення хворої дитини при найбільш поширених інфекційно-запальних захворюваннях сечової системи та їх ускладненнях у дітей. Профілактика інфекції сечової системи.

Актуальність теми.

В даний час в Україні на тлі несприятливої демографічної ситуації серед дитячого населення зберігаються високі рівні захворюваності, у т.ч. сечової системи. Проблема мікробно-запальних хвороб сечової системи та інтерстиціального нефриту у дітей продовжує залишатися однією з найбільш актуальних в дитячій нефрології, оскільки ця група захворювань займає перше місце в структурі нефропатій, значно випереджаючи поширеність

гломерулонефриту і інших уражень нирок в дитячому віці. Інфекції сечової системи (ІСС) є найбільш поширеною інфекцією в дітей до 2 років, вони посідають друге-третє місце серед усіх інфекцій дитячого віку, поступаючись захворюванням дихальних шляхів та кишковим інфекціям. Згідно зі статистичними звітами МОЗ України, поширеність захворювань нирок і сечової системи в дітей в останні 5 років в Україні зростає, а саме: з 40 до 56/1000 дитячого населення. На першому році життя від ІСС частіше страждають хлопчики (3,7 % проти 2 % у дівчаток), потім спостерігається протилежне співвідношення. Проте у хлопчиків до 3 років ІСС є найбільш частою причиною лихоманки та нерідко розвиваються на тлі аномалій розвитку органів сечової системи. Тому узгодженість міждисциплінарного підходу є основою для своєчасної діагностики і лікування інфекцій сечової системи. Прогресування ІСС із розвитком склерозу, а в антенатальному періоді — навіть за відсутності інфекції на тлі дисплазії і рефлюксу, призводить до розвитку артеріальної гіпертензії та необхідності в нирковозамісної терапії. Тому знання діагностики і принципів терапії інфекції сечової системи є необхідним в практиці лікаря.

Конкретні цілі:	Початковий рівень знань-умінь.
Уміти:	
<ol style="list-style-type: none"> 1. Провести обстеження хворих і виділити основний синдром при інфекційно-запальних захворюваннях сечової системи, синдромі дизурії. 2. Скласти план обстеження хворого, оцінити дані лабораторних і інструментальних досліджень 3. Провести диференціальну діагностику інфекційно-запальних захворювань сечової системи, синдрому дизурії. 4. Поставити попередній діагноз інфекції сечової системи, інтерстиціального нефриту. 5. Уточнити етіологічний чинник і пояснити основні патогенетичні механізми розвитку інфекційно-запальних захворювань сечової. 6. Визначити лікувальну тактику при інфекційно-запальних захворюваннях сечової системи, 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Збирати анамнез у нефрологічних хворих, проводити об'єктивне обстеження дитини - кафедра пропедевтичної педіатрії. 2. Вибирати найбільш адекватні методи лабораторного і інструментального обстеження, давати клінічну інтерпретацію одержаних результатів - кафедра фізіології, біохімії, патологічної фізіології, факультетської педіатрії 3. Оцінити функціональний стан нирок - кафедра фізіології, біохімії, пропедевтичної педіатрії 4. Визначити морфологічний субстрат інфекційно-запальних захворювань сечової системи, піелонефриту - кафедра патологічної анатомії. 6. Визначити основні групи лікарських препаратів, вживаних в

<p>синдромі дизурії. 7. Вибрати раціональну схему диспансеризації хворого і визначити прогноз інфекційно-запальних захворювань сечової системи.</p>	<p>нефрології - кафедра фармакології</p>
---	--

Навчальні цілі заняття (з вказівкою рівня засвоєння, що планується)

1. Студент повинен мати уявлення (ознайомитися):

- про місце інфекційно-запальних захворювань сечової системи в структурі захворювань дитячого віку, поширеність у різних вікових групах;
- про статистичні дані щодо захворюваності, частоти виникнення ускладнень, летальності, найближчого та віддаленого прогнозу хворих.

2. Студент повинен знати (засвоїти):

- етіологію, патогенез інфекційно-запальних захворювань сечової системи;
- методи діагностики і диференціальної діагностики захворювань сечової системи у дітей;
- основні клінічні прояви інфекційно-запальних захворювань сечової системи;
- рентгенологічні зміни при інфекційно-запальних захворюваннях сечової системи;
- УЗД зміни при запальних захворюваннях сечової системи синдромі дизурії;
- особливості збирання анамнезу у дітей раннього віку з захворюваннями сечової системи (уретриті, циститі, пієлонефриті);
- класифікацію інфекційно-запальних захворювань сечової системи.

3. Студент повинен оволодіти: навичками:

- зібрати скарги та анамнез захворювання;
- та провести фізикальне обстеження хворого з інфекціями сечової системи;
- показання до нефроурологічних методів обстеження;
- оцінити результати параклінічних досліджень (УЗД, рентгенограму, екскреторну урографію);
- провести диференційний діагноз, поставити і сформулювати клінічний діагноз інфекційно-запальних захворювань сечової системи (інфекції сечової системи, уретриту, циститу, пієлонефриту, інтерстиціального нефриту);
- оцінити важкість захворювання;

- визначення плану лабораторного та інструментального обстеження хворого (згідно стандартам діагностики та лікування);

- Принципи дієтичної та медикаментозної корекції.

Вміннями:

- Інтерпритувати результати лабораторних та інструментальних досліджень.

- Провести диференційну діагностику з іншими клінічними станами, що супроводжуються болями в поясничній області, підвищеною втомлюваністю, дізурією та іншими ознаками запалення.

- Надати рекомендації стосовно режиму та дієти хворого на інфекційно-запальні захворювання сечової системи (інфекції сечової системи, уретрит, цистит, пієлонефрит, інтерстиціальний нефрит) враховуючи стадію захворювання, важкість стану та супутню патологію.

- Скласти план лікування хворого на інфекційно-запальні захворювання сечової системи (інфекції сечової системи, уретрит, цистит, пієлонефрит), з урахуванням стадії захворювання, наявності ускладнень та супутньої патології.

- Надати невідкладну допомогу в екстремальних ситуаціях та при невідкладних станах (гострій затримці сечі).

- Проводити профілактику уретриту, циститу, пієлонефриту, інтерстиціального нефриту.

Цілі розвитку особистості (виховні цілі)

- Студент повинен навчитися дотримуватися правил поведінки, принципів лікарської етики та деонтології біля ліжка хворого на інфекційно-запальні захворювання сечової системи (інфекції сечової системи, уретрит, цистит, пієлонефрит, інтерстиціальний нефрит), з урахуванням характеру захворювання, індивідуальних особливостей пацієнта, ступеня його інтелектуального розвитку, рівня культури, вікових особливостей та ін.

- оволодіти вмінням встановлювати психологічний контакт з пацієнтом та його родиною;

- засвоїти почуття професійної відповідальності за своєчасність та адекватність надання кваліфікованої медичної допомоги.

ЗМІСТ ТЕМИ
ДИФЕРЕНЦІЙНА ДІАГНОСТИКА СИНДРОМУ ДИЗУРІЇ,
ІНФЕКЦІЙНО-ЗАПАЛЬНИХ ЗАХВОРЮВАНЬ СЕЧОВОЇ СИСТЕМИ У
ДІТЕЙ

Шифр за МКХ-10:

- N 10 Гострий тубулоінтерстиційний нефрит
- N 11 Хронічний тубулоінтерстиційний нефрит
- N 11.0 Необструктивний хронічний пієлонефрит, пов'язаний з рефлюксом
- N 11.1 Хронічний обструктивний пієлонефрит
- N 11.8 Інші хронічні тубулоінтерстиційні нефрити
- N 11.9 Хронічний тубулоінтерстиційний нефрит неуточнений
- N 12 Тубулоінтерстиційний нефрит, не уточнений як гострий і хронічний
- N 13 Обструктивна уропатія та рефлюкс-уропатія
- N39.0 Інфекція сечовивідних шляхів без уточненої локалізації
- N 30 Цистит
- N 30.0 Гострий цистит

1. ТЕРМІНОЛОГІЯ

Пієлонефрит (далі ПН) - неспецифічне мікробно-запальне захворювання нирок з переважним вогнищевим інфекційно-запальним ушкодженням тубулоінтерстиційної тканини, пов'язане з інфекцією сечових шляхів, що потрапляє в нирки гематогенним, лімфогенним чи висхідним шляхом.

Інфекція сечових шляхів - поняття інфікованості органів сечової системи без уточнення рівня ураження.

Рефлюкс-нефропатія - стан, в основі розвитку якого лежить поєднання дизембріогенезу сечових шляхів і певних ділянок нервової системи з порушенням структури ниркової тканини. Характеризується розвитком хронічного атрофічного пієлонефриту на фоні міхурово-сечовідного рефлюксу.

Обструктивні уропатії - група урологічних захворювань, які супроводжуються порушенням відтоку сечі та підвищенням внутрішньомисочкового тиску, розширенням чашечко-мисочкового сегменту, розвитком вторинного пієлонефриту з поступовою атрофією ниркової паренхіми.

Цистит — неспецифічне мікробне запалення слизової оболонки сечового міхура.

Тубулоінтерстиційний нефрит (ТИН) — неспецифічне абактеріальне запалення інтерстицію, судин та каналців, що супроводжується зниженням функцій нирок (переважно тубулярної).

2. КЛАСИФІКАЦІЯ

Класифікація пієлонефриту у дітей

Форма	Перебіг	Активність	Функція нирок
Первинний (не обструктивний)	Гострий	Активна стадія	Збережена
Вторинний (обструктивний)	Хронічний	Часткова клініко-лабораторна ремісія	Порушена
	а) рецидивуючий	Повна ремісія	Хронічна ниркова недостатність
	б) латентний		

* додаток 1.

ПН вважається гострим при тривалості його перебігу до 6 місяців.

Хронічний ПН діагностується на підставі понад 6-місячного перебігу процесу або загострення захворювання протягом цього періоду не менше 2 разів.

Рецидив ПН документується за наявності, окрім клініко-лабораторних симптомів, того ж збудника, що й при першому епізоді захворювання. Виявлення іншого чинника при бактеріологічному дослідженні сечі свідчить про реінфекцію.

За станом уродинаміки виділяють

- первинний процес, коли при використанні сучасних методів діагностики не вдається визначити причини фіксації мікроорганізмів в тубулоінтерстиційній тканині нирок (тобто, порушень уродинаміки), та

- вторинний, коли відомі фактори, що сприяють розвитку запального процесу (спостерігається урологами згідно до визнаних класифікаційних критеріїв).

Серед вторинних ПН відрізняють

- обструктивний тип - розвивається за наявності органічної чи функціональної обструкції

- та необструктивний - при дисметаболічних нефропатіях, імунodefіцитних станах, нирковому дизембріогенезі, тощо.

Обструкція сечових шляхів може мати

функціональний характер при

- нейрогенних розладах сечопуску,
- міхурово-сечовідному рефлюксі,
- вроджених нервово-м'язових дефектах мисково-сечовідного з'єднання, сечоводів, сечового міхура

органічний характер при

- аномаліях сечової системи (синдром Фраляя, гідронефроз, уретерогідронефроз, мегауретер),
- інтраміхурових обструкціях (контрактура шийки сечового міхура, клапани, дивертикули, стеноз сечовипускного каналу),
- в результаті травм,
- при стисненні пухлинами, конкрементами.

Функція нирок при ПН може бути збереженою, порушеною. При хронічному ПН можливий розвиток хронічної ниркової недостатності.

Окремо при формуванні діагнозу зазначається наявність туберкульозу, ВІЛ-інфекції та ксантогранульоматозу, септичного процесу (SIRS, Systemic inflammatory response syndrome – докладніше в додатку 2).

3. ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

3.1 Клінічні критерії

- біль в животі або попереку
- інтоксикаційний синдром (підвищення температури тіла, блідість шкіри, періорбітальний ціаноз, нудота, блювота)

3.2 Параклінічні критерії:

- зміни в аналізі крові (підвищення ШЗЕ, нейтрофільний лейкоцитоз, позитивні гострофазові показники, підвищення рівня С-реактивного білка)
- ренальні ознаки:
 - рН сечі >6,5
 - нейтрофільна лейкоцитурія
 - мікропротеїнурія (хибна – за рахунок лейкоцитурії і справжня – за рахунок протеїну Тамма-Хорсфалла)
 - бактеріурія

З середньої порції сечі:

- понад 10^5 МТ/мл одного виду (E.coli),
- 10^3 МТ/мл для умовнопатогенної флори (Proteus, Klebsiella, Enterobacter та інші),
- будь-яке число КУО Pseudomonas,
- 10^3 - 10^4 МТ/мл при повторних однотипових результатах та за наявності відповідної клініки,
 - за допомогою катетера - 10^3 МТ/мл,
 - безпосередньо з сечового міхура (цистостома, пункція) - будь яке число

- позитивний тест на нітрити (окрім процесу, викликаного ентерококами і стафілококом)
- позитивний тест на естеразу лейкоцитів

3.3 Основні можливі клінічні прояви

- початок: гострий або поступовий, з прихованим перебігом
- передуючі за 7-21 день інфекція або переохолодження, стрес
- у немовлят - поганий приріст ваги, мармуровість шкіри, анорексія, диспепсичні явища, подразливість, тривала жовтяниця, судоми
 - ознаки дегідратації (зниження тургора шкіри, її сухість, тахікардія, спрага)
 - інтестинальний синдром
 - порушення ритму сечовиділення:
 - часте чи рідке випорожнення;
 - затримка сечі, натужування при сечопуску;
 - нетримання сечі денне чи нічне;
 - мутна сеча;
- згадка в анамнезі про:
 - аномалії розвитку сечової системи у родичів
 - тривалу кристалурію
 - для дівчат - рецидивуючий вульвіт, вульвовагініт, ентеробіоз.

3.4 Можливі лабораторні ознаки та зміни, визначені при використанні інструментальних методів обстеження

Аналіз крові:

- клінічний (збільшення ШЗЕ, лейкоцитоз, зрушення лейкоцитарної формули вліво)
- біохімічний (підвищення вмісту серомукоїдів, сиалових кислот, рівня С- реактивного білку. гіперкреатиніємія)
- підвищення титрів антибактеріальних антитіл
- бактеріємія

Аналіз сечі:

- зміна відносної густини сечі (гіпостенурія)
- зниження осмоляльності (< 800 мосмоль/л)
- мікроеритроцитурія
- циліндрурія (часто лейкоцитарна)
- гіперензимурія
- виявлення бактерій, що покриті антитілами (БПА) >2 в 10 полях зору з сьомої доби захворювання

- зростання рівня β_2 -мікроглобуліна
- зміни при проведенні УЗД нирок та сечового міхура (див. рис.)

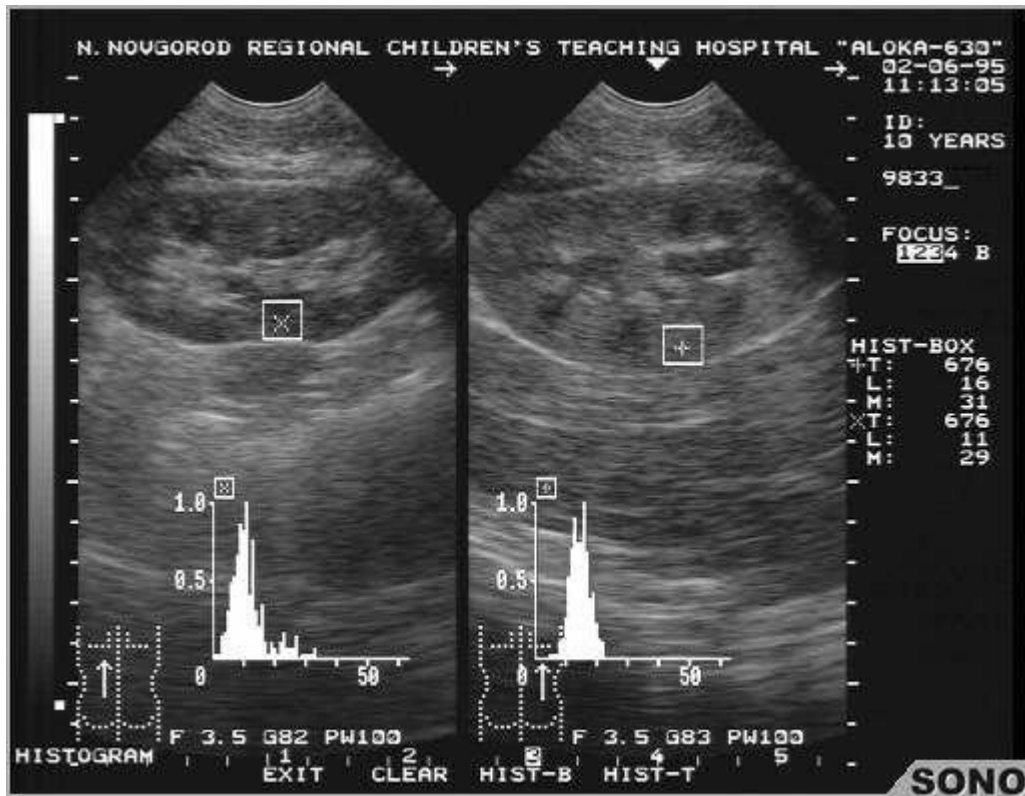


Рис. Ехографічна картина гострого правобічного пієлонефриту.

Права нирка (на рис. праворуч) збільшена в розмірах за рахунок обе'му парехими. Ехогенність парехими значно підвищенна. Нирковий синус розширений, стінки його гіперехогенні. Ліворуч – незмінена ліва нирка. Надана гістограма ехощільності парехими нирок.



Рис. Ехографічна картина гострого правобічного пієлонефриту.

Розміри нирки збільшені, ехогенність паренхими значно підвищена. Візуалізуються ізольовані розширені чашечки (на рис. вказано стрілками). Продольний зріз правої нирки.

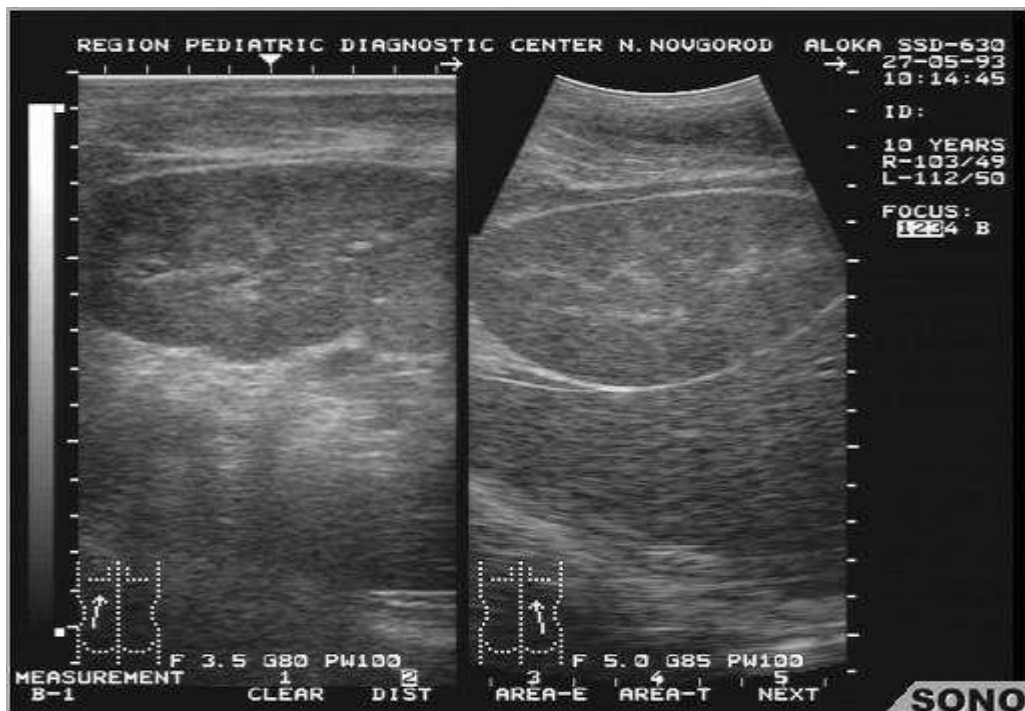


Рис. Ехографічна картина гострого двобічного пієлонефриту. Ехогенність паренхими значно підвищена (більша за ехогенність паренхими печінки). Медулярний шар не диференціюється. Структури ниркового синусу у вигляді гіперехогенних, лінійної форми структур із нечіткими контурами.



Рис. Гострий цистит.

Стінки сечового міхура потовщені до 9 мм. В порожнині сечового міхура візуалізується ехогенний компонент (осадок).

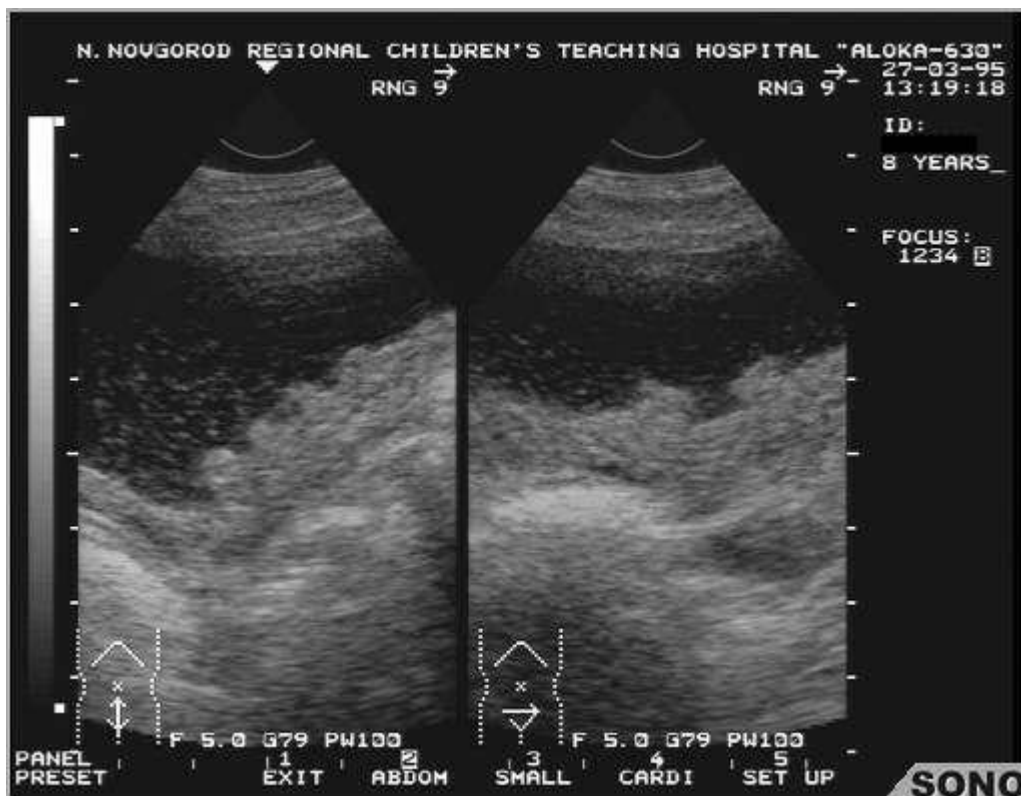


Рис. Ехографічна картина хронічного циститу.

Стінка сечового міхура значно потовщена, внутрішній контур нечіткий. Ехогенність підвищена. В порожнині візуалізується гіперехогенний компонент.

Екскреторної урографії (спазм чашечково-мисочкової системи або зазубріння форніксу на початку ПН, розширення і деформація чашок, асиметрія чашечково-мискової системи, збільшення чи зменшення розмірів ниркової тіні, гіпотонія сечовидільної системи) (див. рис.)

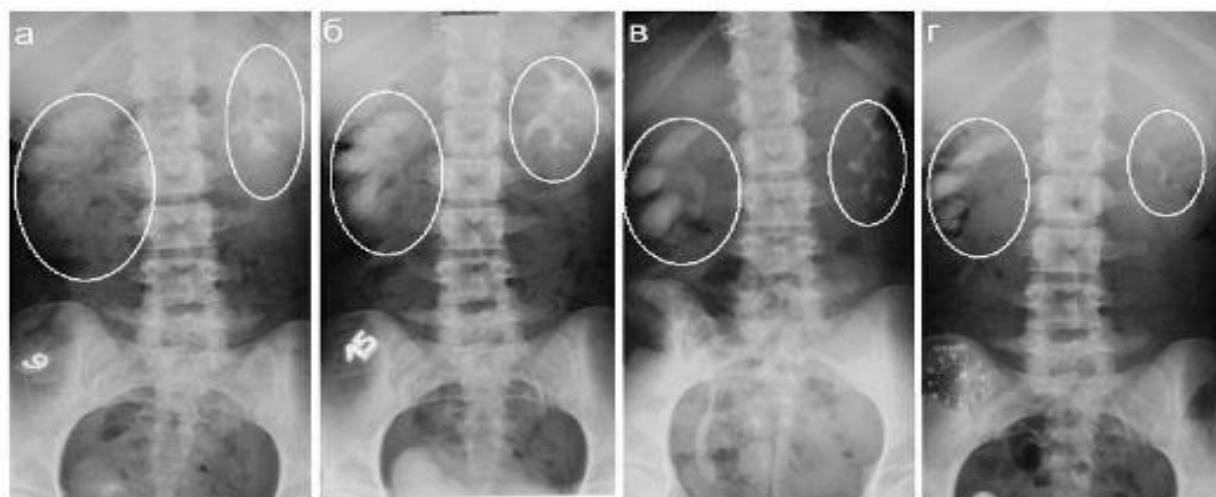


Рис. Екскреторна урографія. Гідронефротична трансформація правої нирки

а - 6-хвилинний знімок: функція правої нирки визначається, контрастування ЧЛС нечітке;

б - 15-хвилинний знімок: розширена ЧЛС праворуч контрастивно щільно;

в, г - 40-хвилинний і 2-годинний знімки: затримка евакуації контрасту з правої ЧЛС.

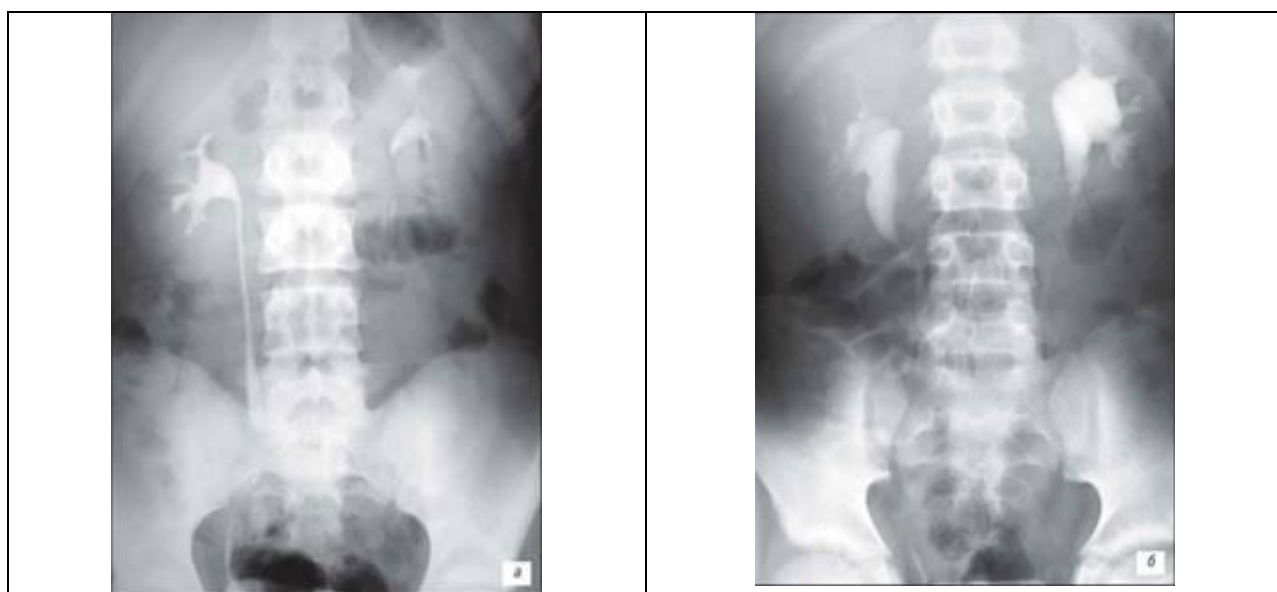


Рис. Екскреторні урограми (25-а хвилина) (а-б)

а – лівобічний пієлонефрит, спастична стадія. Середні і нижні чашки лівої нирки слабо контрастовані, спазмировані, верхня чашка помірно розширена, деформована;

б – двосторонній пієлонефрит, гіпотонічна стадія. Двостороння пиелоектазія, краєвий симптом псоаса. Нерівномірне контрастування порожнинної системи, деформація і нечіткість чашок правої нирки.

- мікційної цистографії (при вторинному процесі – міхурово-сечовідний рефлюкс, рефлюксуючий мегауретер, дивертикули сечового міхура і сечоводів тощо)

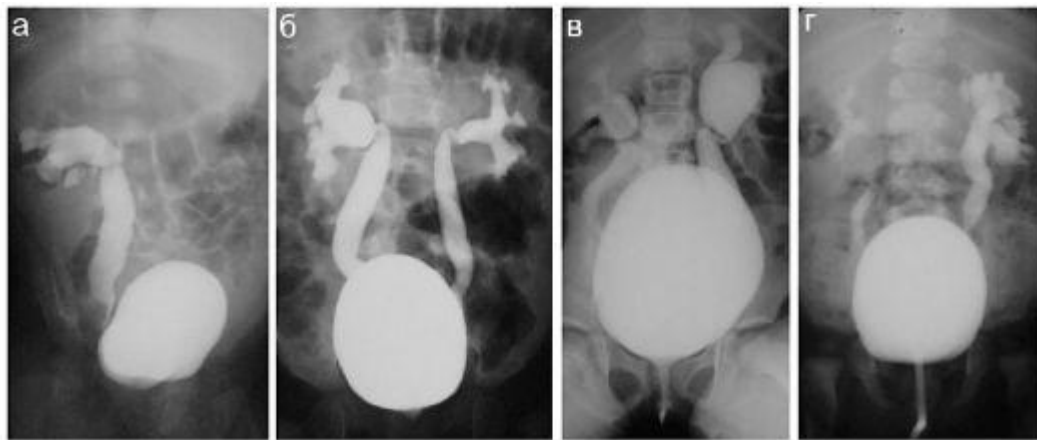


Рис. Мікційна цистографія:

На даній рентгенограмі спостерігаємо активно-пасивний міхурово-сечовий рефлюкс зліва 4 ступеня.

а – у фазі максимального наповнення сечового міхура, пасивний рефлюкс;

б – у фазі сечовипускання, активний рефлюкс.



Різні варіанти МСР у дітей:

а - правобічний пасивний міхурово-сечовідний рефлюкс III ступеня;

б - двосторонній пасивний міхурово-сечовідний рефлюкс: справа III ступеня, ліворуч II ступеня;

в - двосторонній активний міхурово-сечовідний рефлюкс: праворуч II ступеня, ліворуч III-IV ступеня, гіпоректорний сечовий міхур; г -

двосторонній активний міхурово-сечовідний рефлюкс: праворуч II ступеня, ліворуч III ступеня

- **реносцинтиграфії** (динамічної - уповільнення секреторно-екскреторних процесів, асиметричні криві, обструктивний тип, зменшення ЕНП; статичної - фіксація радіофармпрепарату через 2 години > 3,5-4%)

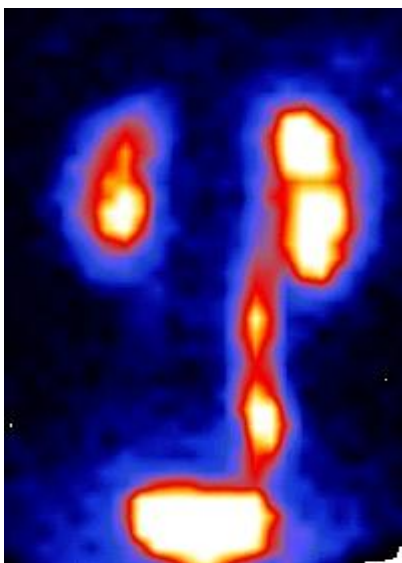


Рис. Динамічна реносцинтиграфія з ^{99m}Tc -MAG3

Динамічна реносцинтиграфія

Методика дозволяє оцінити:

- Ступінь порушень секреторно-екскреторних процесів в нирках.
- Анатомо-топографічні особливості нирок.
- Ефективний нирковий плазмоток.
- Прокідність сечовивідних шляхів.
- Наявність стенозу ниркової артерії.

ПОКАЗАННЯ: пієлонефрит, інфекція сечових шляхів, аномалії розвитку нирок, артеріальна гіпертензія, трансплантована нирка, сечокам'яна хвороба, гідронефроз.

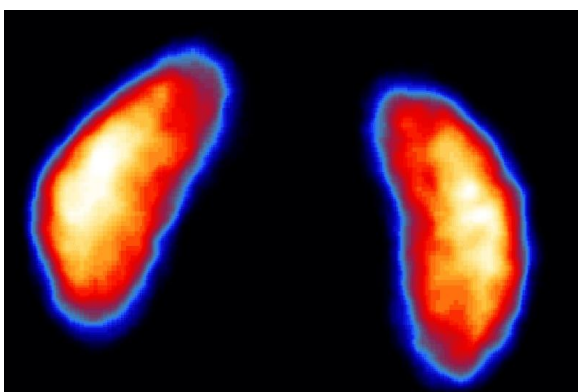


Рис. Сцинтиграфія нирок з ^{99m}Tc -ДМСА.

Статична реносцинтиграфія

Методика дозволяє оцінити:

- Анатомо-топографічні особливості нирок.
- Кількість функціонуючої паренхіми.
- Наявність ділянок склерозу ниркової тканини.
- Оцінка ефективності лікування.

ПОКАЗАННЯ: пієлонефрит, інфекція сечових шляхів, аномалії розвитку нирок, артеріальна гіпертензія, трансплантована нирка, сечокам'яна хвороба, гідронефроз.

ПРОТИПОКАЗАННЯ ДО РАДІОНУКЛІДНИХ ДОСЛІДЖЕНЬ НИРОК: вагітність, ниркова недостатність (креатинин плазми вище 0,5 моль/л), тяжкий стан хворого.

- **Термографії** (термоасиметрія поперекової зони > 1°C, вогнища гіпертермії)

Стандарти параклінічних досліджень Лабораторні дослідження

А. Обов'язкові:

аналіз крові клінічний

аналіз крові біохімічний з визначенням рівня креатиніну, сечовини

загальний аналіз сечі

аналіз сечі за Нечипоренком

аналіз сечі за Зимницьким

бактеріологічне дослідження сечі

для дівчат - мазок з піхви

Б. Уточнюючі:

Активна стадія	Період зворотнього розвитку	Період ремісії	При інтеркурентних захворюваннях	Примітки
Клінічний аналіз крові з визначенням лейкоцитарної формули				
1 раз на 7-10 днів	1 раз на 2-3 тижні	1 раз на 3-6 місяців	одноразово	
Визначення креатиніну, сечовини крові				
1 раз на 2-3 тижні*	1 раз на 1-2 місяця*	1 раз на 3-6 місяців*		*частіше при азотемії
Швидкість клубочкової фільтрації (за кліренсом ендogenous креатиніну)				
одноразово	одноразово	1 раз на 6-12 місяців		
Загальний аналіз сечі				

1 раз в 3-5 дні	1 раз на 7-10 днів	1 раз на місяць	1 раз на тиждень	
Уролейкограма				
одноразово				
Аналіз сечі за Нечипоренком				
1 раз на 6-7 днів	1 раз на 6-7 днів	1 раз на місяць		
Аналіз сечі за Зимницьким				
1 раз на місяць	1 раз на 3 місяці	1 раз на 3-6 місяців		
Визначення добової протеїнурії				
одноразово	*	*	*	*за необхідності
Бактеріологічне дослідження сечі з визначенням чутливості мікрофлори до антибактеріальних препаратів				
до початку терапії та на 5-й день	одноразово	*	*	*при бактеріурії
Дослідження транспорту солей				
одноразово	*	*	*	*за необхідності
Мазок з піхви (для дівчат)				
одноразово	*	*	*	*за необхідності
Дослідження на ентеробіоз				
3 рази	*	*	*	*за необхідності
Аналіз кала на дисбіоз				
*	*	*	*	*за необхідності

В. Допоміжні:

Крові:

визначення антитіл в сироватці крові до ідентифікованих з сечі збудників

визначення електролітів крові (калій, натрій, хлор)

визначення рівня глюкози

коагулограма

імунологічні дослідження I і II рівня

визначення рівня бета-2-мікроглобуліну

Сечі:

визначення діурезу

визначення осмоляльності

визначення рН

визначення бактерій, що покриті антитілами (БПА)

тест на нітрити

тест на естеразу лейкоцитів

двохстаканна проба

трьохстаканна проба

визначення рівня бета-2-мікроглобуліну

визначення ензімуриї

посів сечі на ВК, дослідження на уrogenітальні інфекції, гриби, віруси

Кала: копрограма

Інструментальні дослідження

А. Обов'язкові:

Вид обстеження	Стадія ПН	Частота
Ритм та об'єм сечопуску	активна стадія	одноразово
	в подальшому	за необхідності
Термометрія	активна стадія	щоденно
	в подальшому	за необхідності
Контроль артеріального тиску	активна стадія, в подальшому - за наявності артеріальної гіпертензії	щоденно
	в інших випадках	1 раз на 1-2 місяці
УЗД сечової системи	активна стадія	одноразово
	період зворотнього розвитку	одноразово
	стадія ремісії	1 раз на 6-12 місяців
УЗД органів черевної порожнини	активна стадія	одноразово
	в подальшому	за необхідності
Мікційна цистографія	активна стадія за умов ліквідації бактеріурії	одноразово
	в подальшому	за необхідності
Динамічна та статична реносцинтиграфія	при хронічному процесі	за необхідності

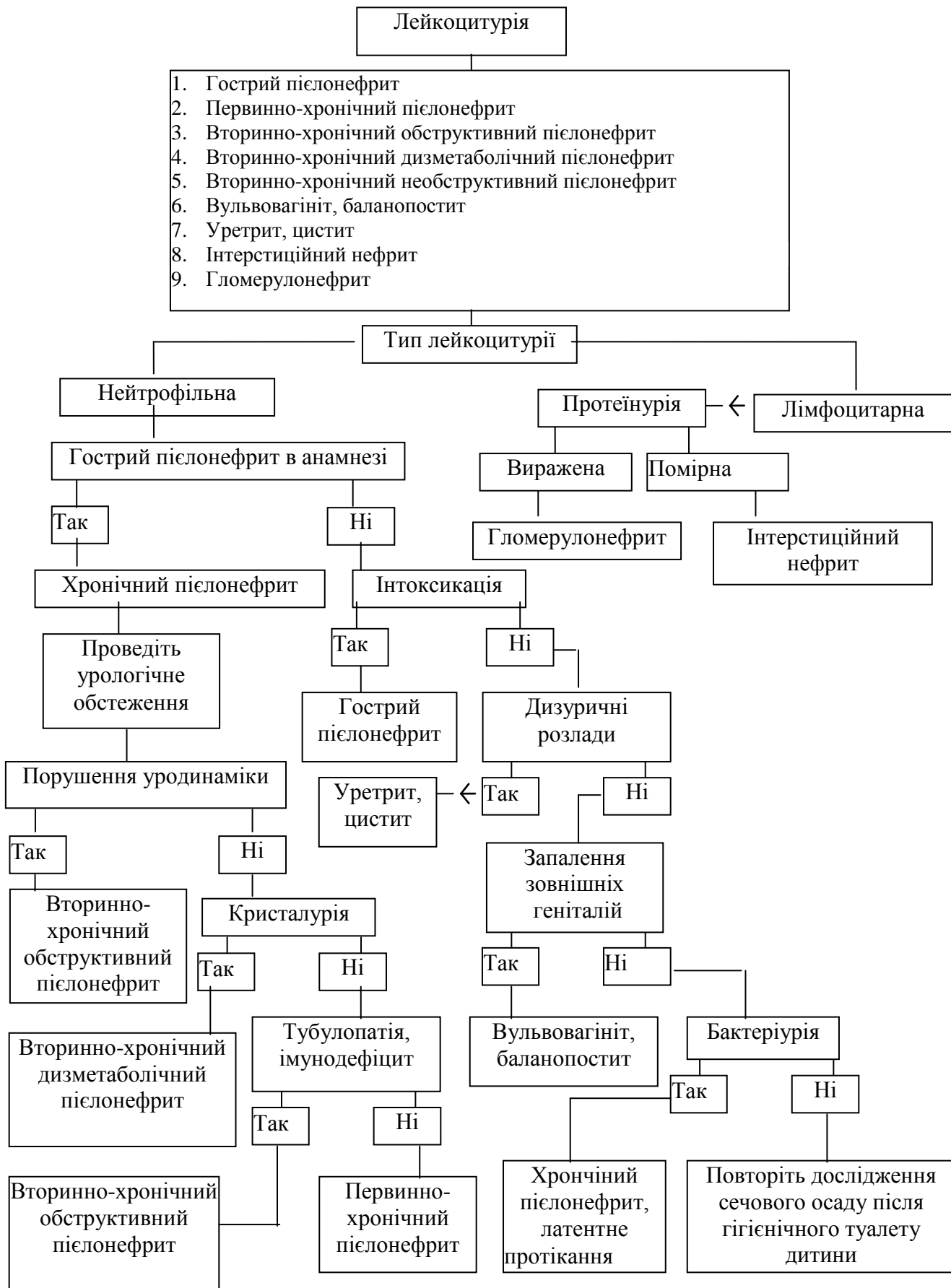
Б. Допоміжні:

1. екскреторна урографія
2. цистоуретероскопія
3. функціональні дослідження сечового міхура (за необхідності)
4. доплерографія судин нирок
5. добовий моніторинг артеріального тиску
6. ангіографія судин нирок (за необхідності)
7. комп'ютерна томографія (за необхідності)
8. магніторезонансне дослідження (за необхідності)

Консультації спеціалістів

гінеколога, уролога, оториноларинголога, за необхідності - інших.

Диференційно-діагностичний алгоритм: "Лейкоцитурія"



Диференційно-діагностичні критерії гломеруло- та піелонефриту

Ознаки	Гломерулонефрит	Піелонефрит
Загальні набряки	Часто	Не типові
Дизурічні явища	Рідко	Зустрічається часто
Підвищення температури	Бувають рідко	Зустрічається часто
Болі в животі або спині	Рідкі болі в спині або попереку	Часто в животі, попереку
Симптоми загальної інтоксикації (анорексія, слабкість, схуднення)	Не завжди виражені, в разі порушення азотовидільної функції нирок різко виражені	Відмічається майже завжди
Артеріальна гіпертензія	Часто, особливо на початку захворювання	Спостерігаються рідко
Протеїнурія	Добре виражена	Слабко виражена
Гематурія, лейкоцитурія	Гематурія переважає над лейкоцитурією (лімфоцитарная)	Лейкоцитурія (нейтрофільна) переважає над гематурією
Циліндрурія	Зустрічаються гіалинові та зернисті	Могут бути бактеріальні та лейкоцитарні
Сольовий осад	могут бути урати, оксалати	Переважають оксалати
Бактеріурія	Відсутня, або слабо виражена	Добре виражена
Анемія	Відмічається в окремих хворих	Зустрічається рідко
Лейкоцитурія (більше 7-10 в поле зору)	Не завжди, частіше на початку захворювання, носить лімфоцитарний характер	Зустрічається завжди, має нейтрофільний характер
Зміни на програмі	Не характерні	Характерні
Протеїнограма	Тенденція до зменшення загального білка, гіпоальбумінемія, гіпер або гіпоальбумінемія	Мало змінюється
Зміни реносцинтиграми	Зниження клубочкової фільтрації	Асиметрія, уповільнення секреторно-екскреторних процесів
Наявність бактерій, вкритих антитілами	Не має	Є

**Диференційна діагностика при різних варіантах синдромів у дітей,
хворих на пієлонефрит (В.М.Эрман, 1997)**

Синдром	Клінічна симптоматика	Диференційна діагностика
Грипоподібний	Лихоманка, головний біль, інтоксикація, біль в животі і\або попереку, блювання	Грип, пневмонія, апендицит, менінгіт, енцефаліт
Астенічний	Температура нормальна або субфебрильна, інтоксикація (слабкість, зниження апетиту, головний біль, нежить, втрата маси тіла), болі в животі незначні	Туберкулез, глистна інвазія, дискінезія ЖВШ
Диспепсичний	У дітей раннього віку: рідкі випорожнення, анорексія, блювання	Кишкова інфекція

**Диференційний діагноз пієлонефриту і гострого циститу
(Маковецкая Г.А., 1987, с изм. В.М.Эрман, 1997)**

Ознака	Цистит	Пієлонефрит
Підвищення температури тіла > 38 0 c	Не характерно	Характерно
Симптоми інтоксикації	Не спостерігається	Характерно
Поллакіурія	Спостерігається	Не спостерігається
Імперативні поклики на сечовипускання	Завжди	Не спостерігається
Імперативне нетримання сечі, енурез	Спостерігається часто	Не спостерігається
Відчуття печії підчас та після сечовипускання	Спостерігається часто	Не спостерігається
Затримка сечовипускання	Спостерігається у маленьких дітей	Не спостерігається
Біль в поперековій зоні	Не спостерігається	Спостерігається
ШОЕ	Не змінена	Підвищена – > 20-25 мм\год
С-реактивний білок	Відемний	Позитивний
Протеїнурія	Відсутня	Спостерігається
Ознаки вагініту	Спостерігається у 1\3 хворих дівчаток	Не спостерігається
Концентраційна функція	Не змінена	Може бути знижена

нирок		
Виділення в сечі бактерій, вкритих антитілами (методом ІФА)	Не спостерігається	Спостерігається
Рентгенологічні критерії	Паренхіма нирок не змінена. Дисфункція сечового міхура.	Зміни чашечково-мискової системи, різноманітні анатомічні і функціональні дефекти верхніх та нижніх сечових шляхів

Диференційна діагностика пієлонефриту та туберкульозу нирок і сечової системи

Ознака	Туберкульоз	Пієлонефрит
Наявність в анамнезі на перенесений туберкульоз будь-якої локалізації	Є	Відсутня
Рецидивуючий цистит з гематурією	Досить часто	Спостерігається не часто
Макрогематурія	Характерна	Відсутня
Безсимптомна лейкоцитурія	Характерна	Спостерігається рідко
Бактеріурія	Постіно сеча стерильна	Бактеріурія
Мікобактерії в сечі	Реєструються	Відсутні
Реакція Манту	Позитивна	Від'ємна
Цистоскопічна картина: розлита гіперемія, пагорбки, виразки, рубці	Є	Відсутні
Рентгенологічні ознаки	Кальцифікація туберкул.осередків, каверни в чашках, стеноз вивідних шляхів з розширенням їх вище стенозу, зменшення об'єму сечового міхура	Зміни чашково-мискової системи, різноманітні анатомічні і функціональні дефекти верхніх та нижніх сечових шляхів
Ефект від тривалої терапії пієлонефриту	Відсутній	Є

**Вибір методу дослідження нирок у дітей
(по J.Gordin, 1987)**

	Маленька нирка	Дистонія нирки	Фокальні рубці	Обструкція	Судина патологія
УЗД	+	-	-	+	-
Екскреторна урографія	+	+	+	+	-
Радіоізотопна реографія	+	+	+	++	+
Динамічна сцинтиграфія	++	++	++	-	++

4. ЗАГАЛЬНІ ПРИНЦИПИ ЛІКУВАННЯ

В активній стадії захворювання та на початку зворотнього розвитку лікування здійснюється в умовах стаціонару (у нефрологічному відділенні) і включає режим, дієту, призначення етіотропних, патогенетичних, симптоматичних засобів, нормалізацію уродинаміки, підвищення захисних сил організму.

Підтримуюча терапія проводиться за прийнятими протоколами амбулаторно.

Основним принципом лікування являється індивідуальний підхід.

4.1 Режим фізичного навантаження

Активна стадія - ліжковий режим до зменшення симптомів інтоксикації, в наступному - кімнатний режим, поступове включення лікувальної фізкультури.

Період ремісії - загальний режим за віком, з обмеженням тривалого ортостатичного навантаження, виключенням переохолодження.

4.2 Дієтотерапія

Лікувальне харчування: стіл 5, при порушенні функції нирок – стіл 7а, 7.

Обмеження солі - за наявності порушення функції нирок та/чи артеріальної гіпертензії.

Обмеження м'яса - при порушенні функції нирок.

4.3 Вживання рідини

Рекомендовано водне навантаження з розрахунку 25-50 мл/кг/добу (достатність питного режиму оцінюється за величиною діурезу - 1,5-2 л) під контролем своєчасного опорожнення сечового міхура (не рідше 1 разу на 2-3 години).

Прийом рідини обмежується при порушенні функції нирок, гіпертензії, обструктивних уропатіях.

Питний режим включає чай, лужну мінеральну воду, чисту воду, компоти (з сухофруктів), молочні продукти, фітотерапію. При лужній реакції сечі показано збільшення кислих валентностей - морси, напої з журавлини, брусниці, тощо.

4.4 Антибактеріальна терапія

4.4.1 Основна терапія.

Стартова терапія триває 10-14 днів. За відсутності результатів посіву сечі та антибіотикограми слід пам'ятати, що препарат емпіричної терапії повинен

- діяти на збудника, що найчастіше зустрічається (додаток 3),
- не бути нефротоксичним,
- мати переважно бактеріцидний ефект,
- створювати терапевтичні концентрації в нирковій паренхімі та сечі.

Препаратами першого ряду є:

- «захищені пеніциліни» (амоксцилін/клавулат, ампіцилін/сульбактам),
- цефалоспорины II-III покоління (цефуроксім, цефаклор, цефтріаксон, цефотаксим, цефтазидім, цефоперазон),
- фторхінолони* 2-4 покоління (левофлоксацин, офлоксацин, ципрофлоксацин, моксифлоксацин),
- триметоприм/сульфаметаксозол чи триметоприм/сульфаметрол.

**не рекомендується призначення у дітей до 12 років у зв'язку з можливим впливом на формування кістково-хрящової системи, але застосовуються при ускладненому ПН, виділенні *P.aeruginosa* чи полірезистентних грамнегативних збудників по життєвим показанням.*

Застосовуються вікові дози з відповідною корекцією за наявності порушення функції нирок. Як правило, лікування починається парентерально із переходом на прийом препаратів (можливо - в межах однієї групи) per os після нормалізації температури (ступінчата терапія).

При збереженні інтоксикації, гіпертермії, патологічного сечового синдрому понад 3 днів проводять заміну препарату (бажано з урахуванням чутливості). До альтернативних препаратів відносять

- цефалоспорины IV покоління (цефпіром, цефепім),
- комбіновані препарати - цефоперазон/сульбактам,
- аміноглікозиди (нетроміцин, амікацин, гентаміцин, тобраміцин).

Окрім того, виділяють антибактеріальні препарати резерву - карбапенеми (іміпенем, меропенем), уреїдопеніциліни (тикарцилін/клавулат, піперацилін/тазобактам), глікопептиди (ванкоміцин, таргоцид), фосфоміцин. При супутній уrogenітальній інфекції використовуються відповідні препарати - орнідазол (тіберал), нітроїмідазоли (наксоджин), макроліди (роксітроміцин, мідекаміцин, азітроміцин, джозаміцин, кларітроміцин), тощо.

Комбінована антибактеріальна терапія призначається:

- при септичному перебігу захворювання,
- для розширення діапазону антимікробної дії, особливо за відсутності можливості визначення збудника,
- ПН, викликаному мікробними асоціаціями або урогенітальними інфекціями,
- полірезистентності збудника.

4.4.2 Профілактична терапія.

Застосовується як наступний етап лікування (після прийому терапевтичних доз антибактеріальних препаратів) при ризику рецидиву ПН, хронічному ПН, за наявності вроджених вад сечовивідної системи, супутній урогенітальній інфекції, нейрогенному сечовому міхурі, цукровому діабеті, тривалій іммобілізації.

4.5 Патогенетична та посиндромна терапія.

Детоксикація здійснюється шляхом водного навантаження та застосування дезінтоксикаційних препаратів (ліпін, ентеросорбенти). При відмові від перорального прийому рідини, ознаках дегідратації, значному інтоксикаційному синдромі проводиться інфузійне введення 5% розчину глюкози або фізіологічного розчину.

При гіпертермії застосовуються жарознижуючі - парацетамол, німесулід.

У випадках больового синдрому призначаються антиспастичні препарати.

Призначається нормазе строком до 5-7 діб, при можливості - пробіотики (лінекс, бактисубтіл, йогурт, біоспорин, біфі-форм, симбітер), за показаннями - пребіотики (фруктоза, лактоза) чи синбіотики (віта баланс-3000, екстралакт, біфілакт-екстра).

За необхідності призначаються антигістамінні та протигрибкові препарати.

Мембраностабілізуючі препарати застосовуються після завершення програмного лікування як підтримуюча терапія чи в періоді розгорнутих клінічних проявів при приєднанні порушення цитомембран в інших органах (токсичний гепатит, вторинна кардіопатія, тощо) за загальноприйнятими схемами.

Інгібітори АПФ або антагоністи рецепторів до ангіотензину II призначаються при хронічному ПН для гальмування склеротичного процесу та антипротеїнуричної дії, використовуються - еналаприл, лізиноприл,

фозиноприл, периндоприл, моексіприл, квінаприл, спіраприл, лозартан, ірбесартан, кандесартан, валсартан.

Інгібітори ЦОГ-2 застосовуються в активній фазі захворювання.

Можливе призначення засобів неспецифічної імуностимуляції.

4.6 Лікування вакцинами.

При лікуванні осумкованих, відокремлених від оточуючих тканин, вогнищ бактеріовиділення застосовують аутовакцину (10-14 днів) разом із призначенням антибактеріальних препаратів за антибіотикограмою (до 10 діб), 2 курси. Окрім того, використовуються і офіційні вакцини (Солкоуровак, Уроваксом, рибомуніл, бронхомунал) згідно інструкції.

5. МЕДИКАМЕНТОЗНЕ ЛІКУВАННЯ

5.1 Програмне лікування основного захворювання.

Включає

- антибактеріальну терапію (пп. 5.1.1-5.1.6),
- патогенетичну та посиндромну терапію:
 - детоксикація за необхідності (наприклад, ліпін довенно 10-20мг/кг 2-4 доби),
 - зменшення запалення (нестероїдний протизапальний препарат – селективний інгібітор ЦОГ-2) - 10 діб в дебюті гострого ПН, 14-21 - при хронічному процесі,
 - ренопротекторні препарати за необхідності при процесі довше 6 місяців (інгібітори АПФ, АРА II) тривало,
 - запобігання рецидиву (п. 5.2).

5.1.1 Гострий ПН.

Загальна тривалість антибактеріального лікування становить при

- швидкому відновленні клініко-лабораторних показників - 10-14 діб за ступінчатим методом

Основні препарати	Препарати резерву	Тривалість
1 етап		
довенно (дом`язово) «захищені» пеніциліни або цефалоспорици II-III покоління	аміноглікозиди або цефалоспорици IV покоління	24-36 годин після нормалізації температури
2 етап		
пероральні «захищені» пеніциліни або цефалоспорици II-III покоління	аміноглікозиди або цефалоспорици IV покоління	7-10 діб (загальна тривалість курсу 10-14 діб)

- в інших випадках - 14 діб моно- або комбінованої терапії (антибіотик широкого спектру дії+уроантисептик), потім, за необхідністю, 14-21 діб монотерапії (одним препаратом), або перехід на профілактичну дозу уроантисептика,

5.1.2 Хронічний ПН.

Основні препарати	Препарати резерву
I ступінь активності	
«захищені» пеніциліни або цефалоспорины II покоління	цефалоспорины III-IV покоління
II-III ступінь активності, рецидивуючий перебіг	
цефалоспорины III покоління, уреїдопеніциліни	цефалоспорины IV покоління, карбопенями, фторхінолони

5.1.3 ПН у молодшій віковій групі.

Основні препарати	Препарати резерву
Новонароджені (до 28 діб)*	
ампіцилін+аміноглікозиди	аугментин+цефалоспорины III покоління, фторхінолони**
Від 1 місяця до 3-х років	
цефалоспорины III покоління, аміноглікозиди	цефалоспорины III-IV покоління, карбапенями, уреїдопеніциліни, фторхінолони**

*при гіпербілірубінемії перевага надається призначенню цефотаксиму

**за життєвими показаннями

5.1.4 ПН з відомим етіологічним чинником

При уточненому мікробному спектрі сечі хворого антибактеріальна терапія призначається в залежності від чутливості штамів уринокультур до препаратів.

При неможливості дослідження антибіотикограми використовують препарати, рекомендовані для даного виду уропатогенів (додаток 3). Слід пам'ятати про можливість дисоціації клінічної та лабораторної чутливості.

5.1.5 ПН на фоні метаболічних порушень.

Окрім активної антибактеріальної терапії, потребує корекції метаболізму:

- обмеження надходження з їжею літогонних речовин (відповідно з варіантом порушення обміну),
- вплив на ендогенний синтез літогонних метаболітів (вітаміни групи B, тощо),

- заходи щодо зменшення кристалізації сечі - корекція рН, збільшення діурезу, призначення препаратів магнію, вітамінів А, Е тощо.

Докладніше принципи корекції метаболічних порушень органів сечостатевої системи викладено у відповідному протоколі.

5.1.6 ПН на фоні нейрогенного сечового міхура.

Паралельно з антибактеріальною терапією застосовуються схеми лікування нейрогенної дисфункції сечового міхура згідно відповідного протоколу.

5.1.7 ПН та цистит

Основні препарати	Препарати резерву
комбінована терапія: амоксіцилін/клавунат цефалоспорини II покоління +фосфоміцин або нітрофурани	цефалоспорини III покоління, аміноглікозиди, фторхінолони

Одночасно з комбінованою антибактеріальною терапією проводиться місцеве лікування циститу згідно відповідного протоколу.

5.1.8 ПН, що розвинувся у відділенні реанімації та інтенсивної терапії.

Препаратами першого ряду в лікуванні є антипсевдомонадні цефалоспорини III-IV покоління (цефтазидим, цефоперазон, цефепім), антисинегнійні пеніциліни (тикарцилін/клавунат, піперацилін/тазобактам). До групи резервних відносяться аміноглікозиди, фторхінолони, карбапенеми.

5.2 Профілактична терапія.

Препарат, доза	Тривалість	Примітки
Альтернуючий режим - переважно при вторинних ПН		
вікова доза антибактеріального препарату згідно чутливості	по 10-12 днів щомісячно протягом 6-9 місяців	додаткове лікування нейрогенного сечового міхура чи міхурово-сечовідного рефлюксу (за їх наявності) за протоколами
Безперервний режим - переважно за відсутності аномалій сечовивідної системи		

1/3-1/4 добової дози бактеріостатичного препарату (триметоприм/сульфаметоксазол чи сульфаметрол, нітроксолін, фурагін, фурадонін, фурамаг, альтернативні препарати - фторхінолони, цефалексин, цефаклор)	одноразово на ніч 3-12 місяців	додаткове лікування нейрогенного сечового міхура чи міхурово-сечоводного рефлюксу (за їх наявності) за протоколами
"Дублюючий" режим - переважно при безперервно-рецидивуючому перебігу		
1/3-1/4 дози триметоприм/сульфаметоксазол+ 1/3-1/4 дози фурамага або нітроксоліну	щоденно в різні години (вранці і ввечері) тривало	
Підтримуючий запобіжний режим – переважно при сприятливому перебігу та в комбінації з іншими режимами для посилення їх ефекту		
канефрон, фітотерапія (додаток 4)	безперервно або по 10 днів місяця протягом півроку	в подальшому повторюється по 2-3 місяці в осінньо-зимовий період

5.3 Лікування ускладнень основного захворювання

Ускладнення	Контроль стану	Основні лікувальні заходи
Передсепсис, апостематозний нефрит, некроз ниркових сосочків, карбункул нирки	Клінічний огляд, аналіз крові, рентгенологічне дослідження, консультація хірурга, за необхідності проведення комп'ютерної томографії	Комбінована антибактеріальна терапія двома протимікробними препаратами різного спектру дії (з урахуванням чутливості збудника) з переважно парентеральним введенням, дезінтоксикація (водне навантаження, інфузійна терапія), екстракорпоральні методи детоксикації, призначення лізоциму, інтерферону, імуномодуляторів, за необхідності - хірургічна корекція
Нефролітіаз	Клінічний огляд, спостереження за осадом сечі, УЗД нирок, дослідження транспорту солей	Дієта, водний режим, лікування згідно типу кристалурії за протоколом
Нефрогенна гіпертезія	Контроль артеріального тиску, дослідження очного дна, консультація окуліста,	Корекція дієти, заспокійливі та гіпотензивні препарати, за необхідності оперативне втручання

	доплерографія судин нирок, за необхідності – ангиографія нирок	
Вторинне зморщення нирки	Контроль функціонального стану нирок (лабораторні методи, динамічна реносцинтиграфія) та розмірів (УЗД, екскреторна урографія, реносцинтиграфія)	Зменшення медикаментозного навантаження на нирки, антипроліферативні та нестероїдні протизапальні препарати, антиоксиданти, мембраностбілізатори

5.4 Побічна дія та ускладнення терапії, їх корекція.

Побічні дії та ускладнення залежать від дози та характеру препарату, індивідуальних особливостей дитини (нейроендокринної регуляції, обміну речовин тощо), характеру захворювання.

Найчастіше при застосуванні антибактеріальних препаратів чи вакцини відмічаються різноманітні алергічні реакції та диспепсичні явища, можливі - гепатотоксичність, пригнічення кровотворення, тромбоцитопатія, гемоліз, нейротоксичність тощо. Можлива небажана взаємодія антибактеріальних препаратів. Виникнення будь-якого відхилення на фоні терапії потребує відміни чи заміни препарату та заходів для прискорення елімінації його метаболітів.

5.5 Невідкладна допомога:

- до госпіталізації - дезінтоксикаційна терапія,
- в стаціонарі - дезінтоксикаційна терапія,
- показання до переведення у відділення інтенсивної терапії – сепсис, стани, що загрожують життю.

6. КРИТЕРІЇ ЕФЕКТИВНОСТІ ЛІКУВАННЯ

Адекватна стартова терапія активної стадії ПН супроводжується

- покращенням клінічного стану через 24-48 годин,
- стерилізацією сечі через 48-72 години,
- нормалізацією сечового синдрому до 5-ї доби.

Критерії ефективності застосованого режиму антибактеріальної терапії:

- тривалість ремісії
- кількість рецидивів
- перехід гострого ПН в хронічний

- швидкість прогресування ПН до розвитку хронічної ниркової недостатності
- швидкість наростання порушення функції нирок
- тривалість життя
- якість життя.

7. РЕАБІЛІТАЦІЙНІ ЗАХОДИ, ДИСПАНСЕРИЗАЦІЯ

При досягненні ремісії хворий обстежується в умовах нефрологічного стаціонару (кабінету) щорічно, амбулаторно - оглядається педіатром 1-2 рази на місяць в перший рік та щоквартально в наступному (при можливості - нефрологом не рідше 1 разу в 6 місяців). Під час огляду звертається увага на регулярність обстеження у ЛОР, стоматолога, гінеколога, уролога (бажано - 1 раз в 6 місяців); дотримання рекомендацій стаціонару; загальний стан та фізичний розвиток дитини; адекватність питного режиму; артеріальний тиск; наявність сечового синдрому; функціональний стан нирок; виникнення побічних ефектів та ускладнень терапії; усунення чинників, що провокують погіршення стану (хронічні вогнища інфекції, інсоляції, ГРВІ, стреси, переохолодження); профілактику прогресування ПН (курсове лікування антиоксидантами, фітопрепаратами, препаратами з антисклеротичною дією - ангіопротекторами, мембраностабілізаторами, інгібіторами АПФ); психологічну реабілітацію, профорієнтацію підлітків; профілактику небажаних статевих контактів.

Після завершення програми лікування розширюється режим – дозволяється відвідання школи (при хронічному ПН - в міжепідемічний період та при сприятливій метеообстановці) зі звільненням від фізкультури або обмеженням занять на снарядах, на вулиці в холодну пору року. Дошкільнятам не рекомендується постійне відвідання дитячих колективів у зв'язку з ризиком приєднання дитячих та вірусних інфекцій, що можуть спровокувати рецидив ПН.

Обсяг та частоту лабораторних та інструментальних обстежень представлено в «Стандартах параклінічних досліджень».

Можливе лікування в умовах місцевих нефрологічних санаторіїв в період ремісії (загально-зміцнюючий ефект).

За необхідності лікування інтеркурентних інфекцій, соматичної патології слід пам'ятати про нефротоксичність препаратів і обмежуватися необхідним мінімумом медикаментів.

Вакцинація проводиться за графіком профілактичних щеплень, але не раніше ніж через місяць від початку ремісії з обов'язковим попереднім обстеженням (аналіз крові клінічний та біохімічний, аналіз сечі), на фоні

гіпоалергенної дієти та, в деяких випадках, антигістамінних препаратів (5-7 днів напередодні і після вакцинації). Реакція Манту – за графіком.

Збереження стійкої ремісії протягом 3 років при гострому ПН і 5 – при хронічному дозволяє констатувати одужання.

Додаток 1. Критерії активності ПН у дітей (О.Ф.Возіанов, 2002).

Ознака	Ступінь активності		
	1	2	3
Температура тіла	нормальна, субфебрильна	< 38,5°C	> 38,5°C
Інтоксикація	незначна	помірна	значна
Лейкоцитоз, $\times 10^9/\text{л}$	< 10	11-14	> 15
ШЗЕ, мм	< 15	16-24	> 25
“С”-реактивний білок	-/+	++	+++
В-лімфоцити, %	< 30	31-40	> 40
ЦК, у.о.	< 0,095	0,096-0,20	> 0,201

Додаток 3. SIRS (Systemic inflammatory response syndrome – синдром системної запальної реакції) чи предсепсис у дітей встановлюється за наявності 2 або більше діагностичних ознак запалення та відсутності вогнища бактеріовиділення (Ю.Ф.Ісаков, Н.В.Белобородова, 2001).

температура тіла	>37,2°C або <35,2°C
тахипное	> вікової норми
тахикардія	> вікової норми
гіпервентиляція	$p\text{CO}_2 < 32$ мм рт.ст.
лейкоцити периферійної крові	$> 12,0 \times 10^9/\text{л}$ або $< 4,0 \times 10^9/\text{л}$
нейтрофіли периферійної крові	>10%

Додаток 4. Розповсюдженість уропатогенів та антибактеріальні препарати, рекомендовані для лікування ПН з відповідним збудником.

Збудник	Розповсюдженість(%)	Рекомендовані препарати
E.coli	41,3-83,3	“захищені” пеніциліни, цефалоспорини II-III покоління, аміноглікозиди, фторхінолони, карбапенеми
Klebsiella	5,0-8,0	“захищені” пеніциліни, цефалоспорини II-III покоління, аміноглікозиди, фторхінолони, карбапенеми, уреїдопеніциліни

Proteus	2,3-8,5	кабеніцилін, “захищені” пеніциліни, цефалоспорини II-III покоління, уреїдопеніциліни, аміноглікозиди, фторхінолони, карбапенеми
Enterobacter	5,7-12,7	фторхінолони, карбапенеми, уреїдопеніциліни, цефалоспорини III-IV покоління
Pseudomonas	0,6-5,4	карбеніцилін, аміноглікозиди, цефалоспорини III покоління, уреїдопеніциліни, фторхінолони, карбапенеми
Enterococcus	3-12,3	глікопептиди (ванкоміцин, таргоцид)
Streptococcus	0,2	феноксіметілпеніцилін, напівсинтетичні пеніциліни, цефалоспорини II-III покоління, макроліди, “захищені” пеніциліни, аміноглікозиди
Staphylococcus	3,7-4,3	феноксіметілпеніцилін, напівсинтетичні пеніциліни, цефалоспорини II-III покоління, аміноглікозиди, “захищені” пеніциліни, глікопептиди (ванкоміцин)
M.pneumoniae		макроліди (азітроміцин), лінкозаміди (кліндаміцин)
M.hominis		аміноглікозиди (гентаміцин), макроліди (кларитроміцин, джозаміцин, рокситроміцин, мідекаміцин)
Ureaplasma		макроліди (рокситроміцин, мідекаміцин, азитроміцин, джозаміцин, кларитроміцин), аміноглікозиди (гентаміцин), лінкозаміди (кліндаміцин)
Хламідії	40-53,0	макроліди (азітроміцин), напівсинтетичні тетрацикліни (доксидиклін), фторхінолони
Corynebacterium urealyticum		глікопептиди (ванкоміцин, таргоцид)
Туберкульозна паличка		протитуберкульозні препарати (макокс, ріфатер)
Candida	0,2-8,0	препарати групи тріазолу (флуконазол, інтраконазол), імідазольні антибіотики (кетоконазол)

Додаток 4. Фітотерапія.

Фітопрепарати, що застосовуються при мікробному запаленні сечових шляхів: канефрон, урофлюкс, цистенал, уролесан, фітолізін.

Офіційні фітосуміші та лікувальні чаї, що застосовуються при мікробному запаленні сечових шляхів: збір сечогінний №1 та 2, "Нієрон", "Ортоцинар", "Рутон", зелений чай.

Фітокомпоненти, що ефективні при мікробному запаленні сечових шляхів: ортосифон, овес, березове листя і бруньки, буквиця лікарська, бузина (корінь, квіти), плоди глоду, грицики, кукурудзяні стовпчики, насіння льону, медунка лікарська, подорожник, спориш, ягоди та листя суниці, волошка, петрушка городня (насіння, коріння), брусниця, бурда, золотушник, лаванда колоскова, мучниця звичайна, шишки хмелю, ягоди ялівцю, листя чорної смородини.

Фітосуміші, що застосовуються при мікробному запаленні сечових шляхів:

- кора барбарису 1ч.л.+шишки хмелю 1ст.л.+400 мл окропу, настоювати 4 години, випити протягом доби

- шишки ялівцю 1 ст.л.+триколірна фіалка 1 ст.л.+200 мл води, кип'ятити 15 хвилин, пити по 50 мл 4 раз на добу

- зверобій 6 частин+листя берези 4 частини+ромашка 4 частини+шишки хмелю 3 частини+сальвія 3 частини+коріння солодки 2 частини+сім'я укропу 2 частини - 1 ст.л. суміші залити 200 мл води, кип'ятити 7-10 хвилин, охолонути, зцідити, пити по 1 д.л. 3 раз на добу

- листя груші 6 частин+листя брусниці 6 частин+толокнянка 4 частини+тисячелистник 4 частин+календула 3 частини+триколірна фіалка 3 частини+кропива 2 частини - 1 ст.л. суміші залити 200 мл окропу, настоювати в термосі 1 годину, зцідити, пити по 1 ст.л. 3 раз на добу через 30 хвилин після їжі

- рівні пропорції листя берези+толокнянки+кукурудзяні стовпчики+коріння солодки+корневища пирію, 1 ст.л. суміші залити 200 мл води, настоювати 6 годин, потім прокип'ятити 15 хвилин, пити по 75-100 мл до їжі 3 раз на добу

- рівні пропорції цвіту липи+кори дуба+толокнянки, 1 ст.л. суміші залити 200 мл води, настоювати 6 годин, потім прокип'ятити 15 хвилин, пити по 75-100 мл до їжі 3 раз на добу

Контрольні запитання:

1. Етіологія інфекцій сечової системи, уретриту, циститу, пієлонефриту.
2. Клінічні прояви інфекційно-запальних захворювань сечової системи: інфекцій сечової системи, уретритів, циститу, пієлонефриту.
3. Клініко-інструментальні критерії діагностики та диференціальної діагностики інфекцій сечової системи: уретритів, циститу, пієлонефриту.
4. Патогенетичні механізми розвитку інфекцій сечової системи, уретритів, циститу, пієлонефриту.
5. Основні принципи лікування і диспансеризації дітей, страждаючих на інфекції сечової системи.
6. Диспансерний нагляд за хворим
7. Невідкладна допомога при гострій затримці сечі.
8. Профілактика уретриту, циститу, пієлонефриту.

Тестові завдання

1. Дівчинка 6-ти років захворіла гостро: підвищення температури до 39⁰С, блювота, біль в животі, каламутна сеча. Сечовипускання малими порціями. АТ 100/60 мм рт ст. Загальний аналіз сечі - відн. щільність - 1006, білок 0,58 г/л, лейкоцити - все п/зор., еритроцити - 20-25 в п/зор. Ан. крові: ШОЕ - 30 мм/година. Поставте попередній діагноз

- A. Гострий пієлонефрит
- B. Гострий цистит
- C. Гострий гломерулонефрит
- D. Тубулоінтерстиціальний нефрит
- E. Дисметаболична нефропатія

2. Дівчинка, 2-х років, захворіла гостро з підвищення температури до високих цифр, млявості, болів в животі. Сечовипускання часте, малими порціями. У загальному аналізі сечі - білок 0,18 г/л, лейкоцити - все п/зор., еритроцити - 4-5 в п/зор. Припущено гострий пієлонефрит. Вкажіть найбільш вірогідний етіологічний чинник:

- A. Стафілокок
- B. Кишкова паличка
- C. Стрептокок
- D. Синьогнойна паличка
- E. Ентеровіруси

3. У хлопчика 12 років раптово підвищилася температура тіла до 39,9 С, з'явилися головний біль, біль в попереку, нудота, млявість. Шкіра бліда. АТ - 110/80 мм рт. Аналіз крові: Ер - $3,5 \times 10^{12}/л$, НЬ - 110 г/л, Л - $13,9 \times 10^9/л$, е-2%, п/я-10%, с/я-65%, л - 20 %, м - 3 %, ШОЕ - 20 мм/год. Аналіз сечі: білок - сліди, Л - 30-35 в п.з. Загальний білок - 60 г/л.

Яке захворювання у хворого?

- А. Гострий гломерулонефрит з нефротичним синдромом.
- В. Гострий гломерулонефрит з ізольованим сечовим синдромом
- С. Гострий гломерулонефрит з не-фритичним синдромом
- Д. Інтерстиціальний нефрит
- Е. Гострий піелонефрит.

4. У хлопчика Т., 9 років, раптово підвищилася температура тіла до 40 С, з'явилися біль в попереку, нудота, млявість. Шкіра бліда. Аналіз крові: Ер - $3,5 \times 10^{12}/л$, НЬ - 110 г/л, Л - $13,9 \times 10^9/л$, е-2%, п/я-10%, с/я-65%, л - 20 %, м - 3 %, ШОЕ - 20 мм/год. Аналіз сечі: білок - сліди, Л - 30-35 в п.з. Загальний білок - 60 г/л. Визначте основну групу препаратів патогенетичної терапії.

- А. Антибіотики
- В. Глюкокортикоїди
- С. Нестероїдні протизапальні препарати
- Д. Диуретики
- Е. Антикоагулянти.

5. Дитина Ф., 2 роки, протягом 1 року перебуває на диспансерному обліку у нефролога з діагнозом: ектазія лівої лоханки, вторинний піелонефрит, в стадії клінічної ремісії. Які зміни в сечі найбільш характерні в даному випадку?

- А. Гематурія
- В. Лейкоцитурія
- С. Бактеріурія
- Д. Глюкозурія
- Е. Циліндрурія.

6. Дівчинка 11 років захворіла гостро: з'явилися біль у поперековій ділянці, нудота, блювання, часте сечовипускання, температура - 38 °С. Об'єктивно: живіт м'який, болючий при пальпації в ділянці попереку. В загальному аналізі сечі значна лейкоцитурія, бактеріурія. Із сечі виділена кишкова паличка. Ваш діагноз?

- А. Гострий апендицит

- В. Гострий пієлонефрит
- С. Хронічний гломерулонефрит
- Д. Гострий вульвовагініт
- Е. Гострий гломерулонефрит.

7. Дівчинка Ч., 6 років, госпіталізована до стаціонару зі скаргами на часті болісні сечовипускання дрібними порціями, підвищення температури до 38,9 С, зниження апетиту. Ваш діагноз?

- А. Гострий цистит
- В. Хронічний цистит
- С. Нейрогенна дисфункція сечового міхура
- Д. Дизметаболична нефропатія
- Е. Вульвіт.

8. Дівчинка М., 11 років, госпіталізована до стаціонару зі скаргами на часті безболісні сечовипускання дрібними порціями, нічний енурез аналізи крові та сечі без патології. Найбільш імовірний попередній діагноз?

- А. Гострий цистит
- В. Хронічний цистит
- С. Нейрогенна дисфункція сечового міхура
- Д. Дизметаболична нефропатія
- Е. Вульвіт.

9. Хлопчик Л., 8 років, госпіталізований до стаціонару зі скаргами на часті безболісні сечовипускання дрібними порціями, нічний енурез. Аналізи крові та сечі без патології.

Яке додаткове дослідження уточнить діагноз?

- А. Аналіз сечі за Зимницьким
- В. Оглядова рентгенографія нирок
- С. Екскреторна урографія
- Д. УЗД нирок
- Е. Цистоманометрія.

10. Дівчинка А., 3 років, поступила у відділення зі скаргами на підвищення температури тіла до 39,5 С, біль в животі, слабкість, відсутність апетиту в стані середньої тяжкості. З боку серця та легень патологічних змін не встановлено. Позитивний симптом Пастернацького. В налізі крові лейкоцитоз, підвищена швидкість осідання еритроцитів. Моча мутна, білок - 0,033г\л, еритроцити - 2-4 в п\з, лейкоцити - 70-80 в п\з, багато слизу.

- A. Гострий цистит
- B. Гострий пієлонефрит
- C. Нейрогенна дисфункція сечового міхура
- D. Гострий гломерулонефрит
- E. Вульвіт.

11. Дівчинка Р., 9 років. Мати скаржиться на: підвищення температури тіла до 39,5 С, відсутність апетиту. Загальний стан середньої тяжкості. З боку серця та легень патологічних змін не встановлено. Позитивний симптом Пастернацького. В аналізі крові: лейкоцитоз, підвищена швидкість осідання еритроцитів. Аналіз сечі: сеча мутна, білок -0,166 г\л, еритроцити -2-4 в п\з, лейкоцити до 100 в п\з, багато слизу.

Яке додаткове дослідження дозволить з'ясувати етіологію захворювання:

- A. Аналіз сечі за Зимницьким
- B. Аналіз сечі за Нечипоренком
- C. Посів сечі на стерильність
- D. Оглядова рентгенографія нирок
- E. Проба Реберга.

12. Хлопчик К., 7 років, поступив у відділення для обстеження. Скаржиться на періодичні підйоми температури до субфебрильних цифр, періодичні болі в животі без чіткої локалізації, поганий апетит, слабкість, втомлюваність. Вказані скарги з'явилися біля 6 місяців тому. Проведене обстеження: загальний аналіз сечі, крові – без особливостей, аналіз сечі за Нечипоренком: Ер-400 в мл, Лейк- 12000 в мл. З сечі висіяно E. Coli – 10⁷ в 1 мл. На цистограмі- міхуросечоводний рефлюкс -II – III ступеня праворуч.

Який найбільш вірно сформульований діагноз:

- A. МСР II – III ступеня праворуч. Вторинний хронічний пієлонефрит.
- B. Первинний хронічний пієлонефрит. МСР II – III ступеня праворуч.
- C. Вторинний гострий пієлонефрит. МСР II – III ступеня праворуч.
- D. Первинний гострий пієлонефрит.
- E. Інфекція сечовивідних шляхів.

13. Хлопчик Н., 7 років, поступив у відділення для обстеження. Скаржиться на періодичні підйоми температури до субфебрильних цифр, періодичні болі в животі без чіткої локалізації, поганий апетит, слабкість,

втомлюваність. Вказані скарги з'явилися біля 6 місяців тому. Проведене обстеження: загальний аналіз сечі, крові – без особливостей, аналіз сечі за Нечипоренком: Ер-400 в мл, Лейк - 12000 в мл. З сечі висіяно E. Coli – 10⁷ в 1 мл.

Який етіотропний препарат найбільш доцільно призначити дитині?

- A. Пеніцилін
- B. Аугментин
- C. Ампіцилін
- D. Азитроміцин
- E. Фурадонін.

14. Хлопчик С., 15 років, знаходиться на диспансерному обліку у зв'язку з міхуро-сечоводним рефлюксом II – III ступеня праворуч, вторинним хронічним піелонефритом.

Який препарат найбільш доцільно призначити дитині з профілактичною метою?

- A. Фуромаг
- B. Ерітроміцин
- C. Амоксицилін
- D. Сумаamed
- E. Еріган.

15. Дівчинку О., 8-ми років, турбують ниючі болі в попереку протягом 4-х днів. Спостерігається підвищення температури тіла до 38 °С, часте болюче сечовипускання. Тиждень тому перехворіла на ГРВІ. Яке обстеження перш за все необхідно провести?

- A. Загальний аналіз крові
- B. Загальний аналіз сечі
- C. УЗД
- D. Оглядову урографію
- E. Пробу за Зимницьким

16. У хлопчика П., 14 років, із загостренням вторинного обструктивного піелонефриту із сечі виділена синьо-гнійна паличка в титрі 1 000 000 мікробних тіл на 1 мл. Який антибактеріальний препарат найбільш доцільно призначити в даному випадку?

- A. Цефазолін
- B. Ампіцилін
- C. Ципрофлоксацин

- D. Азитроміцин
- E. Левоміцетин.

17. Дитина К., 8 років, захворіла гостро: температура тіла 39 °С, болі в поперековій ділянці, болючість при сечовипусканні та збільшення частоти сечовипускання. При огляді: ознаки інтоксикації. Яке захворювання є найбільш імовірним?

- A. Ниркова колька
- B. Грип
- C. Гострий цистит
- D. Гострий гломерулонефрит
- E. Гострий піелонефрит.

18. Дівчинка У., 9 років, скаржиться на підвищення температури тіла до 37,5 °С, головний біль, млявість, слабкість, зниження апетиту, біль у животі, часті і болісні сечовиділення. Був запідозрений гострий піелонефрит. У клінічному аналізі сечі: питома вага - 1018, білка немає, Л - 10-15 у п/з. Який з методів дослідження вірогідно допоможе підтвердити діагноз інфекції сечової системи?

- A. Загальноклінічний аналіз крові
- B. Проба Реберга
- C. Проба Зимницького
- D. Бактеріологічний посів сечі
- E. Проведення клінічних аналізів сечі в динаміці.

19. Дівчинка Ю., 12-ти років, захворіла 2 тижні тому. З'явилися скарги на біль у поперековій ділянці, підвищення температури тіла до 37,5-37,8 °С, загальну слабкість, зниження апетиту. При огляді спостерігається блідість шкіри, ЧСС - 98 /хв. Аналіз сечі: питома вага - 1017, білок - 0,066 г/л, Ер 6-8 в п/з, Л - 40-60 в п/з. Виберіть найбільш імовірний діагноз:

- A. Інтерстиціальний нефрит
- B. Гострий гломерулонефрит
- B. Гострий вуль віт
- C. Гострий цистит
- E. Гострий піелонефрит.

20. Протягом 2-х років у 4-річної дитини спостерігаються рецидиви захворювання, що супроводжується підвищенням температури тіла, млявістю, болями в животі, почастішанням сечовипускання. Заг.ан.сечі -

відн. щільність - 1010, білок 0,12 г/л, лейкоцити - 1/2 п/зор, еритроцити -4-5 у п/зор., циліндри - не виявл., солі - оксалати. Припущено хронічний пієлонефрит. Яке обстеження необхідне для уточнення причини захворювання:

- A. Мікціонна цистографія
- B. Добова екскреція солей
- C. Імунограма
- D. Трьохсклянкова проба
- E. Посів крові на стерильність

Відповіді на тести:

1-А, 2-В, 3-Е, 4-А, 5-В, 6-Е, 7-А, 8- В, 9- Е, 10- В, 11-С, 12-А, 13-В, 14-А, 15-В, 16-Д, 17-С, 18-Д, 19-Е, 20-А.

Ситуаційні задачі

Задача №1

Дівчинка Д., 15 років, госпіталізована до відділення зі скаргами на біль у поперековій ділянці, нудоту, блювання, часте сечовипускання, підвищення температури до 39 °С. Захворіла гостро після переохолодження. Об'єктивно: живіт м'який, болючий при пальпації в ділянці попереку. В загальному аналізі сечі значна лейкоцитурія, бактеріурія. Із сечі виділена кишкова паличка.

1. Який діагноз імовірний у даному випадку?
2. Які додаткові методи дослідження слід призначити дитині?
3. Вкажіть основні принципи терапії захворювання.
4. Який прогноз захворювання?

Задача № 2.

Хлопчик К., 7 років, госпіталізований у відділення для обстеження. Скаржиться на періодичні підйоми температури тіла до субфебрильних цифр, болі в животі без чіткої локалізації, поганий апетит, слабкість, втомлюваність. Вказані скарги з'явилися біля 1 року тому. Об'єктивно: блідий, зниженого харчування. При фізикальному обстеженні з боку внутрішніх органів патології не виявлено. Аналіз крові: Ер-4,1 x 10¹²/л, Нв-110 г/л, Лейк-7,4 x 10⁹/л, е-4%, п-4%, с-52%, л-33%, м-7%, ШОЕ-12 мм/год. Аналіз сечі: світла, прозора, білок відсутній, Ер-0-1 в п/з, Лейк-6-8 в п/з, епітелій сеч. шляхів-1-2 в п\з. Аналіз сечі за Нечіпоренком: Ер-400 в мл,

Лейк-12000 в мл. На цистограммі – міхуро-сечовий рефлюкс II – III ступеня справа.

1. Який найбільш вірогідний діагноз?
2. Який етіотропний препарат найбільш доцільно призначити?
3. Яке додаткове дослідження дозволить з'ясувати етіологію захворювання?

Задача №3.

Мати дівчинки 4-ьох років скаржиться на підвищення температури тіла до 39° С. У дитини спостерігаються болі в животі, головний біль, слабкість. Захворіла гостро після переохолодження. Об'єктивно: загальний стан середньої важкості, високо гарячує, неспокійна. Шкіряні покриви бліді, чисті, сухі. ЧД – 37 у хв., ЧСС – 134 у хв. З боку серця та легень патологічні зміни не встановлені. Живіт м'який, при пальпації безболісний. Печінка та селезінка не збільшені. Позитивний симптом Пастернацького з обох боків. Аналіз крові: Ер- $4,3 \times 10^{12}/л$, Нв-115 г/л, Лейк- $17,4 \times 10^9/л$, е-2%, п-10%, с-58%, л-26%, м-4%, ШОЕ-28 мм/год. Аналіз сечі: жовта, мутна, щільність – 1012, білок 0,066 г/л, Ер-2-4 в п/з, Лейк-70-80 в п/з, багато слизу, бактерії.

1. Який найбільш вірогідний діагноз?
2. Який етіотропний препарат найбільш доцільно призначити?
3. Яке додаткове дослідження дозволить з'ясувати етіологію захворювання?

Задача №4.

Хлопчик Т., 6,5 років, народився від 1 вагітності, з токсикозом протягом всієї вагітності, загрозою переривання у третьому триместрі. В 5 тижнів вагітності мати хворіла на грип. Пологи в строк, фізіологічні. Маса при народженні 2900 г, довжина 49 см. Ранній розвиток дитини без особливостей. Мати дитини до та під час вагітності мала контакт з хімічними реагентами. На час госпіталізації стан дитини тяжкий. Шкіра та видимі слизові оболонки бліді. При огляді виявлено: епікант, „готичне” піднебіння, аномальна будова вушних раковин. ЧСС – 90/хв. АТ- 100/55 мм рт.ст. Живіт м'який, при пальпації безболісний. Печінка та селезінка не збільшені.

Загальний аналіз крові: Ер- $3,3 \times 10^{12}/л$, Нв-100 г/л, Лейк- $6,4 \times 10^9/л$, е-4%, п-3%, с-64%, л-23%, м-6%, ШОЕ-20 мм/год.

Аналіз сечі: кількість – 200 мл, жовта, мутна, щільність – 1004, білок 0,02 г/л.

Біохімічний аналіз крові: загальний білок- 60 г/л, калій-5,16 ммоль/л, натрій-142,3 ммоль/л, сечовина- 17,9 ммоль/л, креатинін-123 ммоль/л.

Кліренс по ендogenous креатиніну: 50,0 мл/хв.

Біохімічний аналіз сечі: білок -600 мг/добу (норма до 200), аміак – 22 ммоль/добу, вуглеводи – 9,76 ммоль/добу (норма – до 1,11).

УЗД нирок: нирки різко збільшені у розмірах, паренхіма неоднорідна, ЧЛС система деформована, підозра на кистозні утворення в паренхімі обох нирок.

1. Встановіть клінічний діагноз з відміткою про функціональний стан нирок?
2. Які методи лабораторно-інструментального дослідження необхідно включити в план обстеження дитини?
3. Консультації яких спеціалістів потребує дитина?
4. Назвіть стигми дізембріогенезу у даної дитини.
5. Яка тривалість диспансерного нагляду?

Задача №5.

Дитина Ф., 9 років. Скарги на болі в поперековій ділянці, часте сечовипускання. Захворюванню попередувало переохолодження. Наступного дня з'явився головний біль, адинамія, біль в животі та в поперековій ділянці зліва, підвищилася температура тіла до 39 °С. Катаральних явищ не було. Проягом наступних 5 днів зберігалася лихоманка, сеча була мутна. На час госпіталізації до відділення стан дитини середньої важкості. Шкіра бліда, набряки відсутні, температура тіла 39,5 °С. Позитивний симптом Пастернацького з обох боків, більше зліва. Пальпація лівої нирки болісна. Дитина відмічає часте сечовипускання.

Загальний аналіз крові: Ер-4,5 x 10¹² /л, Нв-140 г/л, Лейк-10,4 x 10⁹/л, п-10%, с-60%, л-22%, м-8%, ШОЕ-28 мм/год.

Аналіз сечі: реакція нейтральна, білок 0,09 г/л, лейкоцити вкривають все поле зору, еритроцити – 1 в п/з, бактерії – багато.

Біохімічний аналіз крові: загальний білок- 70 г/л, СРБ- (+++), сіромукоїди- 300, сечовина- 4,9 ммоль/л, креатинін-73 ммоль/л.

УЗД нирок: нирки розташовані правильно, ліва – 107x42x13 мм, права – 94x37x13 мм. Ехо-сигнал від збиральної системи змінений з обох боків, більше зліва, розширений. Підозра на подвоєння лівої нирки.

Із сечі виділена кишкова паличка в кількості 100 000 мікробних тіл/мл

Проба за Зимницькому: відносна щільність- 1005 -1016, ДД – 530 мл, НД – 170 мл.

1. Встановіть клінічний діагноз.
2. Які методи лабораторно-інструментального дослідження необхідно включити в план обстеження дитини?

3. Для пієлонефриту характерне переважання яких клітин серед лейкоцитів сечового осаду?
4. Яку функцію нирок дозволяє визначити проба за Зимницьким?

Відповіді на задачі:

№1.

1. гострий пієлонефрит.
2. біохімічне дослідження крові: креатинин, мочевина, електроліти, аналіз сечі за Нечипоренком, проба за Зимницьким, УЗД сечовивідної системи
3. антибактеріальна терапія, уросептики, мембраностабілізатори, еубіотики.
4. благоприятний.

№2

1. МСР II – III ступеня справа. Вторинний хронічний пієлонефрит.
2. аугментин.
3. Посів сечі на стерильність.

№3

1. Гострий пієлонефрит.
2. Цефтріаксон.
3. Посів сечі на стерильність.

№4

1. Вроджена вада нирок – полікістоз нирок. ХНН, стадія субкомпенсації. Анемія 1-го ступеня.
2. Аналіз сечі по Зимницькому, Нечіпоренку, КОС, екскреторна урографія.
3. уролог, нефролог, генетик.
4. епікант, „готичне” піднебіння, аномальна будова вушних раковин.
5. протягом всього життя.

№5

1. Гострий вторинний пієлонефрит на фоні аномалії розвитку нирок, активність 2-3 ступеня. НФП-О.
2. Аналіз сечі по Зимницькому, КОС, екскреторна урографія.
3. Характерне переважання нейтрофілів.
4. Концентраційну.

**Професійний алгоритм виконання курації хворого (орієнтовна карта)
для формування практичних навичок та вмій.**

№	Завдання	Послідовність виконання	Зауваження, попередження щодо самоконтролю
1	2	3	4
1	Провести об'єктивне обстеження хворого на інфекційно-запальні захворювання сечової системи	<p>1. Провести збір скарг, анамнезу захворювання.</p> <p>2. Ретельно зібрати анамнез життя пацієнта.</p> <p>3. Провести огляд хворого.</p> <p>4. Дослідити серцево-судинну систему пацієнта (пальпація, перкусія).</p>	<p>Звернути увагу на особливості перебігу захворювання, фон, на якому воно виникло вік, супутні хвороби, тощо.</p> <p>Встановити наявність факторів ризику, які сприяли виникненню захворювання.</p> <p>Оцінити загальний стан хворого, положення у ліжку, колір та вологість шкіри та слизових оболонок, наявність набухання вен шиї, набряків на кінцівках.</p> <p>Звернути увагу на ритмічність пульсу, його напругу і величину на обох руках, верхівковий поштовх, його властивості, границі абсолютної та відносної серцевої тупості, їх зміни, ЧСС (тахі- чи брадікардія, екстрасистолія), АТ.</p>
		<p>5. Провести аускультацию серця та магістральних судин</p> <p>6. Дослідити систему органів дихання (перкусія, бронхофонія).</p> <p>7. Провести аускультацию легень.</p> <p>8. Дослідити систему органів травлення.</p>	<p>Звернути увагу на ослаблення чи посилення тонів серця, появу шумів та додаткових III, IV тонів.</p> <p>Звернути увагу на екскурсію грудної клітини.</p> <p>Звернути увагу на</p>

		9. Дослідити стан сечовивідної системи	прояви інтоксикації Болі при пальпації живота, поперека, наявність виділень у дівчаток
2	Сформулювати попередній діагноз	1.Сформулювати попередній діагноз. 2.Обґрунтувати всі складові попереднього діагнозу на підставі даних скарг,анамнезу хвороби та життя,об'єктивного обстеження	Базуючись на сучасній класифікації захворювань органів сечової системи сформулювати попередній діагноз та обґрунтувати кожен його складову.
3	Оцінити показники додаткових лабораторних досліджень	1.Оцінити дані загального аналізу крові. 2. Інтерпретувати дані біохімічного дослідження крові (креатинін, сечовина, СРБ, АСЛ-О, сіромукоїди, білок та білкові фракції) 3.Оцінити бактеріологічне дослідження сечі. 4. Оцінити дані дослідження сечі за Нечипоренко, Зімницьким, уролейкограми	Звернути увагу на наявність лейкоцитозу,зсуву лейкоцитарної формули вліво,підвищення ШОЕ. Звернути увагу на рівень в крові креатиніну, сечовини СРБ, АСЛ-О, сіромукоїдів, білка та його фракцій Звернути увагу на збудника,його чутливість до антибіотиків.
4	Інтерпретувати дані додаткових інструментальних досліджень.	Інтерпретувати дані УЗД, екскреторної урографії	Звернути особливу увагу на ознаки запальних захворювань сечової системи, тощо.
5.	Провести диференційну діагностику.	1.Послідовно знайти спільні риси у скаргах,даних анамнезу хвороби та життя,об'єктивному статусі,даних лабораторних та інструментальних методів дослідження хворого та при схожій нозології. 2.Знайти відмінності між скаргами, даними анамнезу хвороби та життя, об'єктивними симптомами,	Особливу увагу треба приділити проведенню диференційної діагностики захворювань інфекцій сечових шляхів,

		<p>даними лабораторних та інструментальних методів дослідження хворого та при схожій нозології.</p> <p>3. На підставі виявлених відмінностей виключити схожу хворобу зі списку ймовірних діагнозів.</p> <p>4. Провести диференційну діагностику за вище означеним алгоритмом з усіма нозологіями, які мають схожу клінічну картину з пацієнтом, в тому числі з проявами інфекцій сечових шляхів,.</p> <p>5. Враховуючи неможливість виключити зі списку імовірних діагнозів інфекцію сечових шляхів, зробити висновок про найбільшу імовірність такого діагнозу.</p>	
6	Сформулювати остаточний клінічний діагноз	<p>Сформулювати остаточний клінічний діагноз.</p> <p>На підставі попереднього діагнозу, аналізу даних додаткових лабораторних та інструментальних методів дослідження, проведеного диференційного діагнозу обґрунтувати всі елементи остаточного клінічного діагнозу.</p>	<p>Базуючись на сучасній класифікації захворювань органів сечової системи у дітей, сформулювати попередній діагноз, ускладнення основного захворювання та наявності супутніх захворювань.</p>
7.	Призначити лікування пацієнту	<p>Призначити не медикаментозне лікування.</p> <p>Призначити медикаментозне лікування</p> <p>Надати невідкладну допомогу при гострій затримці сечі.</p>	<p>Чітко вказати режим та деталізувати дієту відповідно захворюванню.</p> <p>Враховуючи вік, важкість стану пацієнта, стадію захворювання, наявність ускладнень та супутньої патології призначити сучасне медикаментозне</p>

			лікування відповідно до стандартів терапії захворювань органів сечової системи у дітей.
--	--	--	---

**Матеріали медичного забезпечення самопідготовки студентів:
орієнтовна карта для організації самостійної роботи студентів з
навчальною літературою.**

Завдання	Вказівки
Визначити різні клінічні варіанти захворювань сечової системи, дизметаболічних нефропатій та тубулопатій у дітей	Перерахувати основні клінічні варіанти захворювань сечової системи, дизметаболічних нефропатій та тубулопатій у дітей
Вивчити патогенез інфекційно-запальних захворювань сечової системи.	Виділити ключові ланки патогенезу інфекційно-запальних захворювань сечової системи.
Вивчити клінічні прояви інфекційно-запальних захворювань сечової системи	Встановити симптоми та згрупувати їх у клінічні синдроми, що дають змогу поставити імовірний діагноз інфекційно-запальних захворювань сечової системи, дизметаболічних нефропатій, спадкових тубулопатій
Вивчити діагностичні критерії захворювань сечової системи у дітей	Скласти структурну схему захворювання
Вивчити додаткові методи дослідження (лабораторні, інструментальні)	Скласти план обстеження хворого з захворюваннями сечової системи
Вивчити клініко-інструментальні критерії діагностики захворювань сечової системи	Перерахувати основні діагностичні критерії захворювань сечової системи за даними додаткових методів дослідження
Провести внутрішньосиндромну диференційну діагностику, встановити заключний діагноз	Обґрунтувати основні компоненти діагнозу відповідно до сучасної класифікації, та провести диференціальний діагноз
Призначити індивідуальне комплексне лікування хворого на інфекційно-запальні захворювання сечової системи.	Скласти лист призначень із зазначенням режиму, дієти, медикаментозного лікування, враховуючи вік, важкість стану хворого, стадію захворювання, наявність ускладнень та супутніх захворювань.

РЕКОМЕНДОВАНА УЧБОВО-МЕТОДИЧНА ЛІТЕРАТУРА

Основна:

1. Педиатрия: Учебник/под ред. В.Г. Майданника, - 2-е изд. - Харьков: Фолио, 2002. - С.707-745.
2. Возианов А.Ф., Майданник В.Г., Бидный В.Г. Багдасарова И.В. Основы нефрологии детского возраста. – К., Книга плюс, 2002.- 348 с.; ил.
3. Нефрология детского возраста/под ред. Е.В. Прохорова. - Донецк: Донеччина,1997.
4. Доценко Н.Я. и др. Рациональная нефрология.- Запорожье: Лана-Друк.2004.-104 с.
5. Т.В.Сорокман, М.Г.Гінгуляк, І.В.Ластівка. Захворювання дітей раннього віку. – Чернівці 2002 – С. 16-46, 99-115.
6. Медицина дитинства. За редакцією П.С.Мощица.- К.:Здоров'я, 1994. – Т. 1 - 4. - 2350 с.
7. М.В. Эрман. Нефрология детского возраста в схемах и таблицах. Справочное руководство.-Санкт-Петербург:»Специальная Литература», 1997.-414с.
8. Майданник В.Г. Педиатрия. Учебник (2-е издание, испр. и доп.). – Харьков: Фолио, 2002. – 1125 с.
9. Шабалов Н.П. Детские болезни. Учебник.-Питер-Ком, С-Пб., 2002.-1080с.
10. Педатрия. Под ред. Дж.Грефа. Пер. с англ. - М.: Практика, 1997. - 912 с., илл.
11. Педиатрия: пер. с англ. Доп. //Гл. ред. Н.Н.Володин. - М.:ГЭОТАР, 1996.

Додаткова:

1. Майданник В.Г., Майданник И.В. Справочник современных лекарственных средств.- М.: АСТ; Харьков: Фолио, 2005.-1024 с.
2. Накази МОЗ України «Про удосконалення амбулаторно-поліклінічної допомоги дітям в Україні», «Про удосконалення організації медичної допомоги дітям підліткового віку», та по протоколах за спеціальностями «педіатрія» та ін. МОЗ України. – Київ, 2005 р. – 414 с.
3. Неотложные состояния в педиатрии. Под ред. В.М.Сидельникова. К.: Здоровье, 1994. – 601 с
4. Тестові завдання з педіатрії / За ред. чл.-кор. АМН України, проф. В.Г. Майданника.- К., 2007.-429 с.

Тема 22. Диференційна діагностика сечового синдрому. Дизметаболичні нефропатії, інтерстиціальний нефрит. Тубулопатії. Сечовий синдром, його варіанти та диференційна діагностика. Провідні клінічні симптоми та синдроми при дизметаболических нефропатіях, спадкових тубулопатіях (фосфат-діабеті, синдромі Дебре-де Тоні-Фанконі, нирковому нецукровому діабеті, нирковому тубулярному ацидозі) та інтерстиціальному нефриті. Клінічні варіанти перебігу та ускладнення при дизметаболических нефропатіях, спадкових тубулопатіях та інтерстиціальному нефриті у дітей. Диференційна діагностика дизметаболических нефропатій та спадкових тубулопатій та інтерстиціальному нефриті у дітей. Тактика ведення хворої дитини при дизметаболических нефропатіях, спадкових тубулопатіях та інтерстиціальному нефриті у дітей.

Актуальність теми.

У нирковій патології зберігає свою актуальність проблема дизметаболических нефропатій, спадкових тубулопатій та інтерстиціального нефриту зв'язку з тяжкістю ускладнень, недосконалою терапією, схильністю до хронізації і рецидиву, можливим формуванням хронічної ниркової недостатності. Нефропатії складають 14-20% всіх захворювань нирок, проте діагностуються вони відносно рідко. В зв'язку з цим необхідне більш глибоке вивчення їх клінічних особливостей, можливостей їх вірної діагностики. У структурі нефропатій у дітей певне місце займають обмінні нефропатії різного генезу. Значення для вивчення останніх визначається необхідністю проведення диференціальної діагностики при ізольованому сечовому синдромі. Все вищевикладене визначає актуальність даної теми.

Конкретні цілі:	Початковий рівень знань-умінь.
Уміти:	
1. Провести обстеження хворих і виділити основний синдром при спадкових тубулопатіях, дизметаболических нефропатіях та інтерстиціальному нефриті. 2. Скласти план обстеження хворого, оцінити дані лабораторних і інструментальних досліджень 3. Провести диференціальну діагностику при сечовому синдромі, дизметаболических нефропатіях, спадкових тубулопатіях та інтерстиціальному нефриті. 4. Поставити попередній діагноз	1. Збирати анамнез у нефрологічних хворих, проводити об'єктивне обстеження дитини - кафедра пропедевтичної педіатрії. 2. Вибирати найбільш адекватні методи лабораторного і інструментального обстеження, давати клінічну інтерпретацію одержаних результатів - кафедра фізіології, біохімії, патологічної фізіології, факультетської педіатрії 3. Оцінити функціональний стан нирок - кафедра фізіології, біохімії, пропедевтичної педіатрії

<p>спадкової тубулопатії, дизметаболических нефропатій, інтерстиціального нефриту.</p> <p>5. Уточнити етіологічний чинник і пояснити основні патогенетичні механізми спадкових тубулопатій, дизметаболических нефропатій та інтерстиціального нефриту.</p> <p>6. Визначити лікувальну тактику при спадкових тубулопатіях, дизметаболических нефропатіях та інтерстиціальному нефриті.</p> <p>7. Вибрати раціональну схему диспансеризації хворого і визначити спадкових тубулопатій, дизметаболических нефропатій та інтерстиціального нефриту.</p>	<p>4. Визначити морфологічний субстрат тубулопатії, нефропатії - кафедра патологічної анатомії.</p> <p>6. Визначити основні групи лікарських препаратів, вживаних в нефрології - кафедра фармакології</p>
---	---

Навчальні цілі заняття (з вказівкою рівня засвоєння, що планується)

1. Студент повинен мати уявлення (ознайомитися):
 - про місце дизметаболических нефропатій та тубулопатій в структурі захворювань дитячого віку, поширеність у різних вікових групах;
 - про статистичні дані щодо захворюваності, частоти виникнення ускладнень, летальності, найближчого та віддаленого прогнозу хворих.

2. Студент повинен знати (засвоїти):
 - етіологію, патогенез дизметаболических нефропатій і тубулопатій, інтерстиціального нефриту;
 - методи діагностики і диференціальної діагностики захворювань сечової системи у дітей;
 - основні клінічні прояви дизметаболических нефропатій і тубулопатій, інтерстиціального нефриту;
 - УЗД зміни при зміні при дизметаболических нефропатіях і тубулопатіях, інтерстиціальному нефриті;
 - особливості збирання анамнезу у дітей раннього віку з захворюваннями сечової системи (при дизметаболических нефропатіях та тубулопатіях);
 - класифікацію дизметаболических нефропатій і тубулопатій.

3. Студент повинен оволодіти: навичками:
 - зібрати скарги та анамнез захворювання;

- та провести фізикальне обстеження хворого з дизметаболічними нефропатіями та спадковими тубулопатіями;
- показання до нефроурологічних методів обстеження;
- оцінити результати параклінічних досліджень (УЗД, рентгенограму, екскреторну урографію);
- провести диференційний діагноз, поставити і сформулювати клінічний діагноз оксалатної та уратної нефропатії, фосфат-діабету, хвороби де-Тоні-Дебре-Фанконі, ниркового нецукрового діабету, ниркового тубулярного ацидозу відповідно до сучасної класифікації;
- оцінити важкість захворювання;
- визначення плану лабораторного та інструментального обстеження хворого (згідно стандартам діагностики та лікування);
- Принципи дієтичної та медикаментозної корекції.

Вміннями:

- Інтерпритувати результати лабораторних та інструментальних досліджень.

- Провести диференційну діагностику з іншими клінічними станами, що супроводжуються болями в поясничній області, підвищеною втомлюваністю, дізурією та іншими ознаками запалення.

- Надати рекомендації стосовно режиму та дієти хворого на оксалатну та уратну нефропатію, фосфат-діабет, хворобу де-Тоні-Дебре-Фанконі, нирковий нецукровий діабет, нирковий тубулярний ацидоз враховуючи стадію захворювання, важкість стану та супутню патологію.

- Скласти план лікування хворого на оксалатну та уратну нефропатію, фосфат-діабет, хворобу де-Тоні-Дебре-Фанконі, нирковий нецукровий діабет, нирковий тубулярний ацидоз (згідно стандартам лікування) з урахуванням стадії захворювання, наявності ускладнень та супутньої патології.

- Надати невідкладну допомогу в екстримальних ситуаціях та при невідкладних станах (гострій затримці сечі).

Проводити профілактику при дизметаболічних нефропатіях, спадкових тубулопатіях та інтерстиціальному нефриті у дітей.

Цілі розвитку особистості (виховні цілі)

- Студент повинен навчитися дотримуватися правил поведінки, принципів лікарської етики та деонтології біля ліжка хворого на оксалатну та уратну нефропатію, фосфат-діабет, хворобу де-Тоні-Дебре-Фанконі, нирковий нецукровий діабет, нирковий тубулярний ацидоз (з урахуванням характеру захворювання, індивідуальних особливостей пацієнта, ступеня його інтелектуального розвитку, рівня культури, вікових особливостей та ін.)

- оволодіти вмінням встановлювати психологічний контакт з пацієнтом та його родиною;

- засвоїти почуття професійної відповідальності за своєчасність та адекватність надання кваліфікованої медичної допомоги.

ЗМІСТ ТЕМИ

Диференційна діагностика при дизметаболических нефропатіях інтерстиціальному нефриті, тубулопатіях. Диференційна діагностика сечового синдрому.

ДИЗМЕТАБОЛІЧНІ НЕФРОПАТІЇ

- ураження інтерстиціальної тканини нирок з відкладенням у ній солей та подальшим порушенням трофіки канальців, розвитком фіброзу, вогнищ атрофії, дилатації та регенерації нирок. Цим терміном об'єднують ураження нирок, зумовлені важкими порушеннями обміну речовин: первинні і вторинні гіпероксалурії і гіперуратурії, гіпермагніємії, гіперкаліємії, гіперкальціємії різного генезу.

Оксалатна нефропатія – патологічний стан організму внаслідок порушення обміну щавелевої кислоти з розвитком гіпероксалурії, яка може бути первинною (спадкова ферментопатія 1 типу – підвищений синтез оксалатів внаслідок дефіциту гліюксалат-аланінової амінотрансферази та 2 типу – недостатність ферменту D-гліцератдегідрогенази) та вторинною (патологія обміну, зумовлена гастроінтестинальною гіперабсорбцією щавелевої кислоти з продуктів харчування на фоні якої провокуючу роль відіграють гіповітамінози А, Е, В₆, гіпервітаміноз D, гіперкальціємія, інфекції та ін.).

Первинна оксалатна нефропатія характеризується відкладанням кристалів оксалату кальцію в проксимальних канальцях нефронів та інтерстиції нирок і наявністю вже в ранньому віці артралгій, болей у животі, легневих уражень, що зумовлено відкладанням оксалатів в цих органах.

Обидва ензимні дефекти успадковуються за АР типом і при першому з них у сечі виявляють багато гліколату (до 100 мг при нормі 15 мг за добу), гліюоксилатів і оксалатів, тоді як при другому - D-гліцерінової кислоти (у нормі її немає) і оксалатів (при відсутності підвищеної екскреції гліюколату і гліюксалатів). Добове виділення оксалатів при оксалозах обох варіантів перевищує 200 мг (при нормі не більше 1 мг/кг за добу).

Найбільше клінічне значення має ураження нирок внаслідок інтерстиціального нефриту з наступним фіброзом та розвитком ХНН. Гіпероксалоз діагностують на підставі клінічної картини сечокам'яної

хвороби: ниркові кольки, що супроводжуються рефлекторним парезом кишок (метеоризм, нудота, блювота, напруга передньої черевної стінки). Тривалість больового синдрому залежить від швидкості проходження оксалатного піску або камінця по звужених ділянках сечових шляхів. Набряки і гіпертонія не характерні. Постійним симптомом є гематурія, що посилюється при рухах, в сечі кристали оксалату кальцію (1110 – 4440 мкмоль/добу на стандартну поверхню тіла), підвищена екскреція гліюксилата (до 100 мг/добу). Осад сечі жовтого кольору. При нашаруванні сечової інфекції виявляється лейкоцитурія, лихоманка, лейкоцитоз, прискорення ШОЕ.

Вторинна оксалатна нефропатія зумовлена підвищеним всмоктуванням оксалатів у кишечнику (у нормі всмоктується біля 2% оксалатів їжі) і є типовою для таких станів: резекція кишечника, запальні захворювання кишечника, хронічний панкреатит і хвороби печінки. Підвищене всмоктування оксалатів зумовлене порушенням утилізації жирів, коли вільні жирні кислоти у просвіті кишечника зв'язують кальцій, а велика кількість оксалатів всмоктується.

Існує таке поняття як «оксалатний діатез», що успадковується полігенно. У родовах таких дітей відмічають у родичів наявність захворювань шлунково-кишкового тракту, алергозів, обмінних порушень. Клінічно оксалатна нефропатія найчастіше виникає у дітей, хворих на діатез та алергічні захворюваннями, з патологією жовчовивідних шляхів, вегетосудинними дистоніями, запальними захворюваннями кишечника, панкреатитом. Її маркерами є фосфоліпідурія, підвищена екскреція з сечею етаноламіну та його кон'югатів з ліпідами, активація фосфоліпази С у сечі, підвищений вміст у сечі оксалатів, фосфатів, зниження антикристалоутворюючих властивостей сечі. У копрограмі типова стеаторея. Перебіг захворювання рецидивуючий. Характерні ознаки інтерстиціального нефриту з уролітіазом або ПН (див. рис.) ХНН як правило не розвивається, але типовим є розвиток сечокам'яної хвороби.

Лікування. Дієтичне безоксалатне харчування (картопляно-капустяна дієта) на 2-3 тижні, виключення продуктів харчування багатих оксалатами (10 – 1 г/кг оксалатів) – шоколад, какао, кава, чай, щавель, салат, шпинат. Обмежуються продукти, що містять 1-0,3 г/кг оксалатів: чорна смородина, кислі сорта яблук та ягід, молоко, сир м'який та твердий, квасоля, морква, помідори, цибуля, курятина, печінка, тріска. Рекомендується вживання таких продуктів як капуста, горох, гарбуз, огірки, дозволяється білий хліб, рослинне та вершкове масло, сметана, відварене м'ясо; організм “підлужнюють” введенням у раціон кураги, груш, слив. Рекомендують

підвищене вживання рідини (до 2 л за добу), особливо корисним є вживання на ніч 200-400 мл лужної мінеральної води. На схемі 4 представлені засоби, що допомогою яких можна підтримувати визначені показники Ph сечі.

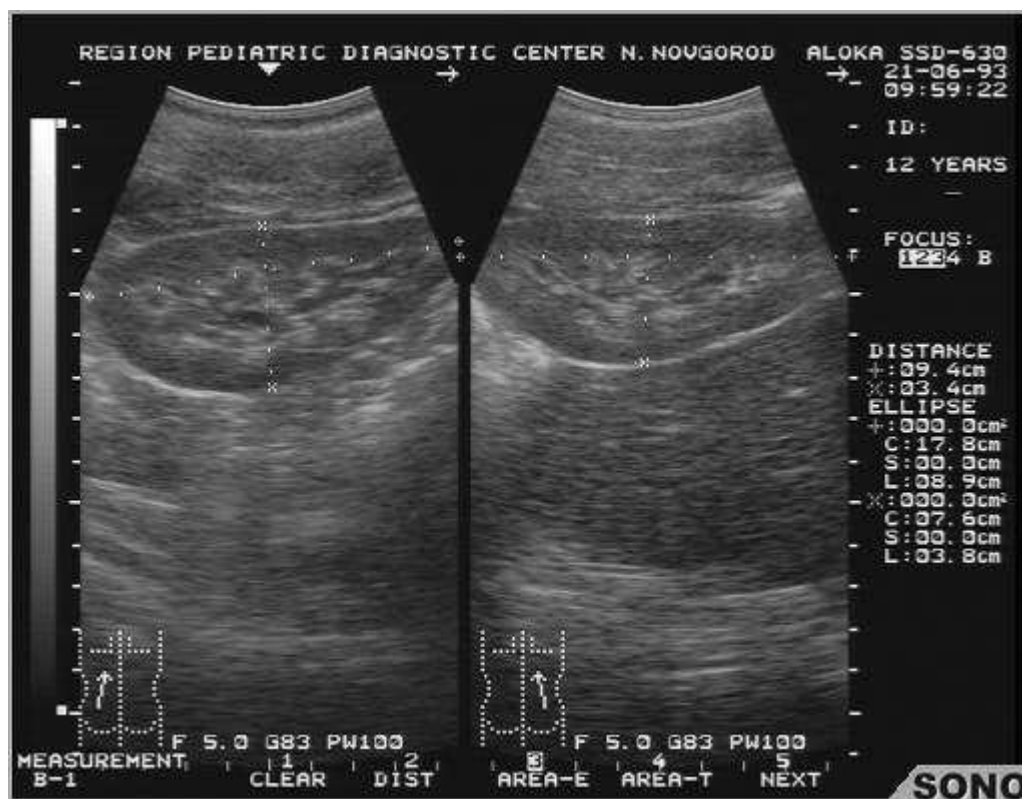


Рис. Ультразвукова картина нирок при дисметаболичній нефропатії
Розміри нирок відповідають віку дитини. Ниркові синуси не деформовані. Ехогенність паренхіми помірно підвищена. Візуалізуються гіперехогенні контури пірамідок нирок до 1 мм

Медикаментозне лікування:

1. 2-тижневі послідовні курси вітамінотерапії: – E (1-3 мг/кг), B₆ (10-60 мг/добу), A (3,44% розчин 1 крапля на рік життя);
2. дімефосфон по 30-50 мг/кг/добу 3 тижні;
3. есенціале по 1 капсулі тричі за добу 3-4 тижні;
4. ліпоєва кислота по 0,012г 2 рази за добу впродовж 3-4 тижнів;
5. оксид магнію по 0,1г 2 рази всередину 2-4 тижні;
6. артемізол по 3 – 5 крапель на цукрі 3-4 тижні;
7. магурліт по 1 мірній ложці 3 рази за добу 1-2 місяці;
8. ксидіфон 2% розчин по 10-20 мг/кг 2 рази за добу впродовж 6-12 місяців.

Уратна (урикозурічна) нефропатія. Це збірне поняття де визначальною ознакою є урикемія. На початку ХХ ст. термін “сечокислий діатез” ввів М.Ф.Філатов, який так описував клініку цього діатезу: “нервова” циклічна

блювота з ацетонемією, нічний переляк, ревматоїдний біль, артралгії, невралгії, стійкі закрепи, кишечні коліки, поліурія, поллакіурія, нічне і денне нетримання сечі. Саме висока частота нервово-психічних розладів і залучення в процес суглобів визначили цей стан як нервово-артритичний діатез. Пурини в організм людини попадають із продуктами харчування (екзогенні) та утворюються в організмі в результаті синтезу та розпаду нуклеопродеїдів (ендогенні). Підвищений вміст сечової кислоти (гіперурикемія) може бути зумовлений як підвищеним надходженням і надмірним утворенням, так і зменшенням екскреції кислоти. Розчинність мононатрієвої кислоти за умов, які є в біологічних рідинах (рН 7,7, t 37⁰С, концентрація натрію 140 ммоль/л) складає 9,5 мг на 100 мл. Осмотичний тиск білків плазми знижує її до 7 мг на 100 мл. Ризик кристалізації уратів виникає при перевищенні концентрації сечової кислоти вище цього порогу. Постійне переоходження, зниження рівня рН сечі і підвищення концентрації іонів кальцію знижують поріг кристалізації уратів.

Підвищений вміст сечової кислоти в плазмі (до 0,42 ммоль/л) у новонароджених за певних умов призводить до посиленого виведення її нирками, що є причиною сечокислового інфаркту нирок. Впродовж перших 2 років життя екскреція сечової кислоти у дитини залишається більш високою, ніж у дорослих, що пов'язано з переважанням нейтралізації аміаку в печінці за рахунок синтезу сечової кислоти. З віком цей механізм нейтралізації втрачає своє значення у зв'язку з переважанням більш досконалого шляху – синтезу сечовини.

Виділяють три основні форми уратної нефропатії: метаболічну, ниркову, змішану. Метаболічна форма пов'язана з підвищеним утворенням сечової кислоти в організмі, ниркова – зі зниженням екскреції уратів, а при змішаній спостерігається як підвищення синтезу, так і зниження її екскреції.

Ураження нирок при тривалій гіперурикемії і урикурії розвивається етапно: перший етап – ураження епітелію каналців (лейкоцитурія), другий етап – ураження на окремих ділянках каналців базальної мембрани і «оголення» судин (гематурія), третій етап – ураження інтерстицію з послідовним зменшенням кількості функціонуючих нефронів (протеїнурія, ХНН).

Первинна уратна нефропатія - захворювання зі спадковою схильністю до підвищеного синтезу уратів. Передається за Х-зчепленим рецесивним типом успадкування. Основними класичними ознаками є клінічні прояви подагри та синдром Леша-Найхена. Подагра у дітей проявляється нервово-артритичним діатезом, а у дорослих – сечокам'яною хворобою.

Синдром Леша-Найхена – Х-зчеплене рецесивне захворювання, діагностується лише у хлопчиків. Ген локалізований на Хq26-q27. Причина хвороби – відсутність гіпоксантингуанінфосфоїбозилтрансферази. Характерна затримка психомоторного розвитку, екстрапірамідні хоріатичні рухи, гіперрефлексія, клонус стоп, спастичність кінцівок. Діти схильні до самотравмуючої поведінки: кусають пальці, губи, висмикують своє волосся. Типовою є мегалобластна анемія.

Уратна нефропатія проявляється нирковою колікою, гематурією, кристалурією, блювотою, діареєю, рецидивуючою уроінфекцією. Подагричні артрити виникають лише в шкільному віці. У сироватці крові визначають підвищення сечової кислоти (гіперурікемія більше за 0,3 ммоль/л, гіперурикозурія більше за 4 ммоль/л, ксантинурія більше за 1 мкмоль/л).

У хлопчиків частіше спостерігається гіперкінетичний синдром, нічне нетримання сечі, у дівчаток спостерігається тенденція до надлишку маси тіла, ураження шлунково-кишкового тракту. У дітей раннього віку на першому плані серед клінічних проявів спостерігається диспептичний синдром, у дітей 4-7 років – зміни з боку ЦНС (розгальмованість, порушення сну, негативізм, логоневроз). У таких хворих значно частіше спостерігаються ацетонемічна блювота, алергічні реакції, патологічний сечовий синдром, дизуричні розлади.

Вторинна уратна нефропатія виникає як наслідок розпаду великої кількості ядерних клітин з утворенням надлишку пуринів та піримідинів, кінцевим продуктом обміну яких є сечова кислота. Це буває при лікуванні цитостатиками, при гемолітичних кризах.

Лікування. Дієтотерапія – молочно-рослинна та картопляно-капустянна дієта, молоко, яйця, овочі і фрукти (картопля, баклажани, кабачки, морква, гарбузи, буряк, диня, кавуни, абрикоси, груші, солодкі сорти яблук). Ці продукти проявляють протизапальний та сечогінний ефект, мають велику кількість солей калію, вітамінів та мікроелементів. Виключаються продукти, багаті на пуринові основи (печінка, нирки, бульйони, оселедець, шпроти, горох, боби, горіхи, какао). Об'єм рідини збільшують до 1,5-2 л за добу (пропонуються мінеральні води типу “Славянська”, “Смирновська”, “Нафтуса”, які мають олужнювальну і діуретичну дію). Для підтримки рН 6,2-6,6 використовують цитратні препарати – солімок, ураліт, магурліт, блемарен.

Медикаментозні засоби.

Алопуринол - блокує перетворення пуринів на сечову кислоту. Спостерігається зниження рівня уратів у крові і сечі вже через 24-48 год.

після його прийому та підвищення рівня їх попередників (ксантин, гіпоксантин). Добова доза алопуринолу становить 5 мг/кг маси тіла (але не більше 200-300 мг), і призначають за 2-3 прийоми впродовж 3- 6 міс і більше;

Колхіцин - стимулює продукцію колагенази в клітинах, секрецію стероїдних гормонів, пригнічує транспорт пуринових основ, внаслідок чого знижуються швидкість обміну пуринів і вміст їх в організмі. Застосовують по 0,5-2 мг за день щонайменше впродовж 18 міс.;

Бензобромарон - має урикозуричну та урикостатичну дію. Його призначають по 50-100 мг за добу на стандартну поверхню тіла 2-3 рази за день, впродовж 2-3 місяців, у поєднанні з салуретиками і натрію цитратом для збереження рН сечі в межах 6,2-6,6;

Оротова кислота - знижує рівень сечової кислоти в крові за рахунок урикозуричного ефекту; її добова доза становить 2-3 мг, курс лікування 2-3 тижні;

Уродан впродовж 30-40 днів;

Цитратні препарати (магурліт, уроліт U, солімок, блемарен) – доза підбирається індивідуально на основі використання індикатора рН сечі, яка не повинна перевищувати 6,7-7,0.

Фітотерапія: польовий хвощ, листя настурції, квіти чорної бузини, кропива, ягоди шипшини.

Диспансерне спостереження. Дісти хворий повинен дотримуватися все життя. Диспансерний нагляд здійснюється дільничим педіатром, нефрологом і урологом. Періодично призначаються вище зазначені курси лікування.

Класифікація дисметаболических нефропатій

Генез	Вид сольового осадку	Фаза патологічного процесу
Первинні Вторинні	Оксалатовий Фосфатний Уратний Змішаний	Доклінічна (сольовий діатез) Клінічна (дисметаболическа нефропатія) Трансформація в інтерстетійний нефрит, вторинний пієлонефрит Нефролітіаз (сечокам'яна хвороба)

Первинні дисметаболическі нефропатії, що характеризуються швидким прогресуванням з розвитком нефролітіаза із подальшою хронізацією процесу

Вид	Генез нефропатії
Оксалатна	1-й тип: недостатність ферменту гліюксилаталанінової

екскреція оксалатів 100-400 мг (1100-1-4400мк моль)/добу/ 1.73 м ²	амінотрансферази →↑ гліоксілової та шавелівох кислот →↑ екскреції з сечею гліколата та оксалата кальція 2-й тип: відсутність ни зниження активності фермента D-гліцератдегідрогенази → порушення перетворення гідроксіпірувата в D-гліцерат →↑екскреції з сечею гліоксілату, оксалата кальція та D-гліцеринової кислоти
Уратна екскреція перевищує 700мг/добу	Уратна (подагритична) нефропатія: 1-й тип: ↑ активності пурін-фосфорубоіл-пирофосфатсинтетази → →інозінмонофосфата та сечової кислоти 2-й тип: недостатність аденілфосфорорибозілтрансферази →↑ аденозину →↑ інозину →↑сечової кислоти 3-й тип: недостатністьгіпоксанін-гуанін-фосфорібозілтрансферази →↑ксантину →↑ сечової кислоти
Фосфатна екскреція перевищує 33 ммоль/ л	Захворювання НС. Дефект проксимальних ниркових каналців та ↑ екскреції фосфату. Гіперпаратіреоз .

Диференційно-діагностичні критерії уратної нефропатії

Спадковий анамнез	Патології органів сечовивідної системи у родичів (хронічний пієлонефрит, гломерулонефрит, дізурія, сечокам'яна хвороба), артропатії, порушення обміну (цукровий діабет, ожиріння, подагра, гіперпегуїтизм).
Фоновий стан	-ацетонемічний стан -алергійні та псевдоалергійні реакції -вроджені аномалії розвитку органів сечовивідної системи -ураження суглобів -варіабельність артеріального тиску
Больовий синдром	Не спокій перед сечовипусканням та нелокалізовані абдомінальні болі (у дітей молодшого шкільного віку)
Дизурічний синдром	Часте і болісне (інтенсивність залежить від вираженості кристалурій) сечовипускання, особливо в спекотну пору року, коли на фоні зниження діурезу підвищується екскреція сольових кристалів, зниження денного діурезу

Лабораторно інструментальні критерії	Загальний аналіз сечі: зниження об'єму порції сечі, мутна, з випадінням осадку коричневого кольору, рН менше 6.0, підвищення відносної щільності – 1028-1030 (може бути 1040), мікропротеїнурія, гематурія, кристали сечової кислоти в крові (гіперурікемія вище 0.35 ммоль) мікроальбумінемія, підвищення рівня метаболітів перикисного окислення ліпідів, збільшення індексу «сечова кислота/креатинін»
--------------------------------------	---

Для оцінки фази обмінних порушень проводиться дослідження сечі з загальноклінічними та біохімічними показниками

Фаза обмінних порушень	Показники
Сольовий діатез (доклінічна фаза)	Кристалурія, зниження антикристалстворюваної можливості сечі, підвищення екскреції сечею ліпідів і етаноламіну, фосфатетаноаміну без порційного зниження ниркової функції
Дисметаболична нефропатія	Ознаки сольового діатезу+сечовий синдром (мінімальна протеїнурія, гематурія, абактеріальна лейкоцитурія) підвищення відносної щільності сечі.
Тубуло-інтерстиціальний нефрит	Значна гематурія, протеїнурія (тубулярний тип протеїнограми) еозинофілія, неселективна гіпераміноацидурія, підвищення екскреції ферментів з сечею, мікроальбумінурія, зниження відносної щільності сечі.
Сечокам'яна хвороба	Відходження маленьких камінців, гематурія (мікромакрогематурія), лейкоцитурія, підвищена екскреція з сечею фосфоліпідів.

Дифераційна діагностика оксалатної кристалурії

Генетичний анамнез	Патологія органів сечовивідної системи у рідних (нефрит, гематурія, дізурія, сечокам'яна хвороба), хронічні запальні процеси шлунково-кишкового тракту (гастрит, холецистит, жовчнокам'яна хвороба), порушення обміну (ожиріння, подагра, метаболічний синдром)
Фонова патологія	-патологія сечовивідної системи (вродженні аномалії розвитку, нейрогенні дисфункції, запальні захворювання) Патологія шлунково-кишкового та біліарного тракту (функціональні та органічні розлади) -алергійні та псевдоалергійні реакції (частіше –

	шкірні проявлення алергії) -патологія ендокринної системи та признаки вегетосудинної дисфункції
Больовий синдром	Абдомінальні рецидивуючий – нелокалізований (у дітей молодшого віку), локалізований і по типу коліки (частіше – у дітей старшого віку)
Дізуричний синдром	Часте та болюче сечовиділення (інтенсивність пропорційна вираженості кристалурії), зниження добового діурезу.
Лабораторно-інструментальні критерії	Загальний аналіз сечі: зниження об'єму порції, помутніня з випадінням при стоянні осаду сіро-жовтого кольору, реакція сечі 5.0-7.0 відносна плотність 1028 – 1030 і вище, мікропротеїнурія, гематурія, кристали оксалату кальція у вигляді почтових конвертів, не переломлюючих світло, розміром не менше 10 мкм. Біохімічний аналіз сечі: суточна екскреція оксалатів більше 20мг / добу (у дітей до 14 років) і більше 40 мг /добу (у дітей старше 14 років) або менше 0.5 ммоль /м кв/добу. Зниження антикристалобразуючої здатності сечі до оксалатів кальцію, позитивний тест на перекису та кальцифілаксію, підвищена кількість фосфоліпідів, етаноламіна, збільшення кальцій / креатинінового індексу. Бактеріологічний аналіз: зниження рівня або відсутність <i>Oxalobacter formigenes</i> у кишечнику УЗД: очагове підвищення ехогенності ниркової паренхіми, можливе ущільнення стінок лоханок

Диференційний діагноз при протеїнурії та гематурії (Дж. И. Леві)

протеїнурія	гематурія	набряки	Етіологія
Так	Ні	Ні	Доброякісна: фізичні навантаження, ортостатична (переважаюча або фіксована), лихоманка, дегідратація, рефлюкс-нефропатія, фокальний сегментний склероз, червоний вовчак.
Так	Так	Ні або невеликі	ОСГН, IgA-нефропатія, капіляротоксикоз, гемолітико-уремічний синдром, ендокардит, спадковий нефрит, інтерстиціальний нефрит, тяжкі фізичні навантаження.
Так	Ні	Так	Нефротичний синдром з мінімальними змінами. Фокальний гломерулярний склероз

Так	Так	Так	ОСГН, атипічна форма нефротичного синдрому з мінімальними змінами, мембранопроліферативний (мезангіокапілярний) гломерулонефрит, мембранозна нефропатія
Ні	Так	Ні	Доброякісна гематурія, ІgА-нефропатія, спадковий нефрит, серповідно-клеточна анемія, пухлина, травма, інтерстиціальний нефрит, уролітіаз, ідіопатична гіперкальціурія, геморагічні діатези(частіше спадкові тромбоцитопатії), туберкульоз.

Тубулоінтерстиційний нефрит (ТІН) — неспецифічне абактеріальне запалення інтерстицію, судин та каналців, що супроводжується зниженням функцій нирок (переважно тубулярної).

Шифр за МКХ-10:

N 10 Гострий тубулоінтерстиційний нефрит

N 11 Хронічний тубулоінтерстиційний нефрит

N 11.0 Необструктивний хронічний піелонефрит, пов'язаний з рефлюксом

N 11.1 Хронічний обструктивний піелонефрит

N 11.8 Інші хронічні тубулоінтерстиційні нефрити

N 11.9 Хронічний тубулоінтерстиційний нефрит
неуточнений

N 12 Тубулоінтерстиційний нефрит, не уточнений як гострий і хронічний

Діагноз верифікується на підставі даних нефробиопсії. При неможливості її проведення використовують такі критерії.

Клінічні критерії: гіпо-, нормотензія (при поліурії) або гіпертензія.

Лабораторні критерії: зниження відносної густини сечі (менше 1012 для дітей до 7 років, менше 1018 — до 18 років), протеїнурія, абактеріальна лейкоцитурія, еритроцитурія. При гострому інтерстиційному нефриті за рахунок значного зниження концентраційної функції може підвищуватись рівень креатиніну та β_2 -мікроглобуліну крові. Розвитку інтерстиційного нефриту нерідко передують інтоксикації, отруєння, гостра ниркова недостатність.

Гострий інтерстиційний нефрит має тривалість до 3 місяців, хронічний — понад 3 місяці (хронічне захворювання).

Лікування інтерстиційного нефриту передбачає нормалізацію артеріального тиску, ліквідацію протеїнурії та гальмування/відновлення функцій нирок. Препаратами вибору є іАПФ, БРА (категорія А), цитостатики (категорія В), антитромбоцитарні препарати (категорія С), еритропоетинстимулюючі агенти (категорія А).

Інгібітор АПФ — енап при ШКФ понад 60 мл/хв, квадроприл, моноприл — при ШКФ 60–30 мл/хв, моекс — при ШКФ менше 30 мл/хв, доза титрується протягом 1–1,5 місяця. Монотерапія при добовій протеїнурії до 300 мг/добу. Тривалість прийому — до стійкої ліквідації протеїнурії, нормалізації питомої ваги сечі та артеріального тиску

БРА II₁— ірбесартан при ШКФ понад 60 мл/хв, епросартан — при ШКФ 30–60 мл/хв, телмісартан — при ШКФ менше 30 мл/хв, доза титрується протягом 2–3 тижнів. БРА комбінується з ІАПФ при добовий протеїнурії понад 300 мг/добу та ШКФ \geq 60 мл/хв. Тривалість прийому — до стійкої ліквідації протеїнурії, нормалізації питомої ваги сечі та артеріального тиску

Цитостатик (ціклофосфамід, мікофенолату мофетил, наприклад, селлсепт, міфортік) — при добовий протеїнурії понад 1–2,5 г /добу протягом 1–2 років.

Антитромбоцитарний препарат (аспірин, тиклопедин, клопідогрель). Тривалість прийому — до стійкої ліквідації протеїнурії.

Моксонідин (за необхідністю), наприклад фізіотенс, моксогамма.

Еритропоетинстимулюючі агенти (наприклад рекормон, епрекс). Цільовий гемоглобін для дітей усіх вікових груп — 110–120 г/л.

Моніторинг гемоглобіну проводиться щомісяця, цільови й приріст складає 10–12 г/л/місяць. За досягнення цільового гемоглобіну доза еритропоетину зменшується на 25–50 %. Препарати заліза призначаються через рот (наприклад фенюльс, ранферон 12, глобірон) при початковому гемоглобін понад 100 г/л, через рот або внутрішньовенно (феролек або сахарат заліза) — при 80–100 г/л і внутрішньовенно при гемоглобіні менше 80 г/л. Переливання відмитих еритроцитів показано при гемоглобіні менше 60 г/л. Цільові рівні феритину — понад 100 нг/мл, сатурації трансферину — понад 20 %

Критерії ефективності лікування: нормалізація АТ (1–2 тиждень), ліквідація/зменшення протеїнурії на 50 % (3–6 місяць), відновлення концентраційної та еритропоетинпродукуючої функцій (3–4 рік).

Тубулопатії.

Розрізняють первинну та вторинну тубулопатію. Первинна (спадкова) тубулопатія зумовлена порушенням транспорту речовин через мембрану ниркових каналців. Провідною патогенетичною ланкою первинних тубулопатій можуть бути:

- зміни структури мембранних білків-носіїв;

- недостатність ферментів, які забезпечують активний мембранний транспорт;
- зміни чутливості рецепторів каналцевого епітелію до дії гормонів;
- порушення структури цитомембран клітин.

Вторинна тубулопатія – ушкодження продуктами метаболізму транспортних систем ниркових каналців при спадкових або набутих хворобах обміну, запальних захворюваннях нирок, медикаментозному ураженню нирок.

Виділяють наступні клінічні групи спадкових тубулопатій (Ю.Е.Вельтищев):

- 1) тубулопатії з провідним синдромом поліурії;
- 2) тубулопатії, що проявляються як аномалії скелету (ниркові остеопатії);
- 3) тубулопатії з нефролітіазом;
- 4) тубулопатії як причина поєднаних пошкоджень нирок і кісткової системи;
- 5) тубулопатії, пов'язані з екстраренальною патологією.

Фосфат-діабет - спадкове захворювання, що характеризується зниженою реабсорбцією фосфатів проксимальними нирковими каналцями.

Синоніми: вітамін-Д-резистентний рахіт, гіпофосфатемічна тубулопатія, сімейна гіпофосфатемія, спадковий фосфатний нирковий діабет, ренальний тубулярний рахіт, синдром Олбрайта-Батлера-Блумберга.

Тип успадкування - домінантний, зчеплений із Х-хромосою. Порушення реабсорбції фосфора може бути пов'язано зі зниженою реабсорбцією його в кишечнику (тип Олбрайта), з порушенням метаболізму вітаміну Д у печінці (тип Авіолі) та з пониженою чутливістю каналців до вітаміну Д (тип Фанконі).

Клініка. Хвороба проявляється впродовж перших двох років життя адинамією, швидкою втомлюваністю при ходьбі, деформацією скелету (О- та Х-подібні кінцівки), карієсом, затримкою психомоторного розвитку, м'язовою гіпотонією. У крові - гіпофосфатемія, гіпофосфатаземія; у сечі - фосфатурія.

Лікування. Препарати фосфору (до 1,7 г фосфору у вигляді фосфату натрію), вітамін Д до 50 000 МО на добу спочатку, пізніше - до 150 000-200 000 МО) під контролем кальцію у крові і сечі.

Синдром Дебре-де Тоні-Фанконі - автосомно-рецесивне захворювання, в основі патогенезу якого лежить каналцієва поліензимопатія, що

призводить до зниження реабсорбції амінокислот, глюкози і фосфатів в проксимальних відділах каналців нефрону (див. рис., відеододаток).



Рис. Хлопчик 12 років із синдромом де Тоні-Дебре-Фанконі

У типовій формі проявляється як генералізована проксимальна тубулопатія (рахітоподібна деформація скелету у поєднанні з глюкозурією, аміноацидурією, фосфатурією).

Клініка. Прояви хвороби з'являються у 2-му півріччі або на другому році життя: слабкість, в'ялість, втрата апетиту, субфебрилітет, нерідко блювота, затримка фізичного та інтелектуального розвитку, м'язова і артеріальна гіпотонія, поліурія, спрага, затримка стільця, остеопороз, рахітоподібна деформація кісток. У крові хворих - гіпофосфатемія, гіпокаліємія, ацидоз, підвищена активність лужної фосфатази, рівень хлоридів у крові; в сечі – глюкозурія, фосфатурія, генералізована аміноацидурія (аланін, гліцин, аргінін, проліл, глютамінова кислота та ін.).

Внаслідок гіпокаліємії спостерігаються зміни з боку серця – розширення меж серця, тахікардія, характерні зміни на ЕКГ. Рентгенологічна картина характеризується загальним остеопорозом, витонченням та розшаруванням кортикального шару, бокалоподібним розширенням дистальних і проксимальних відділів трубчастих кісток, викривленням кінцівок.

Лікування. Дієтотерапія – рекомендують продукти з високим вмістом фосфору і кальцію, картопляно-капустну дієту, морковний суп Моро, сухофрукти, виключають продукти, багаті на кислі радикали. При ознаках ацидозу показано в/венне введення 4% розчину гідрокарбонату натрію, всередину цитратну суміш (2 г лимонної кислоти, 3 г натрію цитрату, 3,3 калію цитрату на 100 мл води) по 40-60 мл на добу. Вітамін Д по 10 000 – 15 000 МО, анаболічні гормони.

Спадкова остеодистрофія Олбрайта (псевдогіпопаратиреоїдизм) - недостатня чутливість ниркових каналців до паратгормону.

Успадковується за домінантним типом, зчепленим з Х-хромосомою.

Клініка - латентна або виражена тетанія, трофічні зміни шкіри, зубів, кришталика ока, аномалії скелету (низький зріст, коротка шия, кругле широке лице), ектопічні кальцифікати (в підшкірній клітковині, мозку, базальних гангліях). Для диференційної діагностики синдрому використовують навантаження паратгормоном на фоні якого екскреція фосфору з сечею не збільшується (тест Ельсворта-Ховарса).

Лікування спрямоване на усунення гіпокальціємії і пов'язаних з нею тетанічних явищ (великі дози вітаміну Д, препарати кальцію).

Нирковий каналцевий ацидоз (НКА) – це симптомокомплекс, який виникає внаслідок дефекту реабсорбції бікарбонатів у проксимальних каналцях нефрону або порушенні ацидогенезу в дистальних каналцях.

Виділяють:

1. Самостійну спадкову патологію: хвороба Лайтвуда-Батлера-Олбрайта.

2. Синдром НКА: зустрічається у хворих на пієлонефрит, інтерстиціальний нефрит, ХНН.

Розрізняють два типи спадкового НКА.

I тип – зумовлений дефектом ацидогенетичної функції дистальних каналців, коли нирки втрачають здатність знижувати рН сечі у зв'язку з накопиченням в організмі H^+ , що пов'язано з посиленою зворотною дифузією їх через мембрану епітелію дистальних каналців. Дистальний каналець не спроможний створювати визначений градієнт концентрації водневих іонів між каналцевою рідиною і кров'ю.

II тип розвивається внаслідок незрілості структури нефронів, недостатньої активності ферменту карбоангідрази-2(C), 1(B) та мітохондріальної $\text{HCO}_3\text{-ATP}$ -ази в каналцях.

Патогенез. Зниження H^+ у дистальних каналцях, виділення бікарбонатів у сечу, дифундування в кров іонів хлору для збереження осмотичного тиску; втрата великої кількості кальцію з лужною сечею у вигляді погано розчинних сульфатів, фосфатів, глюконатів, що випадають в осад у лужній сечі і є причиною відкладення оксалатно- і фосфатнокальцієвих камінців у нирках; дефіцит кальцію призводить до остеопорозу і остемаліції; внаслідок гіпокальціємії розвивається гіперпаратиреоз, що призводить до резорбції кісткової тканини і надходження кальцію в кров (зберігається нормокальціємія).

Клініка. Захворювання можна діагностувати вже в грудному віці, коли спостерігається затримка у надбавці маси тіла, анорексія, полідипсія, поліурія, блідість шкіри, схильність до закрепів, субфебрилітет. У віці 2-3 роки pojawiaються рахітоподібні зміни.

Для класичного НКА I типу найбільш характерні: метаболічний гіперхлоремічний ацидоз, лужна реакція сечі, гіпокаліємія, двобічний нефрокальциноз. З віком затримка фізичного розвитку прогресує, збільшується кісткова деформація (симетричний нанізм, відносно велика голова, коротка шия, бочкоподібна грудна клітка, X-подібне викривлення нижніх кінцівок), з'являється дратівливість, агресія, волосся стає жорстким.

Аналіз крові: метаболічний ацидоз, гіперхлоремія, гіпокаліємія, гіпонатріємія, гіпофосфатемія, нормокальціємія. Аналіз сечі: рН – 6,5 – 7,5, гіперкальційурія до 10 – 20 мг/кг, гіпоцитратурія, можна виявити протеїн- та лейкоцитурію.

При НКА II типу (хворіють частіше хлопчики) клінічні ознаки з'являються у віці 3 - 18 місяців: полідипсія, поліурія, зниження апетиту, блювота, ексикоз, гіпертермія неясного генезу, рахітоподібні зміни скелету. При несвоєчасній діагностиці може розвиватися ацидемічна кома. Можливе видужання до 7-10 років.

Аналіз крові: метаболічний ацидоз, зниження бікарбонатів, гіперхлоремія і гіпокаліємія. Аналіз сечі: сеча може бути кислою, нейтральною і лужною, порог реабсорбції бікарбонатів різко знижений (норма 22-24 ммоль/л).

Лікування.

1. Дієта. Обмеження в їжі білків тваринного походження, рекомендується картопляна дієта, фруктові соки у великих кількостях.

2.Корекція метаболічного ацидозу шляхом введення 1,4% розчину натрію бікарбонату (у 100 мл розчину міститься 16 ммоль бікарбонату натрію). Дозу визначають за формулою: ммоль/л бікарбонату натрію= $BE \times 1/3$ маси тіла в кг. Калій при цьому має бути в межах 4,0-4,5 ммоль/л.

3.Корекція гіпокальціємії проводиться 10% розчином глюконату кальцію (щоденно по 10 мл в/венно). При високій екскреції кальцію призначають гіпотіазид у вікових дозах впродовж 3 років.

4. Вітамін D по 50 000 МО за добу.

Прогноз сприятливий. Можливий розвиток ПН, сечокам'яної хвороби та ХНН.

Ниркова глюкозурія (НГ, нирковий глюкодіабет):

– спадкове захворювання з порушенням транспорту глюкози в каналцях нирок

Тип А - зниження транспортного максимуму глюкози.

Характерно:

1. підвищення екскреції глюкози (від 5 до 100 г/добу) при нормальній глікемії;
2. ступінь глюкозурії не залежить від надходження глюкози з їжею;
3. глюкозурія має рівні показники вдень і вночі;
4. цукрова крива після навантаження глюкозою не має відхилень від норми.

Клінічні ознаки проявляються тільки при тяжкій гіпоглікемії – слабкість, відчуття голоду, спраги, поліурія, ознаки дегідратації, схильність до ацетонурії, масивна глюкозурія.

Тип В - зменшення ниркового порогу для глюкози. Хворіють частіше хлопчики. Захворювання передається за домінантним типом зчепленим з Х-хромосомою. Проявляється хвороба з народження поліурією, блюванням, схильністю до закрепів, гіпотрофією, рідко судомами, гіпертермією.

Лікування. Спеціального лікування не потребує. Рекомендовано запобігання харчового навантаження вуглеводами. Прогноз сприятливий.

Нирковий нецукровий діабет (ННД):

– рецесивне, сцеплене з Х-хромосомою захворювання, що характеризується нечутливістю ниркових каналців до антидіуретичного гормону.

Етіологія. В основі ННД лежить нечутливість епітелію дистальних каналців та збираючих трубок до антидіуретичного гормону гіпофізу (АДГ). Концентрація АДГ у крові при цьому нормальна, осмолярність плазми не знижена, тоді як осмолярність і питома вага сечі різко знижені. Хворіють чоловіки по материнській лінії.

Набутий ННД розвивається внаслідок вживання лікарських засобів (гентаміцин), при автоімунних захворюваннях, амліодозі нирок, кистозній хвороби нирок, ХНН.

Спадковий ННД – рідкісне захворювання, яке маніфестує незабаром після народження поліурією, полідіпсією, дегідратацією, судомами, ознаками фізичного та розумового відставання у розвитку. При тяжкому зневодненні розвивається “сольова гарячка”.

Лікування. Обмеження в дієті солі до 30-35 мг/кг/добу. Підтримка водного балансу ($6 - 10 \text{ л/м}^2$ поверхні тіла за добу), гіпотіазид (2 мг/кг/добу) з метою посилення реабсорбції натрію в дистальних канальцях під контролем вмісту калію в крові.

Нирковий сольовий діабет (НСД, синдром втрати солі, псевдогіпоальдостеронізм):

порушення реабсорбції Na^+ у канальцях внаслідок низької чутливості рецепторів канальцевого епітелію до альдостерону.

Первинний НСД проявляється вже у новонароджених, успадковується за автосомно-рецесивним типом, вторинний – у старшому віці і зумовлений частіше мікробно-запальними ураженнями сечової системи.

Клініка. Клінічні прояви можуть розвиватися в періоді новонародженості: поліурія, полідіпсія, адинамія, ацидоз, гіперкаліємія, соледифіцитний тип дегідратації, у більш старшому віці - артеріальна гіпотонія (колаптоїдний стан). Поступово знижується маса тіла, тургор тканин, спостерігається затримка росту і нервово-психічного розвитку, осифікації кісток скелету. Діурез збережений, виділення натрію і альдостерону із сечею підвищене, вміст кетостероїдів і оксикортикоїдів – нормальний, а після введення АКТГ – підвищується. У крові рівень натрію знижений, калію – підвищений.

Лікування. Введення достатньої кількості натрію хлориду або натрію гідрокарбонату відповідно до добової втрати його з сечею. Для визначення добової потреби натрію використовують наступну формулу: кількість натрію (ммоль/л) = $140 - \text{Na} \times 1/5$ маси тіла у кг (Na – вміст натрію в крові хворого). У середньому доза натрію складає 3-6г/добу.

Окулоцеребральний синдром Лоу - характеризується затримкою психічного і фізичного розвитку (крім того відмічається інколи гіпо- і арефлексія, м'язова гіпотонія), змінами з боку очей (катаракта, ністагм, глаукома), кісткової системи (нанізм, остеопороз, велика голова, випукле чоло, сідлоподібний ніс), крипторхізмом, протеїнурією, гіперамінацидурією. Прогноз несприятливий, діти помирають до 10 років. Лікування не розроблено.

Синдром Роулея-Розенберга - поєднання затримки зросту з легеневою гіпертензією і загальною гіперамінацидурією.

Хвороба Хартнупа (індолацетурія) - розвивається внаслідок порушення обміну нейтральних амінокислот, триптофану.

Клініка - виражена аміноацидурія і значне виділення з сечею індолових похідних: (індикану, індол-3-ацетової кислоти), що призводить до появи на незахищених від світла ділянках шкіри пелагроїдного фотодерматиту, резистентного до вітаміну В₁. Крім цього, у хворих можуть спостерігатися напади мозочкової атаксії з двобічним пошкодженням пірамідних шляхів (невпевнений поступ, ністагм, порушення конвергенції), мігрень, олігофренія.

Лікування. Призначається нікотинова кислота, триптофан, рибофлавін, неоміцин, гідрокарбонат натрію у вікових дозуваннях. Рекомендується перебування в тіні.

Хвороба Фабрі - характеризується поєднаним ураженням шкіри, нирок, легень і серця.



Рис. Хвороба Фабрі

Схема уражень органів та систем. Зовнішній вигляд хворого. Особливості ураження шкіри, сетівки (офтальмоскопічна картина), нирок, легень (гістологічна картина).

Етіологія і патогенез. Основною причиною хвороби є порушення ліпідного обміну, зумовлене спадковим дефектом ферменту керамід-

тригексоксидази. Генетично захворювання зумовлене дефектом у Х-хромосомі. Тип успадкування рецесивний, хворіють діти обох статей. Нирковий синдром проявляється мікрогематурією, лейкоцитурією, протеїнурією, циліндрурією. Спочатку з'являються прояви на шкірі: дифузна макуло-папульозна пурпурово-червоного кольору висипка на шкірі, калитці з переходом на коліна, попереки, лікті, пупок. До кінця пубертатного періоду може сформуватися вада серця, емфізема, з'явитися кровотеча з легень, кишок, гепатоспленомегалія, анемія. Перші ознаки хвороби з'являються у віці 6-7 років. Хворі скаржаться на біль у суглобах, попереці, у животі, періодичне підвищення температури. Прогноз несприятливий. Хворі помирають у середньому віці від ниркової недостатності або ураження судин мозку.

Лікування. Призначають кортикостероїди, препарати 4-амінохінолінового ряду. Лікування ниркового синдрому - симптоматичне.

До спадкових тубулопатій, які рідко зустрічаються, відносять цистинурію, гліцинурію, ксантинурію, гіпероксалурію. Клініка захворювань майже однотипна: піурія, гематурія, рецидивуючий біль у животі, при оксалозі – остеопороз.

Діагностика: виявлення цистину і гліцину методом електрофорезу при цистин- і гліцинурії, високого вмісту ксантину і гіпоксантину у плазмі крові та низький вміст сечової кислоти у сечі та крові при ксантинурії. У хворих на оксалоз добова екскреція щавелевої кислоти у 10 раз перевищує норму.

Лікування в основному дієтичне - виключення або обмеження вживання продуктів, багатих відповідними речовинами: при ксантинурії обмежують м'ясо, при оксалозі - шоколад, молоко, чай, овочі, шпинат, томати, моркву, при цистинурії - сир, рибу, яйця, вітамін В₆. При всіх тубулопатіях з нефрокальцинозом збільшують кількість рідини у раціоні.

Первинні тубулопатії з провідним синдромом нефролітіазу

(По Ю.Е. Вельтищеву, Е.А. Юрьевой, 1978; К. Drummond, 1988; Ю. Е. Вельтищеву, 1989; Н. П. Шабалову, 1993)

	Цистинурія	Гліцеринурія	Аміногліцеринурія
Тип успадкування	Аутосомно-рецесивний тип, частота 1: 20.000	Домінантний, зчеплений з Х-хромосомою. Хворіють тільки жінки	Аутосомно-рецесивний тип
Патогенез	Порушення транспорту цистину в слизовій	Порушення	Порушення каналцевого

	<p>оболонці тонкої кишки і в ниркових каналцях. 3-ий тип: <i>1-ий тип:</i> Відсутність транспорту цистину і діаміномонокарбонових амінокислот у кишечнику та нирках. <i>2-ий тип:</i> Зниження до 50% транспорту цистину в нирках і повна відсутність транспорту діаміномонокарбонових амінокислот в нирках та кишечнику. <i>3-ий тип:</i> Зниження транспорту цих амінокислот в нирках при нормальному всмоктуванні їх в кишечнику</p> <p>Клінічні ознаки частіше з 10-20 років:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Ниркова колька; - Болі в животі; - Порушення уродинаміки; - Артеріальна гіпертензія; - Відставання у фізичному розвитку 	<p>реабсорбції гліцерина в проксимальних каналцях</p>	<p>транспорту проліну, гідрокси-проліну, гліцерину</p>
Клініка		Клінічна картина визначається вираженістю нефролітазу	Можливо відсутність клінічних ознак. У клінічній картині:
Діагноз		Кількісне визначення гліцину в сечі і крові	- Ознаки нефролітазу - Розумова відсталість - Неврологічна симптоматика - Зниження слуху
Диференціальний діагноз	<p>Параклініка:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Кристали цистину в сечі при мікроскопії - Виявлення аміноацидуриєю при хроматографії сечі <p>Кількісне визначення цистину в сечі і крові</p>	Аміноацидурія, інтерстиціальний нефрит, ХНН	Виявлення амінокислот на хроматограмі зі спеціальною забарвленням розчином ізатіна
Лікування	Пієлонефрит, інтерстиціальний нефрит, нефролітаз, аміноацидурія, ХНН	Лікування симптоматичне, так як принципи	Ті ж захворювання, що і при гліцерінурії, синдром де Тоні-Дебре-Фанконі .

	<p>Режим: активний, руховий. Дієта: картопляна дієта з обмеженням містять сірку білків. Кількість метіоніну з їжею обмежують до 0.7 г на добу (творог, сири, молочні продукти, м'ясо, риба, яйця, боби) на 3-4 нед. Потім дієту розширюють, але не рекомендується використання сиру, риби, яєць. Збільшення питного режиму, щоб діурез був на рівні 3 - 4 л на добу. Прийом перед сном 400-600 мл рідини. Підтримування рН сечі на рівні 7.5 (використання оцелачиваючих коштів), й-пеніцилламін (купреніл) призначають з великою обережністю</p>	<p>терапії не розроблені</p>	<p>За відсутності клінічних ознак - в лікуванні не потребують.</p> <p>При наявності клінічно виражених форм - лікування симптоматичне, так як принципи терапії не розроблені</p>
--	---	------------------------------	--

**Первинні тубулопатії з провідним синдромом поліурії. Ниркова глюкозурія
(по Ю. В. Наточину, 1982; Ю. Е. Вельтищеву, 1989; Н. П. Шабалову, 1993)**

<p>Тип успадкування</p>	<p>Аутосомно-домінантний, можливий рецесивний тип</p>
<p>Патогенез</p>	<p>Дефект транспортних систем, які забезпечують реабсорбцію глюкози. Зменшення анатомічної маси проксимальних каналців щодо гломерулярної поверхні (тип А) Зниження функціональної здатності системи, відповідної за транспорт глюкози. Зниження проникності для глюкози клітинних мембран, звернених у просвіт каналців. Зниження здатності трансформувати глюкозу за допомогою специфічного</p>

	мембранного носія	
Варіанти	Тип А Реабсорбція глюкози знижена в більшості нефронів. Вміст у крові глюкози злегка знижено	Тип Б Реабсорбція глюкози в часті нефронів знижена, в часті - підвищена. Зміст глюкози в крові не змінюється
Клініка	Добова екскреція глюкози вище 2 г; всі порції сечі містять глюкозу. Є глюкозурія у членів сім'ї. Цукрова крива нормальна. Легкі форми без клінічних ознак. При важких формах: слабкість, відчуття голоду, спраги, дегідратація, затримка фізичного розвитку, поліурія	
Діагноз	Ідентифікація глюкози в сечі за допомогою хроматографічних і ензиматичних методів	
Диференціальний діагноз	Цукровий діабет, фруктозурія, пентозурія, каналцевий некроз, глюкоамінофосфатний діабет	
Лікування	Спеціального лікування частіше за все не потрібно. При гіпоглікемії - додаткове введення глюкози. При гіпокаліємії - ізюм, курага	

Первинні тубулопатії з провідним синдромом аномалії кістяка. Фосфат-діабет (по К. Drummond, 1989; Ю. Е. Вельтищеву, 1989; Н. П. Шабалова, 1993)

	I тип	II тип	III тип	IV тип
Тип успадкування	Зчеплення з X-хромосою гіпофосфатемія	Аутосомно-домінантна, не зчеплена з X-хромосою	Аутосомно-рецесивная зависимость от вітаміна D	Аутосомно-рецесивна недостатність вітаміна D або виникає його недостатність спорадично
Патогенез	- Різке зниження реабсорбції фосфатів у проксимальних каналцях і транспорту фосфатів у кишечнику - Вторинне порушення метаболізму вітаміну D і розвиток			

	гіперпаратіреодизма - Підвищення чутливості епітелію каналців нирок до паратгормону			
Клініка	<p>Гіпофосфатемія з народження</p> <p>Клінічні ознаки з 1-2 років.</p> <ul style="list-style-type: none"> - Затримка росту, кремезність, міцна статура, хороша м'язова сила, нормальні зуби; - Виражені деформації ніг з початком ходьби <p>параклінічні:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Зниження з-тримання фосфатів у сироватці в 2-3 рази; - підвищення активності лужної фосфатази в 2-4 рази; - Зниження реабсорбції до 20 - 30% (екскреція фосфору досягає 5 г на добу); Вміст електролітів у плазмі, КОС в нормі Гіпераміноацидурія і глюкозурія відсутні. <p>Рентгенологічні зміни кісток:</p>	<p>Клінічні ознаки з 1-2 років:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Викривлення ніг з початком ходьби при нормальному зростанні. Міцна статура, деформації скелета; - <p>Гіпофосфатемія і гіперфосфатуриія;</p> <p>Нормальний рівень кальцію і помірне підвищення активності лужної фосфатази</p> <p>Рентгенологічні:</p> <ul style="list-style-type: none"> - легкі ознаки рахіту з вираженою остеомаліцією 	<p>Клінічні ознаки з 6 міс - 2 років.</p> <ul style="list-style-type: none"> - Збудливість, гіпотонія, судоми; - Пізній початок ходьби, низькорослість, м'язова слабкість, важкі деформації, аномалії зубів, гіпоплазії емалі <p>Параклініка:</p> <ul style="list-style-type: none"> - гіпокальціємія, гіпофосфатемія, гіперфосфатуриія, підвищення активності лужної фосфатази в крові; - підвищення концентрації ПТГ в плазмі; - генералізована аміноацидуриія, КОС в нормі <p>Рентгенологічні зміни кісток:</p> <ul style="list-style-type: none"> - тяжелые рахитические изменения в зонах роста длинных, 	<p>Клінічні ознаки в ранньому віці, переважно у дівчаток:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Викривлення ніг, деформація скелета, судоми; - Іноді аномалія зубів і алопеція <p>Рентгенологічно-рахітичні зміни різного ступеня</p>

	широкі діяфізи з потовщенням кортикального шару, грубий малюнок трабекул		трубчатих костей, истончение кортикального слоя, остеопороз	
Діагноз	Параклініка. Рентгенологічна картина			

Диференціальний діагноз

Вітамін D-дефіцитний рахіт (початок о 1.5-3 мес; перші клінічні прояви: зміни центральної нервової системи - дратівливість, плаксивість, занепокоєння; різка м'язова гіпотонія; кісткові зміни - краніотабес, лобові, тім'яні горби, рахітичні «чотки» і «браслети», деформації нижніх кінцівок; рентгенологічно - системний остеопороз); гіпофосфатазія; псевдогіпопаратіреозидизм, целиакія.



Рис 1.



Рис 2.

Рис 1. Мальчики 6 лет, больные витамин-D-резистентным рахитом (а) и почечным тубулярным ацидозом (б): а — выраженная варусная деформация нижних конечностей; б — задержка физического развития и вальгусная деформация нижних конечностей.

Рис 2. Мальчик 12 лет с болезнью де Тони — Дебре — Фанкони: резкая задержка физического развития и выраженные деформации костей, преимущественно нижних конечностей.



➤ Девочка 4 лет, больная витамин-D-зависимым рахитом: отмечаются варусно-саблевидная деформация нижних конечностей, деформация черепа и грудной клетки, рахитические браслетки.

Лікування

Дієтотерапія. Раціональне харчування. Переважання в їжі лужних валентностей; продуктів, багатих кальцієм. Режим. Достатнє перебування на свіжому повітрі; гімнастика, масаж.

1-й метод призначення вітаміну D2 (по Ю. Е. Вельтищеву, 1989):

Стартова доза 10.000 - 25.000 МО на добу. Загальна тривалість застосування 4-6 тижнів. Потім дозування збільшують на 10.000 - 15.000 МО / добу до підвищення рівня фосфатази в крові і зниження активності лужної фосфатази. При позитивній динаміці рентгенологічної кісткової тканини добову дозу вітаміну D не збільшують.

2-й метод призначення вітаміну D2 (за М. Л. Шабалова, 1993)
2000 МО / кг на добу.

Первинні тубулопатії з провідним синдромом аномалії скелету (ниркові остеопатії). Хвороба де Тоні-Дебре-Фанконі (по Ю. Е. Вельтищеву, 1989; Н. П. Шабалову, 1993)

Тип успадкування	Аутосомно-домінантний тип успадкування з різним ступенем експресивності. Можливий аутосомно-рецесивний тип
Патогенез	Ферментативний дефект у циклі Кребса та енергетична недостатність каналцевого епітелію

Клініка	Клінічні ознаки з 6 міс - 2 років. - Відставання у фізичному і розумовому розвитку, гіпотрофія; -Рахітолодобні зміни скелета, болі в кістках; -Зниження опірності інфекціям, субфебрилитет, - Спрага, блювота, закріпи, поліурія, симптоми дегідратації; м'язова і артеріальна гіпотонія
Параклініка	Кров: гіпофосфатемія, гіпокаліємія, метаболічний ацидоз. Сеча: гіпераміноацидурия, фосфатурия, глюкозурия, протеїнурия, гіпо-і ізостенурия
Рентгенологічні зміни кісток	Остеопороз і викривлення довгих трубчастих кісток (частіше нижніх кінцівок-шаблеподібні)
Діагноз	Анамнез клініка, лабораторні та рентгенологічні дані
Дифференціальний діагноз	Рахіт, фосфат-діабет, нирковий тубулярний ацидоз. ний діагноз остеопатія при хронічній нирковій недостатності, вторинні форми синдрому (отруєння, лікарські, вроджені метаболічні порушення - цистіноз, глікогеное та ін)
Лікування	Режим. Перебування на свіжому повітрі, гімнастика, масаж. Рідина не обмежують. Лужним питво (2 г лимонної кислоти, 3 г натрію цитрату, 3.3 г нітрату калію на 100 мл води (по 45-60 мл на добу) - 1 мл містить 1 ммоль Na та 1 ммоль K. Картопляна або картопляно-капустяна дієта. Білок не обмежують (обмежують серосодержащие амінокислоти). Для усунення дефіциту калію - печена картопля, сухофрукти. Вітамін D Засоби для попередження каменеутворення: Магурліт по 0.5 - 2.0 м у залежності від віку 3 рази на день після їжі або Блемарен мірними ложками 3 рази на день після їжі (добова доза дорослих - 6-18 г). При лікуванні цими препаратами збільшують прийом рідини до 1.5 - 2.0 л на добу (лужні мінеральні води, соки, чай); перед кожним прийомом препарату - контроль рН сечі індикаторними паперовими смужками (рН 6.0 - 7.0. Але не вище).
Прогноз	Несприятливий. Смерть від ХНН до 15 років.

Первинні тубулопатії з провідним синдромом аномалії скелету (ниркові остеопатії). Нирковий тубулярний ацидоз (по Ю.Е.Вельтищеву,1989; К.Drummond,1988; Н.П.Шабалову,1993.)

	Тип 1. Дистальний нирковий тубулярний ацидоз-синдром	Тип 2. Проксимальний нирковий тубулярний
--	---	---

	Баттлера-Олбрайта	ацидоз
Тип успадкування	Аутомно-рецесивний тип. Аутомно-домінантний тип. Можливі спорадичні випадки.	Спорадичні випадки; частіше хворіють хлопчики.
Патогенез	Дефект ацидогенетичної функції дистальних каналців: - порушення активної секреції H^+ - порушення екскреції H^+ - нездатність дистальних каналців підтримувати градієнт рН, що поєднується з втратою $K + i Na + z$ сечею; недостатність альдостерону.	Нездатність дистальних каналців підтримувати градієнт рН, що поєднується з втратою $K + i Na + z$ сечею; недостатність альдостерону, дефект реабсорбції бікарбонатів в проксимальних каналцях при схоронності ацидогенетичної функції.
Клініка	Клінічні ознаки з 6-24 міс. життя: - відставання в рості - рахітоподібні зміни в кістках; - кризи обезводнення і поліурія; - нефрокальциноз та сечокам'яна хвороба; - інтерстиціальний нефрит, пієлонефрит; - можливо пошкодження слухового нерва з наступною приглухуватістю; - можлива гетерохронія райдужної оболонки .	Клінічні ознаки з 3-18 міс. життя: - відставання в рості; - блювання; - лихоманка неясного генезу; - рахітоподібні зміни кісток; - поліурія, полідipsія; - нефрокальциноз.
Параклініка	Кров - гіпокаліємія, метаболічний ацидоз Сеча - лужна реакція сечі, зменшення загальної кількості екскреції тітруємих кислот та амонію; надлишкова екскреція калію; гіперкальціурія (вище 4 мг / кг/добу); зниження концентраційної здатності.	Кров - гіпохлоремія, метаболічний ацидоз Сеча - кисла реакція сечі, висока екскреція калію; азотовидільна екскреція тітруємих кислот та амонію; зниження концентраційної здатності менш виражене

	Рентген - остеопороз. Прогресуюча вальгусна деформація кінцівок. Кальціфікати в мозковому шарі нирок. Нефролітіаз	Рентген - остеопороз. Викривлення великих гомілкових і стегнових кісток. Кальціфікати в мозковому шарі нирок. Нефролітіаз
Діагноз	Дані анамнезу, клініки, лабораторних та інструментальних досліджень	

Диференціальна діагностика I і II типів ниркового тубулярного ацидозу

Ацидофікація сечі	Завжди порушена, рН не буває вище 6.8	Не порушена, рН буває нижче 6.5
Екскреція Н + (Титруема кислотність амоній)	Завжди порушена (різко знижена)	Не порушена, адекватна харчового режиму
Нирковий поріг реабсорбції іонів бікарбонатів	Норма (23 ммоль / л)	Різко знижений (19-20 ммоль/л)
Екскреції бікарбонатів з сечею	Нормальна(0-2% профільтрованої кількості)	Різко підвищена(близько 10% профільтрованої кількості)
Диференціальний діагноз	Диференціальна діагностика з вторинними варіантами ниркового каналцевого ацидозу	
	Лікування амфотерицином В; нефрокальциноз при гіперкальціємії, гіперпаратиреоїдизм, гіпервітамінозі D і ін Інтоксикація толуолу Вплив солей літію обструктивних уропатій Синдром Елерса-Данлоса	Цістіноз. Галактоземія. Отруєння солями важких металів (свинець, кадмій). Спадкова непереносимість фруктози Первинний або вторинний гіперпаратиреоїдизм Гіперіммуноглобулінемія Вітамін D-дефіцитний рахіт. Хвороба Вільсона. Синдром Лоу Тірозіноз. Лікування тетрацикліном із
Режим Дієта	Достатня перебування на свіжому повітрі; гімнастика, масаж. Картопляно-капустяна дієта, обмеження білків тваринного походження. Овочеві і фруктові	

	соки. Лужні напої. Збільшення кількості споживаної рідини до 2.5 л/м ² за добу.
Корекція ацидозу	Гострий період: При вираженому ацидозі і дегідратації внутрішньовенне введення розчину натрію гідрокарбонату. Кількість розраховують таким чином, щоб підвищити рівень НСО ₃ в плазмі до норми протягом 12-24 ч. Добове кількість гідрокарбонатів (в ммоль / л) = ВЕ (дефіцит гідро-карбонатів крові) • 1 / 3 маси тіла (у кг). У 100 мл 1.4% розчині натрію гідрокарбонату -16 ммоль; в 100 мл 5% розчину - 60 ммоль НСО ₃ -В перші 6 годин вводиться приблизно 1 / 3 бікарбонату. У період стихання і в період ремісії кількість натрію гідрокарбонату на добу для тривалого застосування: при дистальному нирковому ацидозі - 1-3 мекв / кг у 4 прийоми ; при проксимальному ацидозі-5-15 мекв /кг в 4-6 раз.
Корекція гіпокаліємії	Спочатку призначають калій у вигляді 7.5% розчину калію хлориду в дозі до 2 ммоль / кг на добу. При зниженні калію сироватки нижче 4.0 ммоль / л дозування калію хлориду збільшують до 4 - 10 ммоль / л. Можливе використання цитратної суміші (140 г лимонної кислоти і 98 г кристалічного цитрату натрію в 1 л води) в дозуванні 50-100 мл на день в 3 прийоми. 1 мл розчину еквівалентний 1 ммоль НСО ₃
Корекція гіпокальціємії	При зниженні рівня кальцію в сироватці крові - внутрішньовенне введення 10 мл 10% розчину глюконату кальцію
Лікування остеомалаяції	Вітамін D2 ДО 50.000 ОД / добу та препарати кальцію

Контрольні запитання:

1. Дайте визначення „дизметаболична нефропатія”
2. Етіологія і патогенез дизметаболичних нефропатій.
3. Оксалатна та уратна нефропатії – провідні клінічні симптоми та синдроми.
4. Клінічні варіанти перебігу дизметаболичних нефропатій.
5. Дані лабораторних та інструментальних досліджень при різних клінічних варіантах перебігу дизметаболичних нефропатій.
6. Діагноз та диференціальний діагноз дизметаболичних нефропатій.
7. Дайте визначення „тубулопатія”.
8. Клінічний перебіг тубулопатій.

10. Діагноз та диференціальний діагноз тубулопатій: фосфат-діабет, спадкова остеодистрофія Олбрайта, ниркова глюкозурія (НГ, нирковий глюкодіабет), нирковий нецукровий діабет (ННД), нирковий сольовий діабет.
11. Особливості лікування тубулопатій та дизметаболических нефропатій.
12. Диспансерний нагляд за хворим
13. Невідкладна допомога при гострій затримці сечі.
14. Профілактика дизметаболических нефропатій, тубулоінтестиціального нефриту.

Тестові завдання

1. Дитині З., 6 років, встановлено наявність гіперуратурії. Дієта при гіперуратурії є:

- A. Молочно-фруктово-ягідна.
- B. Капустяно-картопляна.
- C. М'ясо-молочна.
- D. З обмеженням солі.
- E. З обмеженням білка.

2. У дитини Ф., 9 років встановлено діагноз ниркового нецукрового діабету. Нирковий нецукровий діабет є наслідком зниження чутливості клітин епітелію збиральних трубочок до:

- A. Альдостерону.
- B. Вазопресину.
- C. Паратгормону.
- D. Кальцитоніну.
- E. Прокальцитоніну.

3. У дитини Ф., 9 років встановлено діагноз ниркового нецукрового діабету. При нирковому нецукровому діабеті реакція на введення вазопресину:

- A. Відзначається.
- B. Відсутня.
- C. Двофазна

4. Хворому Т, 8 років встановлено діагноз ниркового сольового діабету. Причиною розвитку ниркового сольового діабету є:

- A. Низька чутливість до альдостерону.
- B. Підвищена чутливість до паратгормону.
- C. Знижена чутливість до антидіуретичного гормону.

- D. Підвищена чутливість до альдостерону.
- E. Знижена чутливість до паратгормону.

5. У дитини Ф., 9 років встановлено діагноз ниркового нецукрового діабету. При нирковому нецукровому діабеті рівень антидіуретичного гормону:

- A. Вище норми.
- B. Нижче норми.
- C. Відповідає нормі.

6. Хворому Т, 8 років встановлено діагноз псевдогіпоальдостеронізму. Яка друга назва псевдогіпоальдостеронізму:

- A. Нирковий нецукровий діабет.
- B. Нирковий сольовий діабет.
- C. Фосфат-діабет.
- D. Хвороба де Тоні-Дебре-Фанконі.
- E. Нирковий тубулярний ацидоз.

7. У дитини Т., 3 років встановлено діагноз ниркового нецукрового діабету. Основним патогенетичним підходом у лікуванні ниркового сольового діабету є введення:

- A. Вазопресину.
- B. Альдостерону.
- C. Натрію хлориду.
- D. Гіпотіазиду.
- E. Верошпірону.

8. Хвора З., 4 років, знаходиться на лікуванні в нефрологічному відділенні дитячої лікарні. Підозрюється наявність у неї рахітоподібного захворювання. Рахітоподібні захворювання, це:

- A. Гломерулопатії
- B. Тубулопатії.
- C. Ангіопатії.
- D. Нефропатії.

9. Хвора З., 2 років, знаходиться на лікуванні в нефрологічному відділенні дитячої лікарні. Підозрюється наявність у неї рахітоподібного захворювання. Перше перетворення вітаміну Д в його більш активну форму відбувається в:

- A. Нирках.
- B. Печінці.
- C. Шкірі.
- D. Кишечнику.
- E. В підшкірній основі.

10. Хвора З., 4 років, знаходиться на лікуванні в нефрологічному відділенні дитячої лікарні. Підозрюється наявність у неї рахітоподібного захворювання. Друге гідрокилювання вітаміну Д з перетворенням його у високоактивний метаболіт відбувається в:

- A. Печінці.
- B. Нирках.
- C. Тонкому кишечнику.
- D. Товстому кишечнику.
- E. Лімфатичних фолікулах.

11. Хвора Ш., 4 років, знаходиться на лікуванні в нефрологічному відділенні дитячої лікарні. Підозрюється наявність у неї захворювання де Тоні-Дебре-Фанконі. При захворюванні де Тоні-Дебре-Фанконі спостерігається:

- A. Зниження реабсорбції амінокислот, глюкози, фосфатів в проксимальних каналцях.
- B. Порушення всмоктування в кишечнику.
- C. Підвищена чутливість епітелію ниркових каналців до паратгормону.
- D. Незрілість ферментної системи печінки.
- E. Підвищена чутливість епітелію ниркових каналців до альдостерону.

12. Хворому Т, 6 років встановлено діагноз ниркового тубулярного ацидозу. При нирковому тубулярному ацидозі відбувається:

- A. Порушення всмоктування в кишечнику.
- B. Зниження реабсорбції амінокислот, глюкози, фосфатів в проксимальних каналцях.
- C. Незрілість ферментної системи печінки.
- D. Зниження реабсорбції бікарбонатів, нездатність знижувати рН сечі та обмеження транспорту іонів водню.
- E. Порушення утворення в нирках 1,25-дегідроксихолекальциферолу.

13. Хворому Т, 8 років встановлено діагноз вітамін Д-резистентного рахіту. При вітамін Д-резистентному рахіті має місце:

- А. Підвищена чутливість епітелію ниркових каналців до паратгормону.
- В. Незрілість ферментної системи печінки.
- С. Порушення утворення в нирках 1,25-дегідроксихолекальциферолу.
- Д. Зниження реабсорбції амінокислот, глюкози, фосфатів в проксимальних каналцях.
- Е. Порушення всмоктування в кишечнику.

14. Хвора З., 15 років, знаходиться на лікуванні в нефрологічному відділенні дитячої лікарні. У неї розвинувся остеодистрофічний синдром. Для лікування остеодистрофічного синдрому ХНН призначається:

- А. Каптоприл.
- В. Кальцитріол.
- С. Гепарин.
- Д. Глюконат кальція.
- Е. Гліцерофосфат кальція.

15. Хвора З., 1 рік, знаходиться на лікуванні в дитячому відділенні ЦРЛ. Клініку вітамін Д-дефіцитного рахіту в період розпалу нагадує:

- А. Вітамін Д-залежний рахіт.
- В. Вітамін Д-резистентний рахіт.
- С. Хвороба де Тон-Дебре-Фанконі.
- Д. Нирковий сольовий діабет.
- Е. Нирковий тубулярний ацидоз

16. Хвора З., 1 рік, знаходиться на лікуванні в дитячому відділенні ЦРЛ. При вітамін Д-залежному рахіті спостерігається порушення реабсорбції в:

- А. Проксимальних каналцях.
- В. Дистальних каналцях.
- С. Збиральних трубочках.

17. Хвора З., 1 рік, знаходиться на лікуванні в дитячому відділенні ЦРЛ. При вітамін Д-залежному рахіті спостерігається:

- А. Підвищена чутливість епітелію ниркових каналців до паратгормону.

- В. Порушення утворення в нирках 1,25-дегідроксихолекальциферолу.
- С. Недостатнє надходження вітаміну Д в організм.
- Д. Зниження реабсорбції амінокислот, глюкози, фосфатів в проксимальних канальцях.
- Е. Зниження реабсорбції бікарбонатів, нездатність знижувати рН сечі та обмеження транспорту іонів водню.

18. Хвора З., 15 років, знаходиться на лікуванні в нефрологічному відділенні дитячої лікарні. Дитині показане проведення динамічної нефросцинтиграфії. Динамічна нефросцинтиграфія виявляє (вказіть всі правильні відповіді):

- А. Окремо функцію кожної нирки.
- В. Функцію клубочків.
- С. Швидкість клубочкової фільтрації кожної нирки.
- Д. Топографію нирок.
- Е. Розмір нирок.

19. Хвора З., 14 років, знаходиться на обстеженні і лікуванні в нефрологічному відділенні дитячої лікарні. Для діагностики захворювань органів сечової системи необхідно (вказіть всі правильні відповіді):

- А. Ретельно збирати анамнез, включаючи генеалогічний.
- В. Вимірювати АТ та враховувати діурез.
- С. Динамічне дослідження сечі.
- Д. Визначати рівень білірубину та трансаміназ в крові.
- Е. УЗД та при необхідності рентгеноурологічне обстеження.

20. У хворого М., 3 років, діагностовано тубулоінтерстиціальний нефрит. Лікування тубулоінтерстиціального нефриту включає (вказіть всі правильні відповіді):

- А. Дієтотерапію.
- В. Корекцію обмінних порушень.
- С. Призначення антиоксидантів.
- Д. Призначення ліків, які покращують ниркову гемодинаміку.
- Е. Антибіотикотерапію.

Відповіді на тести:

1-А, 2-В, 3-А, 4-А, 5-С, 6-В, 7-С, 8-В, 9-В, 10-В, 11-А, 12-Д, 13-А, 14-В, 15-А, 16-А, 17-В, 18-А,В,С, 19-А,В,С,Е, 20-А,В,С,Д.

Ситуаційні задачі

Задача №1.

До клініки госпіталізовано госпіталізовано дитину віком 3 років. Скарги матері на полідіпсію, поліурію, періодичну блювоту, підвищення температури тіла до 39°C . дані скарги з'явилися на 5 місяці життя дитини. Аналогічні скарги турбують і брата матері. Дитина відстає у фізичному та психомоторному розвитку. Шкіра бліда, чиста, підшкірний шар потоншений на тулубі та кінцівках. Видимі слизові оболонки сухі. Над легеньми ясний перкуторний звук, дихання везикулярне. Тони серця ритмічні, звучні. Живіт м'який, доступний пальпації. Печінка + 1 см, еластична, край заокруглений. Відносна щільність сечі -1001.

1. Який попередній діагноз?
2. Яким чином підтвердити діагноз?

Задача № 2.

Дитина 2,5 роки, від 2 вагітності, яка перебігала з токсикозом у першій половині та нефропатією у другій половині. Пологи в строк. Маса при народженні 3500 гр, довжина 52 см. Перебіг періоду новонародженості без особливостей.

Перші ознаки захворювання з'явилися у 5,5 міс. У вигляді деформації черепа, сплюснення та облісіння потилиці, розм'якшення країв великого тім'ячка. Існуючі зміни були розцінені як прояви вітамін Д-дефіцитного рахіту. Дитина отримувала ергокальциферол в курсовій дозі 450 00 МО протягом 30 днів, масаж. Однак поліпшення не було. У віці 1 рік 9міс. з'явилися кісткові варусні деформації, змінилася хода. У 2 роки 3 міс. – виражена шаблеподібна деформація гомілок, „качина хода”. В стаціонар госпіталізована у 2 роки 6 міс. При госпіталізації звертає на себе увагу відставання у фізичному розвитку, варусна деформація нижніх кінцівок, м'язова гіпотонія, карієс зубів.

Загальний аналіз крові без особливостей.

Загальний аналіз сечі: Реакція кисла, білок – сліди, лейкоцити – 2- 3 в п/з, відносна щільність 1012, в осаді – оксалати.

Біохімічний аналіз крові: загальний білок- 52 г/л, СРБ (-), сірмукоїди- 0,130, лужна фосфатаза -1100 (норма до 600), кальцій загальний – 1,87 ммоль/л, кальцій іонізований – 0,9ммоль/л, фосфор – 1,02 ммоль/л

1. Ваш діагноз?
2. Які ще обстеження слід провести дитині?
3. Який прогноз захворювання?

Задача №3.

Хлопчик 4-ох років, від 1 вагітності, яка перебігала з вираженим токсикозом у першій половині вагітності. Антропометричні дані при народженні відповідали гестаційному терміну. Ріс і розвивався задовільно. Зуби з 8 міс. На першому році життя з профілактичною метою отримував вітамін Д. Ходить з 1 року 3 міс. Велике тім'ячко закрите з 1 року 3 міс. Часто хворіє на ГРВІ. Алергологічний анамнез не обтяжений. У батька дитини з дитинства виражена варусна деформація нижніх кінцівок, низький зріст, мати - здорова.

У віці 1 рік 3 міс. з'явилися кісткові варусні деформації, змінилася хода. У 2 роки варусна деформація narosла, хода стала „качиною” . на 3-му році життя проводилися протирахітичні заходи: вітамін Д у курсовій дозі 600000 МО, масаж, ЛФК, препарати кальцію. У віці 3-ох років направлений на консультацію у нефро-урологічний центр.

При поступленні дитину турбують болі у хребті та кінцівках. Виражена варусна деформація гомілок та стегон, м'язова гіпотонія, „браслети”, реберні „чітки”.

1. Ваш діагноз?
2. Які ще обстеження слід провести дитині?
3. Який прогноз захворювання?

Задача №4.

У дівчинки 6 років підчас диспансеризації встановлені зміни в аналізах сечі у вигляді мікрогематурії, незначної протеїнурії. Скарги відсутні. В анамнезі прояви ексудативно-катарального діатезу. У матері сечо-кам'яна хвороба, у дідуся-жовчо-кам'яна хвороба. Об-но: загальний стан задовільний, шкіра чиста, суха, набряки відсутні. АТ – 85/55 мм рт.ст. аналіз крові без особливостей. Аналіз сечі: світла, прозора, щільність -1019, рН – 7,6, білок – 0, 066 г/л, Ер – 3-5 в п/з, Лей – 0 – 2 в п/з, солі-оксалати. Екскреторна урограма – без особливостей. Добова екскреція оксалатів в 2,5 рази вище норми.

1. Який найбільш вірогідний діагноз?
2. Яку найбільш раціональну терапію слід призначити дитині?

Відповіді на задачі:

№1.

1. Нирковий нецукровий діабет.
2. Внутрішньовенним введенням вазопресину з розрахунку 0,01 ОД/кг маси тіла.

№2

1. Вітамін Д- резистентний рахіт
2. Біохімічний аналіз сечі, КОС, рентгенографію трубчатих кісток.
3. Для видужання-сумнівний.

№3

1. Вітамін Д-резистентний рахіт (Фосфат-діабет).
2. Біохімічний аналіз крові, біохімічний аналіз сечі, КОС, рентгенографію трубчатих кісток.
3. Для видужання-сумнівний.

№4

1. Дизметаболична нефропатія.
2. Дієта, підвищене вживання рідини.

Професійний алгоритм виконання курації хворого (орієнтовна карта) для формування практичних навичок та вмінь.

№	Завдання	Послідовність виконання	Зауваження, попередження щодо самоконтролю
1	2	3	4
1	Провести об'єктивне обстеження хворого на інтертиційний нефрит, дисметаболичні та спадкові нефропатії, тубулярний ацидоз	<ol style="list-style-type: none"> 1. Провести збір скарг, анамнезу захворювання. 2. Ретельно зібрати анамнез життя пацієнта. 3. Провести огляд хворого. 4. Дослідити серцево-судинну систему пацієнта (пальпація, перкусія). 	<p>Звернути увагу на особливості перебігу захворювання, фон, на якому воно виникло вік, супутні хвороби, тощо.</p> <p>Встановити наявність факторів ризику, які сприяли виникненню захворювання .</p> <p>Оцінити загальний стан хворого, положення у ліжку, колір та вологість шкіри та слизових оболонок, наявність набухання вен шиї, набряків на кінцівках.</p>

			Звернути увагу на ритмічність пульсу, його напругу і величину на обох руках, верхівковий поштовх, його властивості, границі абсолютної та відносної серцевої тупості, їх зміни, ЧСС (тахі- чи брадікардія, екстрасистолія), АТ.
		<p>5. Провести аускультацию серця та магістральних судин</p> <p>6. Дослідити систему органів дихання (перкусія, бронхофонія).</p> <p>7. Провести аускультацию легень.</p> <p>8. Дослідити систему органів травлення.</p> <p>9. Дослідити стан сечовивідної системи</p>	<p>Звернути увагу на ослаблення чи посилення тонів серця, появу шумів та додаткових III, IV тонів. Звернути увагу на екскурсію грудної клітини.</p> <p>Звернути увагу на прояви інтоксикації Болі при пальпації живота, поперека, наявність виділень у дівчаток</p>
2	Сформулювати попередній діагноз	<p>1. Сформулювати попередній діагноз.</p> <p>2. Обґрунтувати всі складові попереднього діагнозу на підставі даних скарг, анамнезу хвороби та життя, об'єктивного обстеження</p>	Базуючись на сучасній класифікації захворювань органів сечової системи сформулювати попередній діагноз та обґрунтувати кожну його складову.
3	Оцінити показники додаткових лабораторних досліджень	<p>1. Оцінити дані загального аналізу крові.</p> <p>2. Інтерпретувати дані біохімічного дослідження крові (креатинін, сечовина, СРБ, АСЛ-О, сіромукоїди, білок та білкові фракції)</p>	<p>Звернути увагу на наявність лейкоцитозу, зсуву лейкоцитарної формули вліво, підвищення ШОЕ.</p> <p>Звернути увагу на рівень в крові креатиніну, сечовини, СРБ, АСЛ-О, сіромукоїдів, білка та</p>

		<p>3.Оцінити бактеріологічне дослідження сечі.</p> <p>4. Оцінити дані дослідження сечі за Нечипоренко, Зімницьким, уролейкограми</p>	<p>його фракцій</p> <p>Звернути увагу на збудника, його чутливість до антибіотиків.</p>
4	Інтерпретувати дані додаткових інструментальних досліджень.	Інтерпретувати дані УЗД, екскреторної урографії	Звернути особливу увагу на ознаки запальних захворювань сечової системи, тощо.
5.	Провести диференційну діагностику.	<p>1.Послідовно знайти спільні риси у скаргах, даних анамнезу хвороби та життя, об'єктивному статусі, даних лабораторних та інструментальних методів дослідження хворого та при схожій нозології.</p> <p>2.Знайти відмінності між скаргами, даними анамнезу хвороби та життя, об'єктивними симптомами, даними лабораторних та інструментальних методів дослідження хворого та при схожій нозології.</p> <p>3.На підставі виявлених відмінностей виключити схожу хворобу зі списку ймовірних діагнозів.</p> <p>4.Провести диференційну діагностику за вище означеним алгоритмом з усіма нозологіями, які мають схожу клінічну картину з пацієнтом, в тому числі з проявами дизметаболічних нефропатій, спадкових тубулопатій (фосфат-діабет, синдром Дебре-де Тоні-Фанконі, нирковий нецукровий діабет, нирковий тубулярний ацидоз) та інтерстиціального нефриту</p> <p>5.Враховуючи неможливість</p>	<p>Особливу увагу треба приділити проведенню диференційної діагностики дизметаболічних нефропатій, спадкових тубулопатій (фосфат-діабет, синдром Дебре-де Тоні-Фанконі, нирковий нецукровий діабет, нирковий тубулярний ацидоз) та інтерстиціального нефриту</p>

		виключити зі списку імовірних діагнозів інфекцію сечових шляхів, дизметаболічні нефропатії і тубулопатії зробити висновок про найбільшу імовірність такого діагнозу.	
6	Сформулювати остаточний клінічний діагноз	Сформулювати остаточний клінічний діагноз. На підставі попереднього діагнозу, аналізу даних додаткових лабораторних та інструментальних методів дослідження, проведеного диференційного діагнозу обґрунтувати всі елементи остаточного клінічного діагнозу.	Базуючись на сучасній класифікації захворювань органів сечової системи у дітей, сформулювати попередній діагноз, ускладнення основного захворювання та наявності супутніх захворювань.
7.	Призначити лікування пацієнту	Призначити не медикаментозне лікування. Призначити медикаментозне лікування Надати невідкладну допомогу при гострій затримці сечі.	Чітко вказати режим та деталізувати дієту відповідно захворюванню. Враховуючи вік, важкість стану пацієнта, стадію захворювання, наявність ускладнень та супутньої патології призначити сучасне медикаментозне лікування відповідно до стандартів терапії захворювань органів сечової системи у дітей.

Матеріали медичного забезпечення самопідготовки студентів: орієнтовна карта для організації самостійної роботи студентів з навчальною літературою.

Завдання	Вказівки
Визначити різні клінічні варіанти захворювань сечової системи, дизметаболічних нефропатій та тубулопатій у дітей	Перерахувати основні клінічні варіанти інтерстиціального нефриту, дизметаболічних нефропатій, спадкових тубулопатій
Вивчити патогенез інфекції сечових	Виділити ключові ланки патогенезу

шляхів, пієлонефритів, дизметаболических нефропатій та тубулопатій	інтерстиціального нефриту, дизметаболических нефропатій, спадкових тубулопатій
Вивчити клінічні прояви захворювань сечової системи у дітей: інтерстиціального нефриту, дизметаболических нефропатій, спадкових тубулопатій	Встановити симптоми та згрупувати їх у клінічні синдроми, що дають змогу поставити імовірний діагноз інтерстиціального нефриту, дизметаболических нефропатій, спадкових тубулопатій
Вивчити діагностичні критерії захворювань сечової системи у дітей	Скласти структурну схему захворювання
Вивчити додаткові методи дослідження (лабораторні, інструментальні)	Скласти план обстеження хворого з захворюваннями сечової системи
Вивчити клініко-інструментальні критерії діагностики захворювань сечової системи	Перерахувати основні діагностичні критерії захворювань сечової системи за даними додаткових методів дослідження
Провести внутрішньосиндромну диференційну діагностику, встановити заключний діагноз	Обґрунтувати основні компоненти діагнозу відповідно до сучасної класифікації, та провести диференціальний діагноз
Призначити індивідуальне комплексне лікування хворих на інтерстиціальний нефрит, дизметаболическі нефропатії, спадкові тубулопатії.	Скласти лист призначень із зазначенням режиму, дієти, медикаментозного лікування, враховуючи вік, важкість стану хворого, стадію захворювання, наявність ускладнень та супутніх захворювань.

Рекомендована учбово-методична література

Основна:

12. Педиатрия: Учебник/под ред. В.Г. Майданника, - 2-е изд. - Харьков: Фолио, 2002. - С.707-745.
13. Возианов А.Ф., Майданник В.Г., Бидный В.Г. Багдасарова И.В. Основы нефрологии детского возраста. – К., Книга плюс, 2002.- 348 с.; ил.
14. Нефрология детского возраста/под ред. Е.В. Прохорова. - Донецк: Донеччина, 1997.
15. Доценко Н.Я. и др. Рациональная нефрология.- Запорожье: Лана-Друк.2004.-104 с.
16. Т.В.Сорокман, М.Г.Гінгуляк, І.В.Ластівка. Захворювання дітей раннього віку. – Чернівці 2002 – С. 16-46, 99-115.

17. Медицина дитинства. За редакцією П.С.Мощика.- К.:Здоров'я, 1994. – Т. 1 - 4. - 2350 с.
18. М.В. Эрман. Нефрология детского возраста в схемах и таблицах. Справочное руководство.-Санкт-Петербург:»Специальная Литература», 1997.-414с.
19. Майданник В.Г. Педиатрия. Учебник (2-е издание, испр. и доп.). – Харьков: Фолио, 2002. – 1125 с.
20. Шабалов Н.П. Детские болезни. Учебник.-Питер-Ком, С-Пб., 2002.-1080с.
21. Педатрия. Под ред. Дж.Грефа. Пер. с англ. - М.: Практика, 1997. - 912 с., илл.
22. Педиатрия: пер. с англ. Доп. //Гл. ред. Н.Н.Володин. - М.:ГЭОТАР, 1996.

Додаткова:

5. Майданник В.Г., Майданник И.В. Справочник современных лекарственных средств.- М.: АСТ; Харьков: Фолио, 2005.-1024 с.
6. Накази МОЗ України «Про удосконалення амбулаторно-поліклінічної допомоги дітям в Україні», «Про удосконалення організації медичної допомоги дітям підліткового віку», та по протоколах за спеціальностями «педіатрія» та ін. МОЗ України. – Київ, 2005 р. – 414 с.
7. Неотложные состояния в педиатрии. Под ред. В.М.Сидельникова. К.: Здоровье, 1994. – 601 с
8. Тестові завдання з педіатрії / За ред. чл.-кор. АМН України, проф. В.Г. Майданника.- К., 2007.-429 с.

Тема 23. Диференційна діагностика набрякового та нефротичного синдрому. Первинні та вторинні гломерулонефрити у дітей.

Набряковий синдром, клінічні прояви, причини. Клініко-морфологічні варіанти первинних гломерулонефритів у дітей. Диференційна діагностика гломерулонефриту зі спадковим нефритом. Нефротичний синдром у дітей: диференціальна діагностика, ускладнення. Клінічні варіанти перебігу хронічного гломерулонефриту у дітей. Тактика ведення хворої дитини при гломерулонефриті.

Актуальність теми.

В даний час в Україні на тлі несприятливої демографічної ситуації серед дитячого населення зберігаються високі рівні захворюваності, у т.ч. сечової системи. У нирковій патології зберігає свою актуальність проблема гломерулонефриту у зв'язку з труднощами діагностики, тяжкістю ускладнень, недосконалою терапією, схильністю до хронізації і рецидивування, поганим прогнозом із-за формування хронічної ниркової недостатності.

Необхідність засвоєння даної теми для лікарів-педіатрів визначається не тільки тяжкістю перебігу, складністю лікування та неоднозначністю прогнозу, а й зростаючою частотою захворювань нирок у дітей. Вивчення проблеми гломерулонефриту – це насамперед дослідження різних сторін хвороби на етапі, який передуює розвитку хронічної ниркової недостатності, рішення задач, що дозволяють запобігти або відкласти її виникнення.

Прогресуючі захворювання нирок в решті решт закінчуються формуванням хронічної ниркової недостатності. Виявлення ранніх ознак порушення функцій нирок дозволяє вжити заходи для подовження життя хворого, своєчасно визначити показання для гемодіалізу та трансплантації нирок. З огляду на вище назване вивчення студентами проблем діагностики та диференційної діагностики патології сечової системи є актуальним і необхідним.

Навчальні цілі заняття (з вказівкою рівня засвоєння, що планується)

1. Студент повинен мати уявлення (ознайомитися):

- про місце гострого та хронічного гломерулонефриту, спадкового нефриту Альпорту, хвороби Берже в структурі захворювань дитячого віку, поширеність у різних вікових групах;
- про клініко-морфологічні варіанти первинних гломерулонефритів у дітей;
- про частоту виникнення ускладнень, найближчого та віддаленого прогнозу хворих на гострий та хронічний гломерулонефрит, спадковий нефрит;

-про статистичні дані щодо захворюваності, частоти виникнення ускладнень, летальності, найближчого та віддаленого прогнозу хворих на гострий та хронічний гломерулонефрит, спадковий нефрит;

2. Студент повинен знати (засвоїти):

–методи оцінки функції нирок у дітей.

- етіологію, патогенез гострого і хронічного гломерулонефриту, спадкового нефриту;

- методи діагностики і диференціальної діагностики гострого та хронічного гломерулонефриту;

- основні клінічні прояви гострого та хронічного гломерулонефриту, спадкового нефриту;

- клініко-морфологічні варіанти первинних гломерулонефритів у дітей;

- диференційну діагностику гломерулонефриту зі спадковим нефритом.;

- УЗ-зміни при гломерулонефриті, спадковому нефриті;

- особливості збирання анамнезу у дітей раннього віку з захворюваннями сечової системи;

- основні принципи базисної, патогенетичної та симптоматичної терапії гострого та хронічного гломерулонефритів, спадкового нефритів;

3. Студент повинен оволодіти:

Навичками:

- зібрати скарги та анамнез захворювання та провести фізикальне обстеження хворого з гострим та хронічним гломерулонефритом, спадковим нефритом;

- оцінити результати параклінічних досліджень (УЗД, рентгенограму, екскреторну урографію);

- поставити та сформулювати діагноз гострого та хронічного гломерулонефриту, інтерстиціального та спадкового нефриту відповідно до сучасної класифікації;

- клініко-лабораторні критерії діагностики гострої та хронічної ниркової недостатності у дітей різних вікових груп;

- провести диференційний діагноз гострого та хронічного гломерулонефриту з спадковим нефритом Альпорта, швидко прогресуючим гломерулонефритом, хворобою Берже;

- оцінити важкість захворювання;

- визначити план лабораторного та інструментального обстеження хворого (згідно стандартам діагностики та лікування)

Вміннями:

- інтерпритувати результати лабораторних та інструментальних досліджень;

–провести диференційну діагностику гострого та хронічного гломерулонефриту, гострої та хронічної ниркової недостатності у дітей різних вікових груп.

- надати рекомендації стосовно режиму та дієти хворого на гострий та хронічний гломерулонефрит, спадковий нефрит враховуючи стадію захворювання, важкість стану та супутню патологію;

–скласти план лікування хворого на гострий, хронічний гломерулонефрит, спадковий нефрит (згідно стандартам лікування) з урахуванням стадії захворювання, наявності ускладнень та супутньої патології;

- надати невідкладну допомогу в екстримальних ситуаціях та при невідкладних станах;

- скласти план диспансерного спостереження за дітьми з гломерулонефритом, спадковим нефритом, хронічною хворобою нирок.

Цілі розвитку особистості (виховні цілі)

- Студент повинен навчитися дотримуватися правил поведінки, принципів лікарської етики та деонтології біля ліжка хворого на гострий та хронічний гломерулонефрит, спадковий нефрит (з урахуванням характеру захворювання, індивідуальних особливостей пацієнта, ступеня його інтелектуального розвитку, рівня культури, вікових особливостей та ін.)

- оволодіти вмінням встановлювати психологічний контакт з пацієнтом та його родиною;

- засвоїти почуття професійної відповідальності за своєчасність та адекватність надання кваліфікованої медичної допомоги.

ЗМІСТ ТЕМИ

ДИФЕРЕНЦІЙНА ДІАГНОСТИКА НАБРЯКОВОГО ТА НЕФРОТИЧНОГО СИНДРОМУ. ПЕРВИННІ ТА ВТОРИННІ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТИ У ДІТЕЙ.

Шифр МКХ-10:

- N00 гострий нефритичний синдром
- N01 швидкопрогресуючий нефритичний синдром
- N02 рецидивуюча та стійка гематурія
- N03 хронічний нефритичний синдром
- N04 нефротичний синдром
- N06 ізольована протеїнурія

1. ТЕРМІНОЛОГІЯ

Нефротичний синдром (НС) - клініко-лабораторний симптомокомплекс, що характеризується протеїнурією більше 1 г/кв.м на добу (2-3 г/доба), гіпопротеїнемією з гіпоальбумінемією <25 г/л, гіпер-альфа-2-глобулінемією, гіперліпопротеїнемією, ліпідурією, набряками.

Нефротичний синдром як окреме захворювання з 1968 року включено в номенклатуру хвороб, травм і причин смерті ВООЗ.

Клінічно розрізняють

- повний і неповний НС (відсутність 1-2 ознак),
- чистий і змішаний (з гематурією і/чи гіпертензією).

Нефрит - первинне захворювання нирок на імунній основі з пошкодженням усього нефрону. При переважному ушкодженні гломерул говорять про гломерулонефрит, тубулоінтерстиційної тканини - про тубулоінтерстиційний нефрит (при абактеріальному характері останнього діагностують інтерстиційний нефрит, виявленні бактеріального агента - пієлонефрит). Загальне ушкодження нефрону (гломерул і тубулоінтерстиція) фігурує в діагнозі як гломерулонефрит із тубулоінтерстиційним компонентом.

Гломерулонефрит (ГН) - гетерогенна група імунно-запальних захворювань переважно клубочкового апарату нирок з різною клініко-морфологічною картиною, перебігом та наслідками. Насьогодні замість ГН частіше використовують термін *гломерулопатії* для позначення сукупності різних морфологічних варіантів ГН і мембранозних нефропатій.

2. КЛАСИФІКАЦІЯ

Основою робочої клінічної класифікації ГН у дітей в Україні є прийнята в 1976 р. у м. Вінниці класифікація первинного ГН.

Форма	Активність ниркового процесу	Стан ниркових функцій
Гострий ГН - з нефритичним синдромом - з нефротичним синдромом - з ізольованим сечовим синдромом - з нефротичним синдромом, гематурією та/чи гіпертензією	1. Період початкових проявів 2. Період зворотного розвитку 3. Перехід в хронічний ГН	- без порушення функції нирок - з порушенням функції нирок - гостра ниркова недостатність
Хронічний ГН* - нефротична форма - змішана форма - гематурична форма	1. Період загострення 2. Період часткової ремісії	- без порушення функції нирок - з порушенням функції нирок

	3. Період повної клініко-лабораторної ремісії	- хронічна ниркова недостатність
Підгострий (швидкопрогресуючий) ГН		- з порушенням функції нирок - хронічна ниркова недостатність

**клінічно виправдано виділення при хронічному ГН додаткового варіанта - ізольованого сечового синдрому*

Гострий гломерулонефрит

Гострий ГН - це гостре пошкодження нирок, що виникає після бактеріального, вірусного, паразитарного захворювання, з інших причин через певний проміжок часу (2-6 тижні) і має, звичай, циклічний перебіг (за міжнародними стандартами гострий ГН - це ГН, що виникає спорадично після стрептококової інфекції, підтвердженої висівом із зівів стрептокока, наявністю в сироватці стрептококових антигенів та антитіл, гіпокомплементемії). Тривалість гострого ГН обмежується 1 роком від початку захворювання, при давності процесу більше 3-х місяців говорять про тенденцію до затяжного перебігу, більше 6-ти місяців - про затяжний перебіг, більше 1 року - про перехід в хронічний ГН (іноді виділяють первинно-хронічний варіант, коли ГН виявляється випадково). Швидкопрогресуючий (злжкисний) ГН характеризується надвисокою активністю захворювання, що супроводжується прогресуючим падінням функції нирок, гіпертензією, анемією, розвитком термінальної уремії в строки до декількох місяців.

Клінічно розрізняють:

- ізольований сечовий синдром - сечовий синдром (протеїнурія, гематурія, циліндрурія) без екстраренальних проявів (може відмічатися при гострому ГН чи бути виходом іншого клінічного синдрому при хронічному ГН),

- нефритичний синдром - екстраренальні прояви (набряки та/чи гіпертензія) та сечовий синдром у поєднанні з нормальною чи мінімально зміненою протеїнограмою у вигляді гіпергамаглобулінемії (варіант гострого ГН),

- гематурична форма - сечовий синдром з переважанням гематурії (варіант хронічного ГН, може маскувати хворобу Берже, спадковий нефрит, захворювання тубулоінтерстиційної тканини й судин нирок, дизметаболічні нефропатії, тощо),

- нефротичний синдром (при гострому ГН) чи форма (при хронічному ГН), змішана форма (при хронічному ГН) - висвітлені окремо, в "Протоколах діагностики і лікування нефротичного синдрому".

При швидкопрогресуючому ГН виділяють різні імунопатогенетичні типи:

I. Аутоімунний ГН з антитілами до базальної мембрани (при синдромі Гудпасчера).

II. Імунокомплексний ГН (постстрептококовий, при пурпурі Шенляйн-Геноха, системному червоному вовчаку).

III. ГН з антитілами до цитоплазми нейтрофілів (ANCA) без імунних депозитів (при гранулематозі Вегенера, вузелковому періартеріїті).

Перебіг ГН може бути:

- циклічним - проходить всі стадії послідовно (при гострому ГН),
- рецидивуючим - зі спонтанними чи медикаментозно обумовленими ремісіями різної тривалості (рідкорецидивуючий - до 2 рецидивів за 6 місяців від початку терапії, часторецидивуючий - більше 2 рецидивів),
- торпідним - з високою активністю патологічного процесу, що тривало утримується,
- прогресуючим - з розвитком хронічної ниркової недостатності.

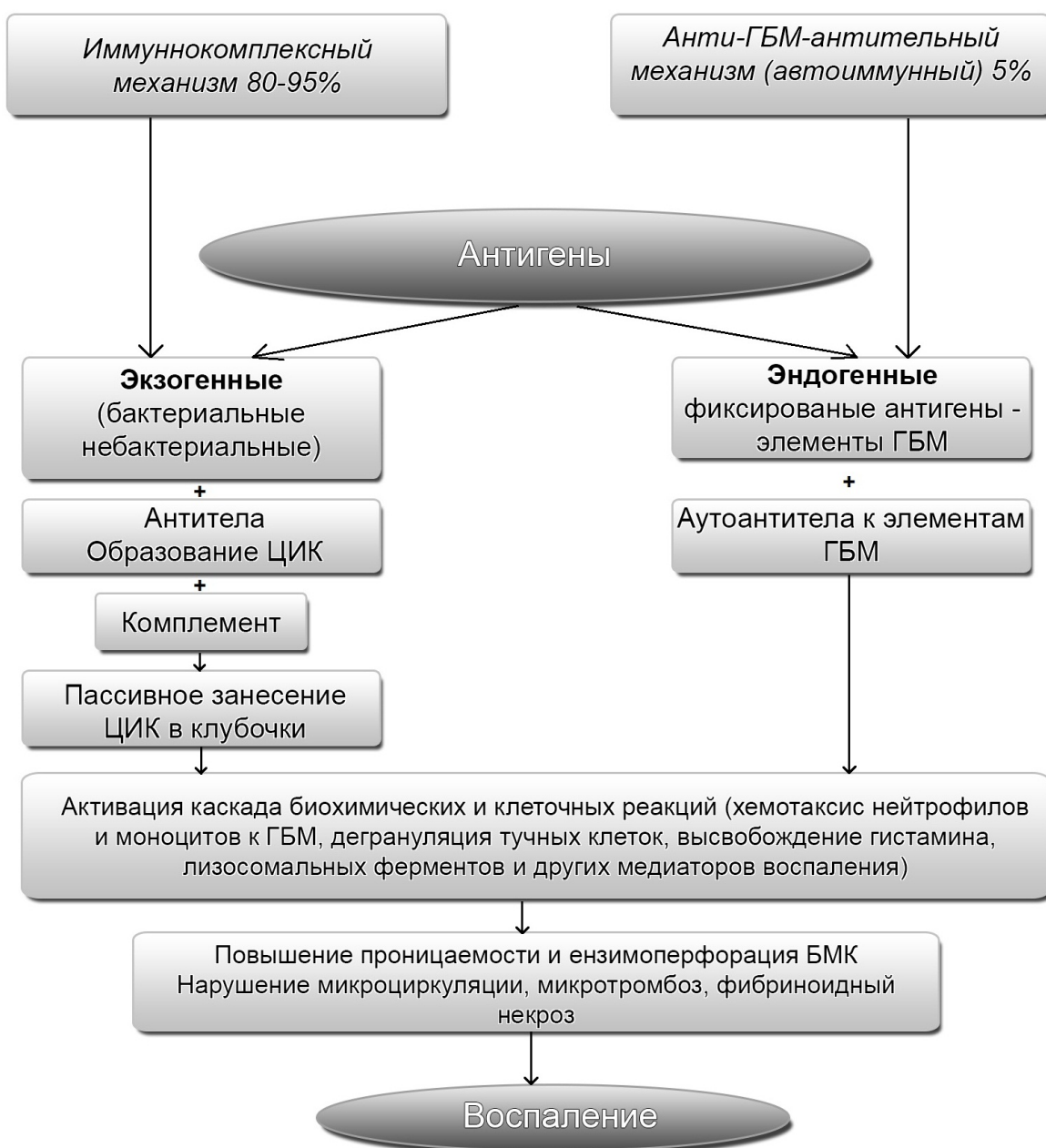
Відрізняють:

- первинний ГН (самостійні, первинні пошкодження клубочків);
- ГН, обумовлений великою групою вроджених, спадкових чи набутих захворювань (дифузними захворюваннями сполучної тканини, системними васкулітами, нирковим дизембріогенезом, хворобами обміну речовин, інфекційними захворюваннями, тромбозом ниркових вен, тощо).

Морфологічно ГН може бути представлено:

- хворобою мінімальних змін,
- фокально-сегментарним гломерулосклерозом,
- мембранозною нефропатією,
- мезангіопроліферативним ГН,
- мембранозно-проліферативним (мезангіокапілярним) ГН,
- екстракапілярним ГН,
- фібропластичним ГН.

Схема патогенеза гломерулонефрита



В залежності від реакції на терапію глюкокортикоїдами (ГК), які призначаються при певних умовах, відрізняють

- гормоночутливі варіанти - досягнення клініко-лабораторної ремісії на 2-4 тижні лікування максимальними дозами,
- частково гормоночутливі (пізня гормоночутливість) - досягнення часткової ремісії після 8 тижнів лікування на підтримуючій дозі ГК,
- гормонорезистентні - відсутність ремісії на фоні лікування і після його закінчення,
- гормононегативні - погіршення клініко-лабораторних показників на фоні лікування.

Приклад формування клінічного діагнозу:

*гострий гломерулонефрит, нефритичний синдром, період розгорнутих клінічних проявів, з порушенням функції нирок;
хронічний гломерулонефрит, гематурична форма, часткова клініко-лабораторна ремісія, без порушення функції нирок.*

Окрім того, в заключному діагнозі уточнюється:

при визначеному етіологічному чинникові захворювання - первинність процесу, у разі дослідження антитіл до базальної мембрани чи ANCA - їх наявність, морфологічний діагноз при проведенні морфобіопсії, у випадку лікування глюкокортикоїдами - чутливість до терапії.

3. ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

3.1. Клінічні критерії:

- макрогематурія чи гемоглобінурія
- артеріальна гіпертензія
- набряки

3.2. Параклінічні критерії:

- гіпергамаглобулінемія
- екскреція білку >0,2-1,0 г/доба

3.3. Основні можливі клінічні прояви

- початок - поступовий з наростанням симптомів або за 7-21 день до появи перших ознак - причинний фактор (інфекція, сенсibiliзація, вакцинація, введення білкових препаратів, переохолодження, стрес, тощо)

- симптоми інтоксикації
- олігурія
- абдомінальний синдром
- біль в попереку
- інтестинальний синдром
- гіпертермія
- порушення сечопуску
- артралгії
- висипка

3.4. Можливі лабораторні ознаки

- аналіз крові
- клінічний (збільшення ШЗЕ, лейкоцитоз зрушення лейкоцитарної формули вліво)
- біохімічний (диспротеїнемія, гіперкоагуляція, азотемія)
- імунологічний (зменшення С3-фракції комплемента, зростання Ig G, M, криоглобулінемія, виявлення антистрептококових антитіл, позитивний стрептозімний тест)

- аналіз сечі
- еритроцитурія (макрогематурія, мікрогематурія; значна - >100 еритроцитів в полі зору, помірна - 25-100 еритроцитів в полі зору, незначна - <15-20 еритроцитів в полі зору), гемоглобінурія
- абактеріальна лейкоцитурія
- зміна питомої ваги (гіперстенурія при значній протеїнурії чи макрогематурії, гіпостенурія при порушенні функції нирок)
- циліндрурія

Стандарти параклінічних досліджень

• Лабораторні дослідження

А. Обов'язкові:

- аналіз крові клінічний з визначенням тромбоцитів;
- аналіз крові біохімічний з протеїнограмою, визначенням рівню холестерину, креатиніну, сечовини;
- загальний аналіз сечі;
- визначення добової екскреції білку;
- аналіз сечі за Нечипоренком;
- аналіз сечі за Зимницьким;
- імунологічні дослідження крові з визначенням АСЛ-О, IgG, М, А,, комплементу (С3-фракція), циркулюючих імунних комплексів (по можливості).

Б. Уточнюючі (за потребою):

Період розгорну-тих клінічних проявів	Період зворотного розвитку симптомів	Період ремісії	При інтеркурентних захворюваннях	Примітки
Клінічний аналіз крові з визначенням лейкоцитарної формули, тромбоцитів				
1 раз на 7-10 днів*	1 раз на 2-3 тижні*	1 раз на 3-6 місяців*	одноразово	*частіше при пригніченні гемопоезу, імуносупресивній терапії
Гематокрит				
1 раз на 3 дні чи частіше*				*при діуретичній терапії
Час згортання				
1 раз на 3 дні чи частіше*				*при тромбоемболічних ускладненнях,

				кровотечі, ДВС-синдромі, при терапії антикоагулянтами
Визначення загального білку крові, холестерину, протеїнограма				
1 раз на 12-14 днів	1 раз на 2-3 тижні	1 раз на 3-6 місяців	одноразово*	*при появі протеїнурії
Визначення креатиніну, сечовини крові				
1 раз на 2-3 тижні*	1 раз на 1-2 місяця*	1 раз на 3-6 місяців*		*частіше при азотемії
Визначення електролітів крові (калій, натрій, хлор)				
1 раз на 2-3 тижні*	1 раз на 1-2 місяця*			*частіше при форсованому діурезі, азотемії
Печінкові проби (АлТ, АсТ, білірубін і його фракції)				
1 раз на місяць*	1 раз на 2-3 місяця*	1 раз на 3-6 місяців*		*частіше при гепатиті, HbsAg-емії
Визначення рівню глюкози крові				
одноразово	одноразово	1 раз на 3-6 місяців	одноразово	
Коагулограма				
1 раз на 2 тижні*				*при тромбоемболічних ускладненнях, кровотечі, ДВС-синдромі, при терапії антикоагулянтами
Імунологічні дослідження крові з визначенням АСЛ-О, IgG, М, А, комплементу (С3-фракція), ЦІК				
одноразово	одноразово			
Визначення групи крові та резус-фактору				
одноразово				
Швидкість клубочкової фільтрації (за кліренсом ендogenous креатиніну)				
одноразово	одноразово	1 раз на 6-12 місяців	*	*за необхідності
Визначення діурезу				
щоденно	*	*	*	*при появі чи збільшенні набряків

Загальний аналіз сечі				
1 раз на 3 дні	1 раз на 6-7 днів	1 раз на місяць	1 раз на тиждень	
Визначення добової протеїнурії				
1 раз на 6-7 днів	1 раз на 2 тижні	*	*	*при появі білку в загальному аналізі сечі
Аналіз сечі за Нечипоренком				
1 раз на 6-7 днів	1 раз на 2 тижні	*	*	*при появі гематурії та/чи лейкоцитурії
Ортостатична проба				
одноразово	*	*	*	*за необхідності
Аналіз сечі за Зимницьким				
1 раз на місяць	1 раз на 3 місяці	1 раз на 3-6 місяців		
Аналіз сечі на цукор				
одноразово	одноразово	1 раз на 3-6 місяців	одноразово	
Уролейкограма				
*	*	*	*	*при лейкоцитурії
Бактеріологічне дослідження сечі				
одноразово	*	*	*	*при лейкоцитурії, бактеріурії
Дослідження транспорту солей				
одноразово	*	*	*	*за необхідності
Аналіз кала на дисбіоз				
*	*	*	*	*за необхідності

В. Допоміжні:

Крові:

1. визначення антистрептокінази;
2. визначення антитіл до базальної мембрани клубочків та цитоплазми нейтрофілів (ANCA);
3. кислотно-лужний стан;
4. визначення рівня лужної фосфатази, амілази;
5. ліпідограма;

6. визначення продуктів деградації сполучної тканини (С-реактивний білок);
7. білково-осадових проб (тимолова, Вельтмана), ревматоїдного фактору
8. визначення продуктів деградації фібрину, протамінсульфатний та етаноловий тести
9. вірусологічні дослідження для виявлення маркерів гепатитів;
10. обстеження на TORCH-інфекцію: визначення антитіл у складі Ig G, М до вірусів кору, цитомегалії, герпеса
11. виявлення антинуклеарних антитіл, LE-клітин
12. HLA-типування
13. визначення інтерференової активності
14. визначення рівня лізоцима
15. визначення рівня бета-2-мікроглобуліна
16. дослідження транспорту солей

Сечі:

1. визначення осмоляльності
2. дослідження транспорту солей
3. визначення рівню бета-2-мікроглобуліна
4. визначення рівня лізоцима

Зіва:

1. мікроскопія букального змиву
2. мазок на гемолітичний стрептокок

Кала:

1. копрограма

Інструментальні дослідження

А. Обов'язкові:

Вид обстеження	Стадія ГН	Частота
Контроль артеріального тиску	період розгорнутих клінічних проявів та при наявності артеріальної гіпертензії в подальшому	щоденно
	період зворотного розвитку та ремісії	2 рази на тиждень
	період ремісії	за необхідності
Контроль ваги тіла	при набряках	щоденно
	в інших випадках	1 раз на 1-2 місяці

Проба Мак-Клюра	при прихованих набряках	за необхідності
Дослідження очного дна	період розгорнутих клінічних проявів, при лікуванні делагілом	щомісячно
	при наявності ангіоспастиної енцефалопатії	частіше
	в подальшому	за необхідності
ЕКГ	період розгорнутих клінічних проявів	одноразово
	в подальшому	за необхідності
УЗД сечової системи з імпульсною доплерометрією	період розгорнутих клінічних проявів	одноразово
	період зворотнього розвитку	одноразово
	період ремісії	за необхідності
УЗД органів черевної порожнини	період розгорнутих клінічних проявів	одноразово
	в подальшому	за необхідності
Рентгенологічне дослідження кісток, легень		за необхідності
Радіонуклідні дослідження - при можливості (непряма ренангіографія, динамічна та статична реносцинтиграфія)	період розгорнутих клінічних проявів	двічі
	в подальшому	1 раз на 1-2 роки
Біопсія нирки пункційна (бажана)	до призначення програмного лікування	одноразово
	після завершення програмного лікування	одноразово
	перед зняттям з диспансерного обліку	одноразово



Рис. Ехографічна картина нирки при гострому гломерулонефриті. Розміри правої нирки збільшені, ехогенність парехими підвищена (більша за ехогенність паренхими печінки).

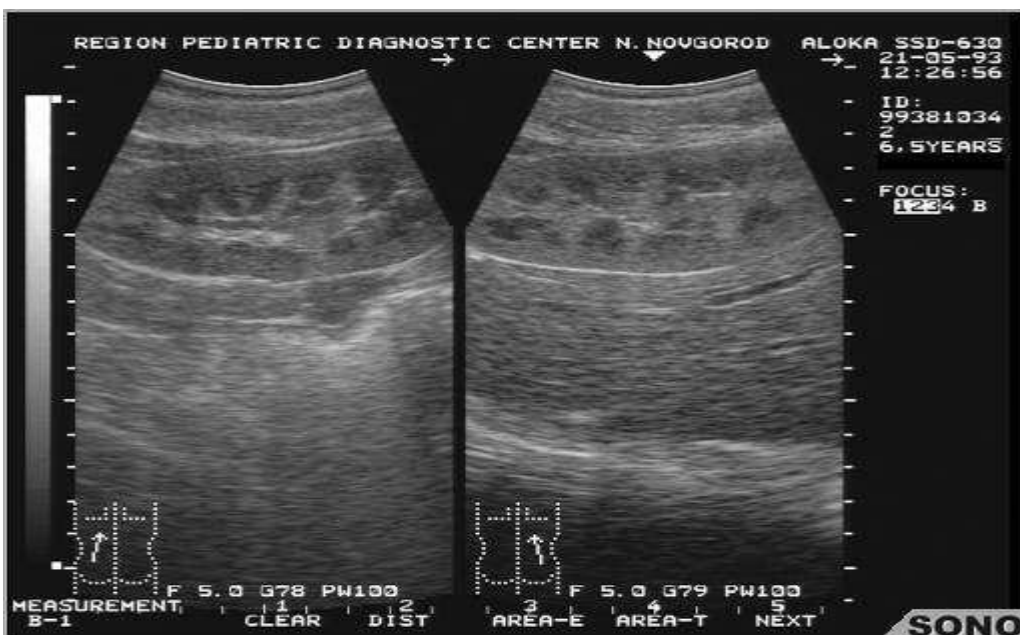


Рис. Ехографічна картина нирок при гострому гломерулонефриті. Розміри нирок збільшені, ехогенність парехими підвищена (більша за ехогенність паренхими печінки). Піраміди візуалізуються у вигляді гіпоехогенних структур кліноподібних структур.

Б. Допоміжні:

1. добовий моніторинг артеріального тиску
2. функціональні дослідження сечового міхура (за необхідністю)
3. ЕЕГ
4. ФКГ
5. ехокардіографія з оцінкою функціонального стану
6. УЗД кісток
7. екскреторна урографія – в період ремісії
8. мікційна цистографія – в період ремісії (за необхідністю)
9. гепатобілісцинтиграфія
10. аудіограма
11. біопсія сіновіальної оболонки

Диференційно - діагностичні критерії гломеруло- та пієлонефриту

Ознаки	Гломерулонефрит	Пієлонефрит
Загальні набряки	Часто	Не типові
Дизурічні явища	Рідко	Зустрічається часто
Підвищення температури	Бувають рідко	Зустрічається часто
Болі в животі або спині	Рідкі болі в спині або попереку	Часто в животі, попереку
Симптоми загальної інтоксикації(анорексія,слабкість,схуднення)	Не завжди виражені,в разі порушення азотовидільної функції нирок різко виражені	Відмічається майже завжди
Артеріальна гіпертензія	Часто,особливо на початку захворювання	Спостерігаються рідко
Протеїнурія	Добре виражена	Слабко виражена
Гематурія,лейкоцитурія	Гематурія переважає над лейкоцитурією(лімфоцитарная)	Лейкоцитурія (нейтрофільна) переважає над гематурією
Циліндрурія	Зустрічаються гіалінові та зернисті	Когут бути бактеріальні та лейкоцитарні
Сольовий осад	могут бути урати,оксалати	Переважають оксалати
Бактеріурія	Відсутня,або слабо виражена	Добре виражена
Анемія	Відмічається в окремих хворих	Зустрічається рідко
Лейкоцитурія(більш	Не завжди,частіше на	Зустрічається завжди,

є 7-10 в поле зору)	початку захворювання, носить лімфоцитарний характер	має нейтрофільний характер
Зміни на програмі	Не характерні	Характерні
Протеїнограма	Тенденція до зменшення загального білка, гіпоальбумінемія, гіпер або гіпоальбумінемія	Мало змінюється
Зміни реносцинтиграми	Зниження клубочкової фільтрації	Асиметрія, уповільнення секреторно-екскреторних процесів
Наявність бактерій, вкритих антитілами	Не має	є

Диференційно-діагностичні критерії гострого та хронічного гломерулонефриту (по Г.А. Маковецкой, 1987; с изм. М.В. Эрман, 1997)

Ознаки	Гострий нефрит (нефритична форма)	Хронічний нефрит (гематурична форма)
Клінічні: - вік на початок хвороби - зв'язок зі стрептококовою, вірусною інфекцією - розвиток хвороби	5-12 років Спостерігається у 60 % Через 2-3 тижня після перенесеної стрептококової, вірусної інфекції	Частіше у дітей старшого шкільного віку Спостерігається, як на початку хвороби, так і в період загострення Поступово: 1. як наслідок гострого захворювання вірогідно після тривалого латентного періоду. 2. як первинно-хронічне, непомітне
Симптоми інтоксикації: - Головний біль - Нежить - Анорексія - Втомлюваність	Спостерігається інколи Спостерігається інколи у частини хворих у частини хворих	Спостерігається і без загострення Скарги відсутні Скарги відсутні Скарги відсутні

<p>Набряки</p> <p>Артеріальна гіпертензія</p> <p>Лабораторні зміни в сечі:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Макрогематурія - Цилінрурія - Відносна щільність - Клубочкова фільтрація <p>Олігурія</p> <p>Анемія</p> <p>Лейкоцитоз</p> <p>Підвищення ШОЕ</p> <p>Біохімічні показники крові:</p> <ul style="list-style-type: none"> -гіпопротеїнемія - гіперфібриногенемія <p>Ускладнення:</p> <ul style="list-style-type: none"> -гостра серцева недостатність -гіпертензійна енцефалопатія -ниркова недостатність 	<p>у 60 – 80 % хворих</p> <p>у 25-35 % хворих, короткочасна</p> <p>у 35-40 % зустрічаються еритроцитарні циліндри в дебюті >1020</p> <p>значно знижена</p> <p>спостерігається в дебюті спостерігається рідко</p> <p>у 15 -30 % хворих</p> <p>у 75 %</p> <p>відсутня</p> <p>у 100 %</p> <p>у 5 %</p> <p>у 2 %</p> <p>можливий розвиток ГНН</p>	<p>Можуть бути відсутні</p> <p>При розвитку ХНН</p> <p>Відсутня в період ремісії</p> <p>Може не зустрічатися</p> <p>< 1017</p> <p>Знижена на 25-30 % при тривалому лікуванні</p> <p>Не спостерігається</p> <p>Стійка, у 1\3 хворих</p> <p>Відсутній</p> <p>Не спостерігається</p> <p>Реєструється</p> <p>Не реєструється в період ремісії</p> <p>Розвивається рідко, тільки в термінальній фазі</p> <p>Не розвивається</p> <p>можливий розвиток ХНН</p>
---	--	--

Диференційно - діагностичні критерії гострого гломерулонефриту і спадкового нефриту (по М.С. Игнатовой и соавт., 1975; В.В.Фокиной, 1989; с изм., М.В. Эрман, 1997)

Ознаки	Гострий гломерулонефрит	Спадковий нефрит
Захворювання нирок в родині	рідко	Як правило, декілька хворих в родині з одно типовими захворюваннями нирок
Зниження слуху у пробанда і в родині	ні	Досить часто
Аномалії зору у про	ні	

банда і в родині		20 % хворих
Патологія вагітності (токсикоз, нефропатія, викидні в анамнезі)	рідко	Досить часто
Вік на початок хвороби	Частіше 5-12 років	Любий
Початок	Гострий	Непомітний
Перебіг	Гострий, циклічний	Торпідний
Гіпертермія	В дебюті часто	Ні
Набряки	Часто	Ні
Артеріальна гіпертензія	Часто гіпертензія	Часто гіпотензія
Лабораторні зміни в сечі:	До 1 г\добу	Може не зустрічатися
- протеїнурія	Макрогематурія	Часто мікропротеїнурія
- гематурія	Ні	Часто мікрогематурія
Наявність пієлоектазії, вад розвитку	Поодинокі	Часто
Стигми дизембріогенезу	В дебюті зниження КФ,	Часто >5
Функція нирок	потім норма	Часто парціальне зниження тубулярних функцій
Морфологічні данні	Ендокапілярний проліферативний гломерулонефрит	Фокально-сегментарний гломерулонефрит

Диференціальний підхід до діагностики та лікування гострого та хронічного гломерулонефриту

Первинний гломерулонефрит

Гострий гломерулонефрит з ізольованим сечовим синдромом
Критерії діагнозу: сечовий синдром у вигляді протеїнурії, еритроцитурії та циліндрурії різного ступеню; відсутність екстраренальних проявів захворювання.

Лікування: базисна терапія, яка передбачає призначення режиму, дієти (стіл 5), протимікробних, або противірусних препаратів протягом 2 тижнів; патогенетична терапія: ІАПФ або дилтіазем (або АРА) протягом 3-6 місяців. З

метою прискорення зниження протеїнурії призначається німесулід в терапевтичній дозі два рази на день 2-4 тижні. У разі вираженої еритроцитурії застосовують делагіл, вираженої протеїнурії - цитостатики (бажана нефробіопсія). В сучасний час первинний ГН більше ніж в 65% випадків розвивається після перенесеної гострої респіраторної вірусної інфекції. Розвиток вторинної бактеріальної флори суттєво не впливає на патологічний процес в нирках. Тому призначення антибіотиків доцільно за наявності нефритогенного штаму стрептококу за результатами посіву із носоглотки та збільшенні титрів антистрептолізину-О

При збереженні еритроцитурії понад 20-40-60 тис./мл, або протеїнурії до 1 г/л доцільне призначення делагілу протягом 3-6 місяців у дозі 5-8 мг/кг маси тіла на добу і протягом ще 6 місяців у дозі 4 мг/кг. Серед інгібіторів АПФ препаратами вибору є еналаприл, лізіноприл, квинаприл, раміприл, в разі підвищення креатиніну - моноприл або моексіприл в середніх терапевтичних дозах. З метою антипротеїнуричного ефекту доза ІАПФ підвищується в 2-4 рази від початкової.

Дози ІАПФ на прикладі еналаприлу. Гіпотензивний ефект - 0,3-0,4 мг/кг, антипротеїнуричний - 0,5-0,8 мг/кг, протисклеротичний - 0,9-2,0 мг/кг.

Ускладнення: виникнення супутньої патології нирок.

Критерії досягнення повної ремісії: нормалізація результатів аналізів сечі.

Критерії прогресування: перехід в інший синдром; збереження патологічного сечового синдрому протягом року і перехід в хронічний гломерулонефрит. Дискутується можливість застосування цитостатичної терапії і лікування циклоспорином при мембранозному ГН. Вибір терапії базується на аналізі перебігу ГН з боку нефролога і пацієнта. Якщо, протягом 6 місяців від початку спостереження відсутні ознаки прогресування нефропатії і ризик прогресування не перевищує 10% (нормальний креатинін, м'яка гіпертензія та інші), то лікування ГН не передбачається. В групі високого ризику (більше 70%) доцільне призначення циклоспоринолу протягом 6-12 місяців. Якщо ризик більше 10%, але менше 70%, то для підлітків можна застосовувати стероїди і хлорамбуцил, або циклоспорин, який менше впливає на фертильність. Для хворих старше 60 років показана симптоматична терапія. Для зменшення ризику всім категоріям хворих доцільно підтримувати нормальний артеріальний тиск, ліпідемію, та, можливо, зменшувати протеїни в харчуванні.

Гострий гломерулонефрит з нефритичним синдромом

Критерії діагнозу: сечовий синдром у вигляді протеїнурії, еритроцитурії та циліндрурії різного ступеню; наявність екстраренальних проявів захворювання

у вигляді набряків і (або) гіпертензії, нерідко порушення азотовидільної функції нирок.

Лікування: базисна терапія, яка передбачає призначення режиму, дієти (стіл 7а, 7, 5), протимікробних, або противірусних препаратів протягом 2 тижнів; діуретичних (2,4% еуфілін із розрахунку 1 мл на 10 кг маси в поєднанні з лазиксом внутрішньовенно). Патогенетична терапія: ІАПФ, дилтіазем, АРА (за необхідністю) протягом 6-12 місяців, антикоагулянти прямої дії в поєднанні з антиагрегантами або тиклід протягом 4-6 тижнів. При збереженні еритроцитурії понад 20-40-60 тис./мл, або протеїнурії до 1 г/л доцільне призначення делагілу протягом 6-12 місяців у дозі 5-8 мг/кг маси тіла на добу і протягом ще 6 місяців у дозі 4 мг/кг.

Ускладнення: ангіоспастична енцефалопатія; порушення азотовидільної функції нирок; перехід в нефротичний синдром з еритроцитурією ГН; виникнення супутньої патології нирок.

Лікування ангіоспастичної енцефалопатії: реанімаційні заходи, які передбачають призначення трьох, або більше препаратів з таких груп - ІАПФ, діуретики швидкої дії (фуросемід, буметанід, торасемід), антагоністи кальцію (амлодипін або фелодипін), бета-адреноблокатори, АРА11, альфа-адреноміметики центральної дії та адреноблокатори периферійної дії.

Лікування порушення азотовидільної функції нирок: гіпобілкова дієта, інфузійна терапія сольовими розчинами з форсуванням діурезу, ентеросорбція, застосування кетостерилу, леспенефрилу та їх аналогів внутрішньовенно (аміностерил) та через рот.

Критерії досягнення повної ремісії (зворотнього розвитку ГН): нормалізація аналізів сечі і ліквідація екстраренальних проявів ГН. Критерії прогресування: перехід в нефротичний синдром з еритроцитурією або ПЗГН; збереження патологічного сечового синдрому протягом року і перехід в хронічний гломерулонефрит, розвиток злякисної гіпертензії, розвиток хронічної ниркової недостатності.

При прогресуванні процесу і формуванні порушень функції нирок призначається поєднана терапія ІАПФ та АРА в максимальній дозі (наприклад, на 30 кг маси тіла моноприл 5-10 мг двічі на день + апровель 75 мг на добу).

Гострий гломерулонефрит з нефротичним синдромом

Критерії діагнозу: сечовий синдром у вигляді протеїнурії більше 2,5 г/л на добу; гіпопротеїнемія; гіперхолестеринемія; набряки; гіперальфа-2-глобулінемія (за наявності високої активності процесу).

Морфологічна характеристика: ГН з мінімальними змінами, мезангіальний ГН з відкладенням ІgМ (ІgМ нефропатія), фокально-сегментарний

гломерулосклероз, мембранозний гломерулонефрит, мембранозно-проліферативний гломерулонефрит (МПГН) - 1, 11 і 111 типи, МЗПГН.

Лікування: базисна терапія, яка передбачає призначення режиму, дієти (стіл 7а, 7, 5 із зменшенням кількості протеїну у разі необхідності), протимікробних, або противірусних препаратів протягом 2 тижнів; діуретичних препаратів до досягнення ефекту. Лікування набрякового синдрому: в/в декстран 40-10 мл/кг, або реоглюман, або поліглюкін, або реосорбілакт, або 20-50% альбумін разом з введенням лазиксу 5мг/кг та гіпотіазиду 1-2 мг/кг при моніторингу гематокриту. Кортикостероїдна терапія: преднізолон (метипред) протягом 4-8 тижнів в максимальній дозі 2-3 мг/кг та підтримуюча протягом 2-8 місяців. У разі рецидиву ГН, часткової, або повної гормонорезистентності доцільне призначення цитостатиків (лейкеран, хлорамбуцил в максимальній дозі 0,2 мг/кг на добу протягом 8-12 тижнів, циклофосфамід 3мг/кг та підтримуючій половинній протягом 8-10 місяців). Циклофосфамід може призначатися у вигляді пульсів у дозі 600-1000 мг на введення один раз на місяць протягом 3-9 місяців. Такий підхід дозволяє значно зменшити курсову дозу, ризик розвитку фертильних порушень у хлопчиків за наявності аналогічного щоденному прийому циклофосфаміду терапевтичному ефекту.

Альтернативна терапія: - циклоспорин А (неорал) 5-6 мг/кг (концентрація в сироватці 150 мг) в монотерапії, мофетилу мікофенолат (60 мг/м² або 2-3 мг/кг), ІАПФ, АРА II, кальцієві блокатори (дилтіазем, фелодипін)ярні гепарини: фраксіпарин, клексан), анти-НВv-імунізація.

Ускладнення: рецидив ГН; виникнення супутньої патології нирок.

Лікування набрякового синдрому: інфузійна терапія осмотичною рідиною (реополіглюкін, реоглюман, реосорбілакт, декстрини, 50% альбумін, 10-20% глюкоза), вазодилататори прямої та непрямой дії, діуретики інфузійно та через рот різних груп під контролем об'єму циркулюючої крові та гематокриту. При вичерпаних можливостях - ультрафільтрація.

Критерії досягнення ремісії (зворотнього розвитку ГН): повної - зникнення сечового синдрому та ліквідація екстраренальних ознак захворювання; часткової - покращення сечового синдрому та біохімічних ознак активності ГН при ліквідації екстраренальних ознак захворювання.

Критерії прогресування: перехід в ПЗГН; збереження сечового синдрому протягом року і перехід в хронічний гломерулонефрит, розвиток злоякісної гіпертензії, розвиток хронічної ниркової недостатності.

Гострий гломерулонефрит з нефротичним синдромом, еритроцитурією і (або) гіпертензією. Критерії діагнозу: сечовий синдром у вигляді протеїнурії понад 2,5 г на добу, еритроцитурії; гіпопротеїнемія; гіперхолестеринемія;

гіперальфа-2-глобулінемія; набряки, гіпертензія. Морфологічна характеристика: фокально-сегментарний гломерулосклероз, мембранозний гломерулонефрит, мембранозно-проліферативний гломерулонефрит (МПГН) - 1, 11 і 111 типи, МЗПГН, МЗКГН. Лікування: базисна терапія, яка передбачає призначення режиму, дієти (стіл 7а, 7, 5), протимікробних, або противірусних препаратів протягом 2 тижнів; діуретичних та гіпотензивних препаратів до досягнення ефекту; антикоагулянтів і антиагрегантів протягом 4-12 тижнів, ІАПФ, АРА II, кальцієві блокатори повільної дії, антагоністи рецепторів до ангіотензину II, тиклід. Кортикостероїдна терапія: преднізолон (метипред) протягом 4-6 тижнів в максимальній дозі та підтримуючої протягом 6-10 місяців. У разі часткової, або повної гормонорезистентності доцільне призначення цитостатиків (лейкеран, хлорамбуцил в максимальній дозі 0,2 мг/кг на добу протягом 8-12 тижнів, циклофосфамід 3мг/кг та підтримуючий половинний протягом 8-10 місяців).

Альтернативна терапія: - циклоспорин А (неорал), мофетилу мікофенолат, сіролімус, еверолімус. Супутня терапія: мембраностабілізатори (есенціальні фосфоліпіди), гіпохолестеринемічні засоби (ліпідал, пробукол), антагоністи кальцієвих каналів, реологічні засоби (аспірин, курантил, гепарин, фраксіпарин), анти-НВv-імунізація. Ускладнення: перехід в підгострозлоякісний ГН; виникнення супутньої патології нирок. Лікування набрякового синдрому: інфузійна терапія осмотичною рідиною (реополіглюкін, реоглюман, декстрани, 50% альбумін, 10-20% глюкоза), вазодилататори прямої та непрямої дії, діуретики інфузійно та через рот різних груп під контролем об'єму циркулюючої крові та гематокриту. При вичерпаних можливостях - ультрафільтрація. Критерії досягнення ремісії (зворотнього розвитку ГН): повної - нормалізація сечового синдрому та ліквідація екстраренальних ознак захворювання; часткової - покращення сечового синдрому та біохімічних ознак активності ГН при ліквідації екстраренальних ознак захворювання. Критерії прогресування: перехід в підгострозлоякісний ГН; збереження патологічного сечового синдрому протягом року і перехід в хронічний гломерулонефрит, розвиток злоякісної гіпертензії, розвиток хронічної ниркової недостатності.

ХРОНІЧНИЙ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТ

Гематурична форма хронічного ГН. Критерії діагнозу: сечовий синдром у вигляді переважно еритроцитурії різного ступеню, а також можлива протеїнурія і циліндрурія; відсутність екстраренальних проявів захворювання. Лікування: режим, дієта (стіл 5), протимікробні, або противірусні препарати протягом 1-2 тижнів при загостренні. При збереженні еритроцитурії понад 20-60 тис./мл, або протеїнурії до 1 г/л доцільне призначення далагілу протягом 6

місяців у дозі 5-8 мг/кг маси тіла на добу і протягом ще 6 місяців у дозі 4 мг/кг (якщо цей препарат не застосовувався при гострому ГН за цією схемою, або тривалість ГН не перевищує 1,5 року). Як симптоматична використовується терапія мембраностабілізаторами, омега 3, антиагрегантами, препаратами, що покращують нирковий кровообіг. Протисклеротична терапія: ІАПФ, АРА 11 або дилтіазем - постійно. Ускладнення: перехід в іншу форму ГН; виникнення супутньої патології нирок.

Хронічний гломерулонефрит, нефротична форма. Критерії діагнозу: сечовий синдром у вигляді протеїнурії більше 2,5 г на добу; гіпоальбумінемія; гіперхолестеринемія; набряки. Неповний нефротичний синдром: відсутність набряків. Морфологічна характеристика: ГН з мінімальними змінами, мезангіальний ГН з відкладенням IgM (IgM нефропатія), фокально-сегментарний гломерулосклероз, мембранозний гломерулонефрит, мембранозно-проліферативний гломерулонефрит (МППГН) - 1, 11 і 111 типи, МЗППГН. Лікування: базисна терапія, яка передбачає призначення режиму, дієти (стіл 7а, 7, 5), протимікробних, або противірусних препаратів протягом 1-2 тижнів; діуретичних препаратів до досягнення ефекту, ІАПФ. Кортикостероїдна терапія: преднізолон (метипред) протягом 4-8 тижнів в максимальній дозі 2-3 мг/кг та підтримуюча протягом 4-10 місяців. У разі рецидиву ГН, часткової, або повної гормонорезистентності доцільне призначення цитостатиків (лейкеран, хлорамбуцил в максимальній дозі 0,2 мг/кг на добу протягом 8-12 тижнів, циклофосфамід 3мг/кг та підтримуючий половинній протягом 8-10 місяців). Нижче наведена можлива схема терапії.

Альтернативна терапія: - циклоспорин А, мофетилу мікофенолат (селсепт), сіролімус, еверолімус Супутня терапія: мембраностабілізатори (есенціальні фосфоліпіди, аєвіт), гіпохолестеринемічні засоби (ліпідал, ловастатин, пробукол), антагоністи кальцієвих каналів, реологічні засоби (аспірин, курантил, тиклід, гепарин, фраксіпарин), анти-НВv-імунізація. За наявності резистентного нефротичного синдрому із гіперліпідемією застосовують LDL-аферез (LDL-ліпопротеїди низької щільності) та статини. Ускладнення: втрата гормоночутливості; виникнення супутньої патології нирок.. Критерії досягнення ремісії (зворотнього розвитку ГН): повної - нормалізація сечового синдрому та ліквідація екстраренальних ознак захворювання; часткової - покращення сечового синдрому та біохімічних ознак активності ГН при ліквідації екстраренальних ознак захворювання. Критерії прогресування: перехід в іншу форму ГН; збереження сечового синдрому після закінчення патогенетичної терапії, розвиток злоякісної гіпертензії, розвиток хронічної ниркової недостатності. Критерії досягнення повної ремісії: зникнення сечового синдрому та екстраренальних ознак захворювання.

Критерії прогресування: перехід в іншу форму; наростання сечового синдрому, поява гіпертензії..

Хронічний гломерулонефрит, змішана форма. Критерії діагнозу: сечовий синдром у вигляді протеїнурії більше 2,5 г на добу, еритроцитурії; гіпоальбумінемія; гіперхолестеринемія; набряки, гіпертензія. Морфологічна характеристика: фокально-сегментарний гломерулосклероз, мембранозний гломерулонефрит, мембранозно-проліферативний гломерулонефрит (МПГН) - 1, 11 і 111 типи, МЗПГН, МЗКГН.

Лікування: базисна терапія, яка передбачає призначення режиму, дієти (стіл 7а, 7, 5), протимікробних, або противірусних препаратів протягом 1-2 тижнів; діуретичних та гіпотензивних препаратів до досягнення ефекту; антикоагулянтів і антиагрегантів протягом 4-12 тижнів, ІАПФ. Глюкокортикоїди призначаються із розрахунку 2-3 мг/кг протягом 6-8 тижнів, підтримуюча доза протягом 8-12 місяців. Доцільне призначення цитостатиків (лейкеран, хлорамбуцил в максимальній дозі 0,2 мг/кг на добу протягом 8-12 тижнів, циклофосфамід 3мг/кг або пульс 500-800 мг один раз на місяць та підтримуючий в половинній дозі протягом 8-10 місяців). Нижче наведена можлива схема терапії.

Кортикостероїдна терапія: преднізолон (метипредом) протягом 4-6 тижнів в максимальній дозі. Альтернативна терапія: - циклоспорин А (неорал), мофетилу мікофенолат, сіролімус, еверолімус Супутня терапія: мембраностабілізатори (есенціальні фосфоліпіди, аєвіт), гіпохолестеринемічні засоби (ліпідал, пробукол), антагоністи кальцієвих каналів, реологічні засоби (аспірин, тиклід, курантил, гепарин, фраксіпарин), анти-НВv-імунізація. Ускладнення: перехід в підгострозлоякісний ГН; виникнення супутньої патології нирок. Критерії досягнення ремісії (зворотнього розвитку ГН): повної - зникнення сечового синдрому та екстраренальних ознак захворювання; часткової - покращення сечового синдрому та біохімічних ознак активності ГН при ліквідації екстраренальних ознак захворювання. Критерії прогресування: перехід в підгострозлоякісний ГН; збереження сечового синдрому після закінчення патогенетичної терапії, розвиток злоякісної гіпертензії, розвиток хронічної ниркової недостатності. Накопичується досвід по застосуванню у якості цитостатичної терапії такролімусу, сіролімусу, мофетилу мікофенолату, гусперімусу.

ЩЕПЛЕННЯ За відсутності активності ГН проводиться планове профілактичне щеплення, в тому числі проти гепатитів, грипу та бактеріальних інфекцій (рибомуніл, бронхомунал - за наявності золотистого стафілококу). Лише у разі, якщо провокуючим фактором розвитку захворювання була вакцина, надається медичний відвід. За наявності активності ГН профілактичне

щеплення проводиться за епідеміологічними показаннями. При цьому слід пам'ятати, що прийом цитостатиків та глюкокортикоїдів значно знижує ефективність щеплення.

Підгострозлоякісний гломерулонефрит Критерії діагнозу: сечовий синдром у вигляді протеїнурії понад 2,5 г/л на добу, еритроцитурії; гіпопротеїнемія; гіперхолестеринемія; набряки, гіпертензія, порушення функції нирок. Лікування: базисна терапія, яка передбачає призначення режиму, дієти (стіл 7а, 7, 5), протимікробних, або противірусних препаратів протягом 2-3 тижнів; діуретичних та гіпотензивних препаратів, ІАПФ, АРА 11, антикоагулянтів і антиагрегантів протягом 4-12 тижнів. Синхронізація плазмафарезу з кортикостероїдним лікуванням: пульс-терапія преднізолоном 15-30 мг/кг (не більше 1000 мг на добу) № 3-7 та циклофосфаном (циклоспорином) в тій же дозі № 3-7 (один раз на місяць), потім преднізолоном (метипредом) протягом 6-10 тижнів в максимальній дозі 2-3 мг/кг та підтримуючій протягом 8-12 місяців в поєднанні з цитостатиками (лейкеран, хлорамбуцил в максимальній дозі 0,2 мг/кг на добу протягом 10-14 тижнів, циклофосфамід 3мг/кг та підтримуючій половинній протягом 8-10 місяців), або 0,75-1 г, місяць, або 0,5 г/2тижня (всього 3 г на курс). Альтернативна терапія: - циклоспорин А, мофетилу мікофенолат, сіролімус, еверолімус, пірфенідон Супутня терапія: інгібітори АПФ+АРА 11 (постійно), мембраностабілізатори (есенціальні фосфоліпіди), гіпохолестеринемічні засоби (ліпідал, пробукол), антагоністи кальцієвих каналів, реологічні засоби (аспірин, тиклід, курантил, гепарин, фраксіпарин), анти-НВv-імунізація. Ускладнення: виникнення супутньої патології нирок. Критерії прогресування: розвиток хронічної ниркової недостатності.

Консультації спеціалістів:

оторіноларінголога, окуліста, стоматолога, за необхідності - гастроентеролога, інфекціоніста, кардіолога, гематолога, ендокринолога, уролога, гінеколога, інших.

4. ЗАГАЛЬНІ ПРИНЦИПИ ЛІКУВАННЯ

В періоді розгорнутих клінічних проявів захворювання та на початку зворотного розвитку лікування здійснюється в умовах стаціонару і включає режим, дієту, диференційоване призначення патогенетичних, симптоматичних засобів в залежності від варіанту ГН, усунення провокуючих факторів. Підтримуюча терапія проводиться амбулаторно тривало (1-2,5 роки).

Перед призначенням препаратів враховуються:

1. можливість спонтанної ремісії,
2. необхідність призначення симптоматичної терапії ще до застосування патогенетичних засобів,

3. можливі ускладнення та побічні ефекти лікування.

Основним принципом лікування залишається індивідуальний підхід.

4.1. Режим фізичного навантаження

Період розгорнутих клінічних проявів - ліжковий режим протягом не менше 2 тижнів від початку захворювання (чи загострення).

Розширення режиму (кімнатний) - при зменшенні активності патологічного процесу в нирках (зменшенні набряків, артеріальної гіпертензії, макрогематурії). Поступове включення лікувальної фізкультури.

Період ремісії - загальний режим за віком, з обмеженням тривалого ортостатичного навантаження, виключенням переохолодження.

На першому році від початку захворювання відвідання дитячих колективів не рекомендується (для школярів - організація учбового процесу в домашніх умовах).

4.2. Дієтотерапія

В періоді розгорнутих клінічних проявів (або загострення) ГН використовуються раціони №7 по Певзнеру.

1. Обмеження солі проводиться
2. в перші 2 тижні гострого процесу,
3. при вираженому набряковому синдромі та/чи гіпертензії надалі.
4. Обмеження м'яса проводиться
5. в перші тижні гострого процесу,
6. при азотемії.

7. Під час глюкокортикоїдної терапії необхідно збільшити вміст калію та кальцію в харчуванні (сухофрукти, печена бульба, кефір, молоко, курага, ізом, поступово сир та петрушка).

8. При застосуванні сечогінних препаратів - збільшити надходження калію з їжею.

В періоді ремісії - стіл №5, рекомендовано 1-2 вегетаріанські дні на тиждень.

4.3. Вживання рідини

Приєм рідини обмежується при порушенні функції нирок, значних набряках та гіпертензії. В інших випадках кількість рідини, що надійшла в організм, не лімітується, але контролюється. Об'єм рідинного навантаження (випито+в продуктах харчування+довенно) має відповідати втратам - діурез напередодні+блювота+рідкий стілець+200-250 мл (чи 250 мл/кв.м поверхні тіла).

Питний режим включає чай, лужну мінеральну воду, чисту воду, компоти (з сухофруктів), молочні продукти.

4.4. Усунення провокуючих ГН факторів

Проводиться з урахуванням попереднього захворювання та наявності вогнищ інфекції.

Антибактеріальна терапія, як правило, призначається на 2-4 тижні (при наявності активних вогнищ інфекції або високих титрів АСЛ-О в динаміці - довше). Використовуються полусинтетичні пеніциліни, макроліди, цефалоспоріни II-III покоління (дозы коригуються при нирковій недостатності) в поєднанні з антигістамінними препаратами I-II покоління (за показаннями).

При виявленні TORCH-інфекції призначаються протівірусні препарати за прийнятими схемами, при визначенні маркерів гепатиту - інтерферонотерапія, при документованому специфічному процесі - заходи, відповідно до виявленого чинника (протисифілітичні, протималярійні, протитуберкульозні, тощо).

4.5. Сечогінні препарати

Застосовуються петльові, тiazидні, калійзберігаючі діуретики (при відсутності азотемії та гіперкаліємії), осмодіуретики.

При значному набряковому синдромі перевага надається інфузійній терапії зі швидкістю 20-25 крапель на хвилину, в кінці довенно вводиться лазикс. Застосовуються розчини поліглюкіна, реосорбілакту, реополіглюкіна, реоглюмана (10-15 мл/кг), декстрану (10-40 мл/кг), іноді - 10-20-50% розчин альбуміну 0,5-1 мг/кг.

При тривалих набряках звичай призначаються петльові діуретики в преривчатому режимі (через 1-3 дні).

При вичерпаних можливостях діуретичної терапії можливе застосування ультрафільтрації, парацентезу.

Використання фітопрепаратів, як правило, малоефективне, але може бути альтернативою в лікуванні резистентних набряків.

1. При застосуванні сечогінних препаратів слід пам'ятати:
2. добір дози і шляху введення проводиться індивідуально в залежності від стану дитини, відповіді на ініціальну дозу
3. ефект діуретиків зменшується при низькому онкотичному тиску чи набряку інтерстицію нирки
4. при відсутності ефекту від препарату збільшувати дозу слід поступово, під контролем діурезу, гематокриту, рівня калію крові, ЕКГ
5. дробне введення має переваги в зв'язку з більш рівномірним перерозподілом рідини в організмі
6. необхідно узгоджувати початок дії та тривалість ефекту від препарату з режимом дитини (щоб максимум не припадав на сон)

7. для молодшої вікової групи характерна значна лабільність водно-електролітного балансу

8. можливість діуретичного ефекту від глюкокортикоїдів на 7-10 день їх застосування

4.6. Гіпотензивні препарати

Препаратами вибору є інгібітори ангіотензинперетворюючого ферменту (АПФ), антагоністи ангіотензивних рецепторів (АРА) II, ділтиазем, блокатори бета-рецепторів, діуретики, їх комбінації. У випадку загрози еклампсії дом'язово вводять допамін, лазікс, при еклампсії - прямі вазоділятатори довенно чи допамін, бета-блокатори, внутрішньо - нітрати. При судомах - лікування у відділенні інтенсивної терапії згідно відповідного протоколу.

Докладніше гіпотензивну терапію викладено у "Протоколі лікування ренальної гіпертензії".

4.7. Відновлення функції нирок

При порушенні азотовидільної функції нирок проводиться інфузійна терапія сольовими розчинами з форсуванням діурезу, ентеросорбція (ентеросгель, інші), призначаються препарати, що знижують вміст азотистих речовин в крові (кетостерил, леспенефрил, тощо).

При неефективності консервативної терапії та наростанні азотемії - екстракорпоральні методи детоксикації.

4.8. Патогенетичне лікування

До "агресивних" методів, які грубо порушують гомеостатичні процеси і призначаються на етапі вираженої активності патологічного процесу (в першу чергу при НС, швидкопрогресуючому ГН) відносять глюкокортикоїди, цитостатичні і альтернативні препарати, плазмаферез (впливають на імунне запалення) та гепарін (діє на неімунні фактори прогресування). Більш м'яка, "зберігаюча", нефропротекторна дія притамана препаратам, що впливають на неімунні фактори прогресування ГН - делагілу, інгібіторам АПФ, антиагрегантам, антагоністам кальція, АРА, нестероїдним протизапальним препаратам, гіполіпідемічним засобам, мембраностабілізаторам.

4.8.1. Інгібітори АПФ.

Насьогодні являються основним засобом лікування ГН за відсутності НС в зв'язку з вираженою антипротеїнуричною та антисклеротчною дією (при збільшенні дози вдвічі та вище і тривалому - більше 6 місяців - застосуванні під контролем вмісту калію та креатиніну крові).

Призначаються при наявності:

- артеріальної гіпертензії,
- сечового синдрому з переважанням протеїнурії в разі відсутності активності ГН за біохімічними показниками,

- зниження функції нирок.

Ефект посилюється при низькосольовій дієті та одночасному призначенні діуретиків. Найчастіше використовуються еналаприл, лізіноприл, раміприл, в разі підвищення креатиніну – моноприл або моексіприл.

4.8.2. Глюкокортикоїди, цитостатики та альтернативні препарати

Глюкокортикоїди (ГК) застосовуються при

1. НС,
2. певних морфологічних субстратах ГН без НС,
3. швидкопрогресуючому ГН,
4. значній активності патологічного процесу в нирках та прогресуючому перебігу ГН,
5. системних захворюваннях.

Програми лікування ГК викладено в "Протоколах діагностики і лікування нефротичного синдрому". При підозрі на швидкопрогресуючий ГН і у окремих хворих з документованою гормонорезистентністю проводиться "пульс"-терапія преднізолоном чи метілпреднізолоном,

Цитостатичні препарати призначаються за тих же умов за програмами, прийнятими для лікування НС. Найчастіше використовуються алкілюючі агенти (хлорбутін, циклофосфан). Азатіопрін, в зв'язку з меншою ефективністю, на сьогодні застосовується рідко. З сучасних селективних імунодепресантів призначення такролімуса знаходиться в стадії розробки, циклоспорін А і мофетил мікофенолат (сел-септ) має ефективність при певних морфологічних варіантах НС (докладніше - в "Протоколах лікування нефротичного синдрому").

"Пульс"-терапія циклофосфаном проводиться при

- швидкопрогресуючому ГН (ANCA+),
- гормонорезистентності чи часторецидивуючому ГН у окремих хворих як терапія "другого ряду".

4.8.3. 4-оксихінолінові препарати.

Делагіл (плаквеніл) застосовується як м'яка антисклеротична, стабілізуюча терапія у разі :

- вираженої еритроцитурії (>30-50 в полі зору) в періоді зворотного розвитку гострого ГН,
- часткової ремісії хронічного ГН при наявності постійної еритроцитурії (> 50 в полі зору),
- вичерпаних можливостях інших режимів лікування при прогресуючому перебігу ГН,
- НС за певних умов (докладніше – в «Протоколах лікування нефротичного синдрому»).

4.8.4. АРА.

Мають нефропротекторний ефект і призначаються протягом не менше 6-12 місяців в терапевтичних дозах (з можливим наступним збільшенням дози в 2-3 рази). Найчастіше використовуються АРА II - вальсатран, лазартан, ірбезатран.

4.8.5. Антагоністи кальція (блокатори кальцієвих каналів).

Нефропротекторний ефект, поряд з гіпотензивним, при тривалому застосуванні (більше 3-6 місяців) має ділтіазем.

4.8.6. Дезагреганти та ангіопротектори.

Для покращення ниркового кровотоку і попередження тромбоутворення використовуються діпірідамола (курантіл), пентоксифілін, тиклопедін, клопідогрель протягом 1-6 місяців.

4.8.7. Антикоагулянти.

Рекомендуються при

- високому ризику тромбоутворення (НС чи змішаний варіант ГН, швидкопрогресуючий ГН),
- гострій нирковій недостатності
- затяжному перебігу.

Застосовуються препарати

- прямої дії, що впливають на фактори згортання безпосередньо в крові (гепарін, тіклопідін (тіклід), гепаріни з низькою молекулярною вагою),
- непрямой дії, що пригнічують синтез факторів згортання.

4.8.8. Гіполіпідемічна терапія.

Поряд з гіпохолестеринною дієтою, збагаченою поліненасиченими жирними кислотами класу омега-3 (морська риба) і омега-6 (олія), при ГН (в тому числі без гіпер- та дисліпідемії) використовують фібрати, статіни (флювастатін, ловастатін), іонообмінні смоли, пробукол, нікотінову кислоту. Препарати призначаються тривало (6 і більше місяців).

4.8.9. Нестероїдні протизапальні препарати.

Селективні інгібітори ЦОГ-2 призначаються в період розгорнутих клінічних проявів на 2-4 тижні.

4.8.10. Мембраностабілізатори.

Застосовуються як підтримуюча терапія після завершення програмного лікування чи в періоді розгорнутих клінічних проявів ГН при приєднанні порушення цитомембран в інших органах (токсичний гепатит, вторинна кардіопатія, тощо). Найчастіше використовуються вітаміни А і Е, дімефосфон, рібоксін, фосфаден, есенціале, ліпостабіл строками по 2 тижні – 2 місяці за загальноприйнятими схемами.

4.8.11. Плазмаферез.

При гормонорезистентних та гормононегативних варіантах НС, швидкопрогресуючому ГН застосовується щоденно 3 дні підряд чи 3 рази через день, в подальшому можливо продовження сеансів 1 раз на тиждень.

4.9. Інші заходи

Корекція дисбіозу (пробіотики, мультипробіотики типу сімбітера).
Ентеросорбція (ентеросгель, інші).

5. МЕДИКАМЕНТОЗНЕ ЛІКУВАННЯ

5.1. Програмне лікування основного захворювання

5.1.1. Гострий ГН з підтвердженою стрептококовою етіологією:

- антибактеріальна терапія 2-4 тижня, при збереженні надалі титру АСЛ-О > 600 ОД - біцилінотерапія протягом 6 місяців,
- нестероїдні протизапальні препарати 2 тижня,
- симптоматична терапія 4-6 тижнів,
- інгібітори АПФ.

5.1.2. Гострий гломерулонефрит з ізольованим сечовим та нефритичним синдромом:

- терапія, спрямована на провокуючий фактор - 2-4 тижня,
- симптоматична терапія 4-6 тижнів.
- патогенетична терапія

Препарат	Тривалість	Примітки
Нестероїдні протизапальні препарати	2 тижня	доцільно призначати при протеїнурії >0,5 г/доба, обмежено - при захворюваннях шлунково-кишкового тракту, гіпертензії
Антикоагулянти прямої дії, або тиклопедін (клопідогрель), чи антиагреганти	4-6 тижнів	при високій активності процесу
Інгібітори АПФ або ділтиазем, чи АРА	6-12 місяців	при сечовому синдромі з наявністю протеїнурії (<1г/доба)
Інгібітори АПФ+ ділтиазем чи АРА	6-12 місяців	при сечовому синдромі з переважанням протеїнурії (>1 г/доба)
Делагіл	12-18 місяців	при еритроцитурії > 40-60x10 ³ /мл
Глюкокортикоїди	4 тижні в терапевтичній дозі (див. "Протоколи лікування нефротичного синдрому") без переходу на	при протеїнурії >1,5 г/доба

	підтримуючу терапію	
--	---------------------	--

Гострий гломерулонефрит з НС, НС з гематурією та/чи гіпертензією:
Згідно "Протоколів діагностики і лікування нефротичного синдрому".

5.1.3. Хронічний гломерулонефрит, гематурична форма:

Препарат	Тривалість	Примітки
Період загострення		
Глюкокортикоїди в поєднанні з цитостатичними препаратами	4-6 тижнів в терапевтичній дозі та 4-8 тижнів підтримуючої терапії (див. "Протоколи лікування нефротичного синдрому")	при протеїнурії >2,0 г/доба та масивній еритроцитурії
Період ремісії		
Інгібітори АПФ, діліазем, АРА в монотерапії чи комбінації	від 6-12 місяців	при сечовому синдромі з протеїнурією >1 г/доба, гіпертензії або зниженні функції нирок
Протиліпідна терапія	тривало (при можливості постійно)	при високому індексі атерогенності
Делагіл	12-18 місяців	при еритроцитурії >40-60x10 ³ /мл
Мембраностабілізатори	2 тижні - 2 місяці	

5.1.4. Хронічний гломерулонефрит, нефротична та змішана форми:
Згідно "Протоколів діагностики і лікування нефротичного синдрому".

5.1.7. Швидкопрогресуючий ГН:

використовуються протоколи, прийняті для дорослих хворих.

Протокол	Примітки
4-х компонентна схема (Р. Kincaid-Smith): преднізолон 1мг/кг/доба щоденно чи через день 6 місяців+хлорбутін 0,2-0,25 мг/кг/доба 6 тижнів, потім 0,1-0,125 мг/кг/доба 6 місяців+гепарін 150-250 ОД/кг/доба 4-6 тижнів+курантіл 2-5 мг/кг/доба 1-3 місяців	призначається при відсутності технічних умов для проведення "пульс"-терапії чи в ініціальній терапії

"Пульс"-терапія метилпреднізолоном з наступним лікуванням преднізолоном та цитостатиком за протоколами, прийнятими для НС, при можливості – проведення плазмаферезу	
Синхронна терапія: ”пульс”-терапія метипредом і циклофосфаном на фоні звичайних доз преднізолону, при можливості – проведення плазмаферезу	
Преднізолон 60 мг/доба до покращення стану з наступним зниженням протягом 12 тижнів чи "пульс"-терапія метипредом по 1 г/доба 3-5 днів з переходом на звичайні дози ГК+ циклофосфан 2-3 мг/кг/доба протягом 10 тижнів+плазмаферез щоденно № 10-14, при стабілізації процесу - інгібітори АПФ тривало	при 1 типі ШПГН (з антитілами до базальної мембрани), в разі креатинінемії >0,6 мкмоль/л імуносупресія малоефективна, показано проведення гемодіалізу
"Пульс"-терапія метипредом по 1 г/доба 3-5 днів, потім преднізолон 60 мг/доба до покращення стану з наступним зниженням протягом 12 тижнів+ при системному червоному вовчаку та криоглобулінемії - циклофосфан 2-3 мг/кг/доба протягом 10 тижнів чи "пульс"-терапія в дозі 400-600 мг доведено один раз на 2-4 тижні+плазмаферез при криоглобулінемії+альфа-інтерферон при НСV	при 2 типі ШПГН (імунокомплексному)
Преднізолон 60 мг/доба до покращення стану, потім зниження протягом 12 тижнів чи "пульс"-терапія+ циклофосфан 2-3 мг/кг/доба протягом 10 тижнів з переходом на підтримуючу терапію циклофосфаном або 400-600 мг один раз доведено в 2-4 тижні не менше 3 місяців, потім - 1 раз на 2-3 місяці протягом 6-18 місяців+плазмаферез №7-10 за 2 тижні при швидкому розвитку ниркової недостатності	при 3 типі ШПГН (ANCA+)

5.1.8. Особливості лікування в залежності від морфологічного типу ГН

А. При відсутності НС:

Застосовуються схеми, викладені в пунктах 5.1.2, 5.1.4 (згідно клінічного варіанту).

При мезангіокапілярному ГН і мембранозній нефропатії на фоні набутих захворювань (дифузних захворюваннях сполучної тканини, системних васкулітах, хворобах обміну речовин) патогенетичне лікування не проводиться, доцільна терапія основної патології.

При первинному ГН, представленому прогностично несприятливими морфологічними субстратами (мезангіокапілярний ГН, мембранозна нефропатія) можливо проведення активної тривалої імуносупресивної терапії ГК та алкілюючими агентами за протоколами, прийнятими для НС.

При екстракапілярному ГН показана "пульс" терапія преднізолоном та/чи циклофосфаном.

При фібропластичному ГН чи наявності ознак склерозування - обмежене застосування глюкокортикоїдів, призначення терапевтичних доз цитостатиків на цикловій дачі преднізолону (без попереднього чи паралельного лікування високими дозами ГК), подовження тривалості цитостатичної терапії.

Б. При наявності НС:

лікування згідно протоколу, прийнятому для НС.

При частому рецидуванні чи гормонорезистентності, при ускладненні від терапії алкілюючими агентами, особливо при хворобі мінімальних змін і фокально-сегментарному гломерулосклерозі, застосовується циклоспорін А (чи інші селективні імунодепресанти).

"Пульс"-терапію преднізолоном та/чи циклофосфаном рекомендовано проводити при наявності фокально-сегментарного гломерулосклерозу, мезангіокапілярному ГН, мембранозній нефропатії.

При вичерпаних можливостях ГК та цитостатичної терапії застосовуються схеми, викладені в пункті 5.1.4.

5.2. Лікування ускладнень основного захворювання

Ускладнення	Контроль стану	Основні лікувальні заходи
Гіповолемічний шок	Контроль артеріального тиску, пульсу, частоти дихання, годинного діурезу, температури тіла, аналізу крові загального, тромбоцитів, часу згортання, гематокриту, кислотно-лужного стану, електролітів, сечовини, креатиніну крові, коагулограми, ЕКГ, консультація реаніматолога	Інфузійна терапія (реополіглюкін, поліглюкін на глюкозі, альбумін 10-20% з розрахунку 10-15 мл/кг швидко, в кінці - струйно лазікс 3-5 мг/кг), довенно гідрокортизон чи метілпреднізолон 5-7 мг/кг і більше, корекція метаболічного ацидозу (4% розчин бікарбонату натрія), свіжозаморожена плазма, антикоагулянти
ДВС-синдром	Контроль артеріального тиску, пульсу, аналізу крові загального, тромбоцитів, часу згортання, гематокриту,	Лікування відповідно до стадії

	кислотно-лужного стану, електролітів, коагулограми, продуктів деградації фібрину, консультація гематолога	
Гостра ниркова недостатність	Згідно протоколу діагностики і лікування	Згідно протоколу лікування
Серцева недостатність	Згідно протоколів, прийнятих для діагностики і лікування невідкладних станів, консультація реаніматолога	Згідно протоколу лікування
Тромботичні ускладнення	Клінічний нагляд аналіз крові загальний, тромбоцити, гематокріт, коагулограма, визначення продуктів деградації фібрину, протамінсульфатний та етаноловий тести, УЗД, доплерографія, консультація гематолога	Водне навантаження, руховий режим, тромболітики довенно (стрептокіназа, урокіназа), свіжезаморожена плазма, антикоагуляти, антиагреганти, вазоділятори, місцево - гепарінова мазь
Ангіоспастична енцефалопатія (ниркова еклампсія)	Контроль артеріального тиску, спостереження окуліста, консультація невролога	Довенно допамін, у важких випадках - нітропруссід натрію 0,5-0,8 мкг/кг в хвилину, еуфіллін, лазікс, седуксен 0,3-0,5 мг/кг, натрію оксибутірат 100-150 мг/кг, 25% розчин сульфату магнію, гепарінотерапія, киснетерапія

5.2. Невідкладна допомога

Показання до переведення у відділення інтенсивної терапії:

- екстракорпоральна детоксикація при вичерпаних можливостях консервативної терапії,
- ультрафільтрація при вичерпаних можливостях традиційної терапії діуретиками.
- плазмаферез при синхронній терапії,
- гостра ниркова недостатність,
- ускладнення захворювання - гіповолемічний шок, ДВС-синдром, ангіоспастична енцефалопатія, тощо.

6. КРИТЕРІЇ ЕФЕКТИВНОСТІ ЛІКУВАННЯ

Безпосередній ефект лікування оцінюється на 3 місяці від початку терапії як:

- повна клініко-лабораторна ремісія (повна нормалізація показників),
- часткова клініко-лабораторна ремісія (відсутність набряків, відновлення функції нирок, зменшення протеїнурії, гематурії),
- відсутність позитивної динаміки,
- перехід в інший клінічний варіант ГН.

Найближчий результат терапії оцінюється на кінець 1 року від початку ГН як:

1. відсутність переходу в хронічну форму (стійка повна клініко-лабораторна ремісія),
 2. перехід в хронічний ГН з:
 - частковою ремісією і відсутністю прогресування захворювання,
 - торпідним плином, розвитком хронічної ниркової недостатності,
- перехід в інший клінічний варіант ГН.

У віддаленому періоді документується:

- умовне видужання (збереження повної ремісії понад 5 років),
- трансформація вихідних варіантів ГН в ізольований сечовий синдром,
- торпідний перебіг ГН,
- хронічна ниркова недостатність.

Критерії ефективності лікування:

1. тривалість ремісії,
2. кількість рецидивів,
3. перехід гострого ГН в хронічний,
4. трансформація клінічних варіантів ГН,
5. швидкість прогресування ГН до розвитку хронічної ниркової недостатності,
6. швидкість наростання порушення функції нирок,
7. тривалість життя,
8. якість життя.

7. РЕАБІЛІТАЦІЙНІ ЗАХОДИ, ДИСПАНСЕРІЗАЦІЯ

Диспансерний нагляд дітей з ГН проводиться нефрологом та/чи педіатром протягом 5 років після нормалізації клініко-лабораторних показників, після цього строку з диспансерного обліку не знімаються пацієнти з нефротичним

синдромом чи змішаною формою ГН. Хворим оформляється інвалідність згідно наказу МОЗ України № 454/471/516 (розділ 5, пункт 2) від 8 листопада 2001 року.

Після завершення лікування в умовах стаціонару хворий переходить під амбулаторно-поліклінічний нагляд. Протягом 1-го року від початку захворювання проводиться щоквартальне обстеження в умовах нефрологічного стаціонару, амбулаторно дитина оглядається педіатром 1-2 рази на тиждень (при можливості - нефрологом 1-2 рази на місяць). В наступному рекомендується стаціонарне обстеження 1-2 рази на рік, огляд педіатра щомісячно, нефролога – 1 раз на 3-6 місяці. Під час огляду звертається увага на:

- регулярність обстеження у окуліста, ЛОР, стоматолога (1 раз на 6 місяців)
- дотримання рекомендацій стаціонару
- загальний стан та фізичний розвиток
- адекватність діурезу
- артеріальний тиск
- наявність сечового синдрому
- функціональний стан нирок
- виникнення побічних ефектів та ускладнень терапії
- усунення чинників, що провокують погіршення стану (хронічні вогнища інфекції, інсоляції, ГРВІ, стреси, вакцинації)
- профілактику прогресування ГН (інгібітори АПФ)
- вакцинацію проти респіраторних інфекцій
- психологічну реабілітацію, профорієнтацію підлітків.

Після завершення лікування режим розширюється – дозволяється відвідання школи в міжепідемічний період та при сприятливій метеообстановці зі звільненням від фізкультури або обмеженням занять на снарядах, на вулиці в холодну пору року. Дошкільнятам не рекомендується постійне відвідання дитячих колективів в зв'язку з ризиком приєднання інфекцій, здатних спровокувати рецидив ГН.

Обсяг та частоту лабораторних та інструментальних обстежень представлено в п. 3 (“Стандарти параклінічних досліджень”).

Можливо лікування в умовах місцевих нефрологічних санаторіїв в період ремісії (загально-укріплюючий ефект).

При необхідності лікування інтеркурентних інфекцій, соматичної патології слід пам'ятати про нефротоксичність препаратів і обмежуватися необхідним мінімумом медикаментів.

Вакцинація під час імуносупресивної терапії проводиться тільки по епідеміологічним показанням, а після завершення - за індивідуальним графіком, з обов'язковим попереднім обстеженням (аналіз крові клінічний та

біохімічний, аналіз сечі), на фоні гіпоалергенної дієти та антигістамінних препаратів (7-10 днів напередодні і після вакцинації).

Проведення реакції Манту – за графіком

Питання для контролю рівня знань, навичок та вмінь:

1. Диференціальна діагностика набрякового та нефротичного синдрому у дітей.
2. Клінічні прояви первинних гломерулонефритів, спадкового нефриту.
3. Діагностика і диференціальна діагностика гострого постстрептококового гломерулонефриту зі спадковим нефритом Альпорта, швидко прогресуючим гломерулонефритом, хворобою Берже.
4. Класифікація гломерулонефритів.
5. Етіологія гломерулонефритів, спадкового нефрит, нефротичного синдрому у дітей.
6. Патогенетичні механізми розвитку гломерулонефритів, спадкового нефриту.
7. Клінічні варіанти перебігу хронічного гломерулонефриту.
8. Показання до біопсії нирок.
9. Основні принципи лікування і диспансеризації дітей, страждаючих на гломерулонефрити, спадковий нефрит.

Тестові питання

1. Дівчинка, 8 років, поступила з скаргами на зміни кольору сечі. Стан задовільний, видимих набряків немає. АТ - 105/60 мм рт.ст. Сеча кольору "м'ясних помиїв". Попередній діагноз: Гострий гломерулонефрит. Для уточнення діагнозу слід визначити наявність прихованих набряків. З цією метою необхідно провести:

- A. Пробу по Зімніцкому
- B. Пробу Мак-Клюра
- C. Кліренс по ендogenousному креатиніну
- D. Контроль діурезу
- E. Пробу джгута.

2. Дитині 7 років, що перебуває на диспансерному обліку, з приводу хронічного гломерулонефриту, клініко-лабораторної ремісії, дослідження концентраційної функції нирок проведете:

- A. Пробою по Зімніцкому
- B. Кліренсом по ендogenousному креатиніну

- C. Контролем діурезу
- D. Визначенням відносної щільності сечі
- E. Добовою екскрецією солей.

3. У дитини 2-х років з ознаками нефротичного синдрому найбільш частим морфологічним варіантом захворювання є гломерулонефрит:

- A. Мезангіокапілярний
- B. Очаговий мезангіопроліферативний
- C. Дифузний мезангіопроліферативний
- D. З мінімальними змінами
- E. Фокально-сегментарний гломерулосклероз.

4. У дитини, 10 років, через 3 тижні після перенесеної стрептодермії розвинулися набряки, з'явилася сеча кольору "м'ясних помиїв". АТ - 130/80 мм рт.ст. Діурез - 550 мл. Загальний аналіз сечі - білок - 0,85 г/л, еритроцити - змінені в п/зор, Л. - 8-10 в п/зор, циліндри гіалінові - 1-2 в п/зор. Встановлений попередній діагноз: Гострий гломерулонефрит стрептококової етіології. Призначте оптимальний антимікробний препарат:

- A. Сульфаніламід
- B. Аміноглікозиди
- C. Цефалоспорини 2 покоління
- D. Цефалоспорини 3 покоління
- E. "Захищені" пеніциліни.

5. Дитині 6 років. Через два тижні після перенесеної скарлатини з'явилися ознаки інтоксикації, набряки на обличчі, пастозність, поява червоного кольору сечі, помірно підвищився артеріальний тиск. Який Ваш попередній діагноз?

- A. Гострий гломерулонефрит з нефритичним синдромом.
- B. Гострий гломерулонефрит з ізольованим сечовим синдромом.
- C. Ниркова недостатність.
- D. Гострий пієлонефрит.
- E. Обмінна нефропатія

6. У хлопчика 8 років після перенесеної ГРВІ в аналізі сечі виявлено мікрогематурію та протеїнурію. Хлопчик знаходиться на диспансерному обліку в отоларинголога з діагнозом туговухість (при аудіометрії виявлено несприяття звуків з частотою 6-8 кГц). Яке захворювання можна запідозрити у дитини?

- A. Синдром Альпорта.
- B. Гострий гломерулонефрит з нефритичним синдромом.

- C. Гострий гломерулонефрит з ізольованим сечовим синдромом.
- D. Хронічний отит.
- E. Гострий отит.

7. У хлопчика 10 років діагностовано синдром Альпорта, який проявляється нефритом з гематурією, туговухістю і враженням очей. Яке найбільш інформативне обстеження необхідно провести для підтвердження діагнозу?

- A. Зібрати сімейний анамнез.
- B. Біохімічний аналіз крові.
- C. Біопсію нирок.
- D. Загальний аналіз сечі.
- E. ДНК-діагностика.

8. Дівчинка 6-ти років захворіла гостро: підвищення температури до 39⁰С, блювота, біль в животі, сеча з червоним відтінком. Сечовипускання малими порціями. АТ 120/80 мм рт ст. Загальний аналіз сечі - відн. щільність - 1006, білок 1,58 г/л, еритроцити - 40-55 в п/зор. Ан. крові: ШОЕ - 42 мм/год. Поставте попередній діагноз.

- A. Гострий пієлонефрит
- B. Гострий цистит
- C. Гострий гломерулонефрит
- D. Тубулоінтерстиціальний нефрит
- E. Дисметаболична нефропатія.

9. Хлопчик 7 років скаржиться на біль у попереку, підвищення температури тіла до 38,5 С, головний біль, слабкість, втомлюваність, зміну кольору сечі. Два тижні тому переніс загострення хронічного тонзиліту. Повіки, передня черевна стінка, гомілки пастозні. Сечовипускання безболісне. За добу виділив 550 мл сечі. Сеча колір „м'ясних помиїв”, білок 0,6 г/л, еритроцити на все поле зору, лейкоцити 4-6 в п\з, гіалінові циліндри- 5-8 в п\з.

Найбільш вірогідний діагноз?

- A. Гострий гломерулонефрит з нефритичним синдромом.
- B. Гострий гломерулонефрит з ізольованим сечовим синдромом.
- C. Хронічний гломерулонефрит, змішана форма.
- D. Гострий гломерулонефрит з нефротичним синдромом.
- E. Обмінна нефропатія.

10. Хлопчик 9 років скаржиться на біль у попереку, підвищення температури тіла до 38,5 С, головний біль, слабкість, втомлюваність, зміну

кольору сечі. Два тижні тому переніс загострення хронічного тонзиліту. Повіки, передня черевна стінка, гомілки пастозні. Сечовипускання безболісне. За добу виділив 550 мл сечі. Сеча колір „м'ясних помиїв”, білок 0,6 г\л, еритроцити на все поле зору, лейкоцити 4-6 в п\з, гіалінові циліндри- 5-8 в п\з.

В дієті даній дитині необхідно обмежити:

- A. Білки, жири, рідину.
- B. Жири, сіль, рідину.
- C. Білки, сіль, вуглеводи.
- D. Вуглеводи, сіль, рідину.
- E. Білки, сіль, рідину.

11. У хлопчика 5 років під час диспансеризації виявлено зміни в аналізі сечі у вигляді мікрогематурії, помірної протеїнурії, невисокої лейкоцитурії. При об'єктивному обстеженні звертає на себе увагу блідість, високий рівень стигматизації, схильність до гіпотензії. Сурдологом діагностоване зниження слуху. В родині відзначалися випадки нефропатій та глухоти.

Найбільш вірогідний діагноз?

- A. Гострий гломерулонефрит з нефритичним синдромом.
- B. Гострий гломерулонефрит з ізольованим сечовим синдромом.
- C. Хронічний інтерстиціальний нефрит.
- D. Первинний хронічний пієлонефрит.
- E. Спадковий нефрит (синдром Альпорта).

12. У хлопчика 9 років під час диспансеризації виявлено зміни в аналізі сечі у вигляді мікрогематурії, помірної протеїнурії, невисокої лейкоцитурії. При об'єктивному обстеженні звертає на себе увагу блідість, високий рівень стигматизації (знайдено 8 стигм дизембріогенезу). Сурдологом діагностоване зниження слуху. В родині відзначалися випадки нефропатій та глухоти.

Яке дослідження дозволить встановити заключний діагноз?

- A. УЗД нирок.
- B. Екскреторна урографія.
- C. Проба Реберга.
- D. Біопсія нирки.
- E. Радіоізотопна реографія.

13. У хлопчика 12 років раптово підвищилася температура тіла до 39,9 С, з'явилися головний біль, біль в попереку, нудота, млявість, набряки переважно обличчя, передньої черевної стінки, ніг. Шкіра бліда. АТ - Аналіз крові: Загальний білок - 50 г/л. Ер - $3,5 \times 10^{12}$ /л, НЬ - 110 г/л, ШОЕ - 44 мм/год. Аналіз

сечі: білок – 4,4 г\л, Л - 3-4 в п.з., еритроцити –одиночні, циліндри гіалінові – 4-6 в п\з, зернисті – одиночні.

Яке захворювання у хворого?

- A. Гострий гломерулонефрит з нефротичним синдромом.
- B. Гострий гломерулонефрит з ізольованим сечовим синдромом
- C. Гострий гломерулонефрит з не-фритичним синдромом
- D. Інтерстиціальний нефрит
- E. Гострий пієлонефрит.

14. У хлопчика 12 років раптово підвищилася температура тіла до 39,9 С, з'явилися головний біль, біль в попереку, нудота, млявість, набряки переважно обличчя, передньої черевної стінки, ніг. Шкіра бліда. АТ - Аналіз крові: Загальний білок - 50 г/л. Ер - $3,5 \times 10^{12}$ /л, НЬ - 110 г/л, ШОЕ - 44 мм/год. Аналіз сечі: білок – 4,4 г\л, Л - 3-4 в п.з., еритроцити –одиночні, циліндри гіалінові – 4-6 в п\з, зернисті – одиночні.

Визначте основну групу препаратів патогенетичної терапії.

- A. Антибіотики
- B. Глюкокортикоїди
- C. Нестероїдні протизапальні препарати
- D. Диуретики
- E. Антикоагулянти.

15. Дитина Ф., 11 років, протягом 3 років перебуває на диспансерному обліку у нефролога з діагнозом: хронічний гломерулонефрит, період неповної клініко-лабораторної ремісії. Які зміни в сечі найбільш характерні в даному випадку?

- A. Протеїнурія помірна.
- B. Лейкоцитурія
- C. Бактеріурія
- D. Глюкозурія
- E. Лейкоцитурія, глюкозурія.

16. Хворий Ш., 9 років, знаходиться на лікуванні у нефрологічному відділенні. У дитини спостерігається резистентний перебіг до терапії захворювання. Перебіг захворювання резистентний до лікування характерний для:

- A. Нефротичної форми гломерулонефриту.
- B. Пієлонефриту.
- C. Вовчаночного нефриту.

- D. Спадково обумовленого нефриту.
- E. Циститу.

17. Хворий Т., 15 років, знаходиться на лікуванні в нефрологічному відділенні. Початок захворювання з підвищення артеріального тиску. Підвищення артеріального тиску в дебюті захворювань нирок характерно для:

- A. Спадково обумовленого нефриту.
- B. Гломерулонефриту.
- C. Пієлонефриту.
- D. Дизметаболическої нефропатії.
- E. Тубулопатії.

18. Хворий Т., 11 років, знаходиться на лікуванні в нефрологічному відділенні. При обстеженні діагностовано гіперліпідемію. Гіперліпідемія характерна для:

- A. Нефротичної форми гломерулонефриту.
- B. Гематуричної форми гломерулонефриту.
- C. Пієлонефриту.
- D. Тубулоінтерстиціального нефриту.
- E. Тубулопатії.

19. Хворий Т., 15 років, знаходиться на лікуванні в нефрологічному відділенні. При обстеженні діагностовано виражену фібрिनогенемію. Виражена фібрिनогенемія спостерігається при:

- A. Нефротичній формі гломерулонефриту.
- B. Гематуричній формі гломерулонефриту.
- C. Циститі.
- D. Тубулоінтерстиціальному нефриті.
- E. Пієлонефриті.

20. Хворий Т., 10 років, знаходиться на обстеженні і лікуванні в нефрологічному відділенні. В які часи протягом доби у дитини спостерігається максимальна екскреція оксалатів:

- A. Рівномірно протягом доби.
- B. В першій половині дня.
- C. В другій половині дня.
- D. З 12 до 15 годин.
- E. В нічні години.

Еталони відповідей на вхідні тести:

1-В, 2-А, 3-Д, 4-Е, 5-А, 6- А, 7-С, 8-С, 9-А, 10- Е, 11-Е, 12-Д, 13-А, 14-В, 15-А, 16-Д, 17-В, 18-А, 19-А, 20-Е.

Ситуаційні задачі

Задача №1

Хворий 11 років, госпіталізований в клініку на 3-ій день захворювання зі скаргами на головний біль, набряки обличчя, гомілок, зміну кольору сечі у вигляді „м'ясних помийв”. Дитина від 1-ої вагітності. Народився в термін 38 тижнів. Ранній розвиток без особливостей. З 8 років перебуває на диспансерному обліку у зв'язку з хронічним тонзилітом, частими ГРВІ.

Захворювання почалося 3 тижні тому після перенесеної скарлатини. Дитина в стані середньої тяжкості. Відмічається набряклість обличчя, пастозність гомілок та стоп. Мигдалики рихлі, без нальотів. Артеріальний тиск 140/85 мм рт.ст. нирки не пальпуються, симптом Пастернацького негативний. Добовий діурез 450 мл, сеча у вигляді „м'ясних помийв”.

1. Зформулюйте клінічний діагноз?
2. З якими патологічними станами слід проводити диференційний діагноз?
3. Які додаткові методи дослідження слід призначити дитині?
4. Вкажіть основні принципи терапії захворювання.
5. В який термін дитині може бути проведена тонзилектомія?

Задача № 2.

Дівчинка 11 років госпіталізована в стаціонар зі скаргами на загальну слабкість, втомлюваність, зміни в аналізах сечі. В продовж 6 років хворіє на дифузний гломерулонефрит. Останні півтори року відзначалося рясне сечовипускання, але 6 днів тому стала менше мочитися, з'явився пронос. Об'єктивно: шкіра бліда, АТ 125/80 мм рт.ст. тони серця приглушені, систолічний шум над верхівкою. Живіт без особливостей. В налізі крові анемія легкого ступеня. В аналізі сечі: прозора, відносна щільність 1005, білок – 1,03 г\л, Ер-8-10 в п\з, лейкоцити-1-3 в п\з, циліндри зернисті-4-6 в п\з. Аналіз сечі за Зимницьким: добова кількість -2300 мл, ДД-1100 мл, НД-1200 мл, відн.щільність 1008-1006-1005-1008-1004-1010-1007.

1. Зформулюйте діагноз.
2. Який препарат сприяє виведенню з організму азотистих шлаків?
3. З чим пов'язане підвищення артеріального тиску при данній патології і в який період захворювання?

Задача №3.

У дівчинки 3 років через 2 тижні після перенесеної вірусної інфекції з'явилися виражені набряки на фоні млявості і погіршення апетиту. Об'єктивно спостерігаються значні набряки обличчя, попереку, передньої черевної стінки, ніг, асцит. АТ 85/55 мм рт.ст. тони серця приглушені, тахікардія, систолічний шум на верхівці. Живіт м'який, безболісний. Печінка+ 5 см. За добу виділилося 500 мл світлої сечі. В аналізі крові ШОЕ-43 мм\год, Нв -110г\л. Ан.сечі відносна щільність-1024, білок-4,3 г\л, Ер-одиночні, Лейкоцити-2-3 в п\з, циліндри гіалінові-4-6 в п\з, зернисті-одиночні.

1. Найбільш вірогідний діагноз?
2. Який препарат патогенетичної терапії слід призначити?
3. Що слід обмежити дитині в дієті?

Задача №4.

Хлопчик 10,5 років, потрапив до відділення зі скаргами на втомлюваність, зменшення діурезу, червоний колір сечі.

Дитина від 1 вагітності, яка перебігала з гіпертензією та набряковим синдромом у 3 триместрі. Пологи в строк. Йаса при народженні 3000 гр, довжина 49 см. На природному вигодовуванні до 3 місяців.

Два тижні тому переніс ГРВІ, але школу відвідував. Захворювання почалося з ознобу, підвищення температури тіла до 39,5 С, дизурічних явищ, зміна кольору сечі у вигляді „м'ясних помий”.

При огляді: визначається розходження прямих м'язів живота, гіпертелоризм сосків та очей, „двозубець” на ногах. Шкіра бліда з мармуровим відтінком. Пастозність повік. Тони серця дещо ослаблені, систолічний шум на верхівці. АТ 130/95 мм рт.ст. ЧСС-100/хв. Печінка + 2 см. За добу виділив 300 мл сечі. Загальний аналіз сечі: білок-1,5 г/л, еритроцити змінені, вкривають все поле зору, лейкоцити -1-2 в п\з, гіалінові циліндри – 1-2 в п\з.

Коагулограма: фібриноліз 25 хв.

Кліренс ендогенного креатиніну 65мл/хв.

УЗД нирок: нирки збільшені у розмірах, контури нерівні. Нерівномірне підвищення ехогенності паренхіми. Лоханка щілиноподібної форми.

1. Найбільш вірогідний діагноз?
2. Чи має місце у дитини ниркова недостатність?
3. Яка етіологія данного захворювання?
4. Консультації яких спеціалістів слід призначити дитині?

Задача №5.

Хлопчик 13 років, потрапив до лікарні зі скаргами на слабкість, зниження апетиту, набряки.

Дитина від 2 вагітності, яка перебігала з проявами токсикозу у першій половині та загрозою викидня на 4 місяці. Пологи в строк, зі стимуляцією. Маса-ростові показники відповідали гестаційному віку. Страждав atopічним дерматитом до 3 років. Переніс вітряну віспу, ГРВІ до 8 раз на рік.

Дитина захворіла через 15 днів після перенесеного грипу. З'явився набряковий синдром. Поступово набряки збільшувалися, діурез зменшувався.

Об'єктивно: стан середньої важкості. АТ 95/45 мм рт.ст. ЧСС – 82/хв. Шкіра бліда. Виражені набряки обличчя, передньої черевної стінки, гомілок, стоп. Печінка +2 см. Виділив за добу 300 мл сечі.

Загальний аналіз крові: ШОЕ-37 мм/год, лейкоцити 10×10^9 /л. Загальний аналіз сечі: відносна щільність 1028, білок -6,0 г/л, Л-0-1 в п/з, Ер.-0-1 в п/з, бактерії- мало. Біохімічний аналіз крові: СРБ-+++, сіромукоїди- 0,44, холестерин- 10,9 ммоль, загальні ліпіди – 13,2. Кліренс по ендogenous креатиніну: 80 мл/хв. Біохімічний аналіз сечі: білок – 3,5 г/добу, оксалати – 28 мг/добу.

1. Найбільш вірогідний діагноз?
2. Що найбільш характерно для нефротичного синдрому?
3. Складіть план обстеження.

Відповіді на задачі:

№1.

1. гострий гломерулонефрит з нефритичним синдромом, ниркова недостатність гострого періоду. Хронічний тонзиліт. Реконвалесцент скарлатини.

2. гострим гломерулонефритом з нефротичним синдромом

3. біохімічне дослідження крові: загальний білок, альбуміни, глобуліни, креатинин, мочеви́на, електроліти, холестерин, β -ліпопротеїди; аналіз сечі за Нечипоренком, проба за Зімницьким, УЗД органів черевної порожнини.

4. Глюкокортикостероїди, мембраностабілізатори, еубіотики.

5. В стадії клініко-лабораторної ремісії.

№2

1. Хронічний гломерулонефрит, період неповної клініко-лабораторної ремісії, ХНН 1.

2. Леспенефріл.

3. артеріальна гіпертензія на ранніх стадіях гломерулонефриту обумовлена порушенням водно-електролітного балансу, активацією ренін-ангіотензин-

альдостеронової системи, зниженням синтезу ниркових простагландинів, підвищеним утворенням біогенних амінів

№3.

1. Гострий гломерулонефрит з нефротичним синдромом.
2. Преднізолон.
3. Білки, сіль, рідину.

№ 4.

1. Гострий гломерулонефрит з нефритичним синдромом, період початкових проявів, активність 2-3 ступеня.
2. Ниркова недостатність гострого періоду.
3. ГРВІ.
4. Нефролог, генетик.

№5.

1. гострий гломерулонефрит з нефротичним синдромом, активний період, активність 2 ступеня.
2. протеїнурія більше 3 г/добу, олігурія, набряки, гіпопротеїнемія, гіперліпідемія та гіперкоагуляція.
3. загальний аналіз крові, загальний аналіз сечі, біохімічний аналіз крові(загальний білок, альбуміни, СРБ, сіромукоїди, холестерин, загальні ліпіди, калій, натрій, сечовина, креатинін), коагулограма, УЗД нирок, біохімічний аналіз сечі, аналіз сечі за Нечипоренком, Зимніцьким.

**Матеріали методичного забезпечення основного етапу заняття
Професійний алгоритм виконання курації хворого (орієнтовна карта)
для формування практичних навичок та вмінь.**

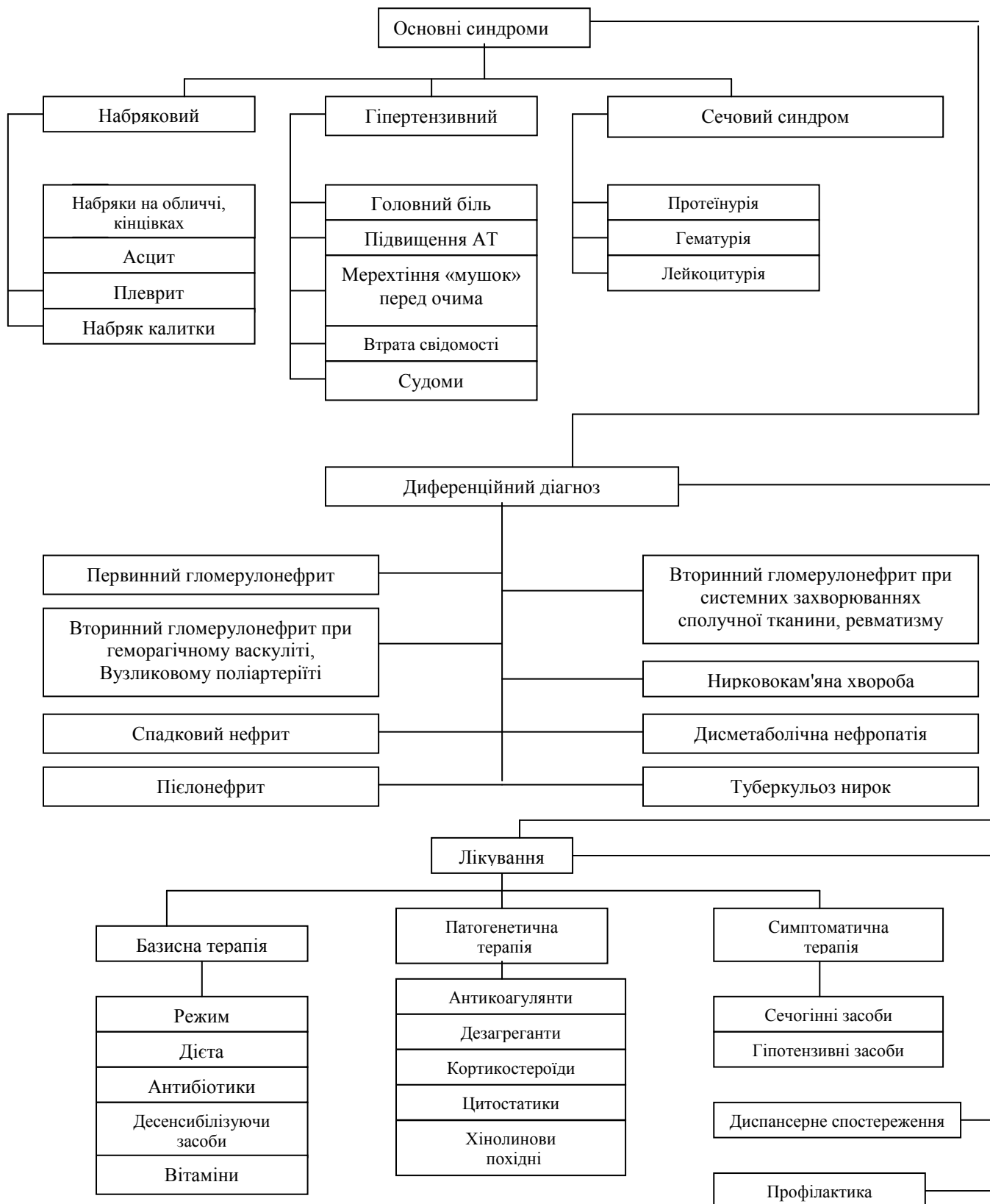
№	Завдання	Послідовність виконання	Зауваження, попередження щодо самоконтролю
1	2	3	4
1	Провести об'єктивне обстеження хворого на гломерулонефрит, спадковий нефрит, нефротичний синдром, гостру,	1.Провести збір скарг, анамнезу захворювання. 2.Ретельно зібрати анамнез життя пацієнта. 3.Провести огляд хворого.	Звернути увагу на особливості перебігу захворювання, фон, на якому воно виникло вік, супутні хвороби, тощо. Встановити наявність факторів ризику, які сприяли виникненню захворювання . Оцінити загальний стан хворого, положення у

	хронічну нтркову недостатність, хронічну хворобу нирок	4.Дослідити серцево-судинну систему пацієнта (пальпація,перкусія).	ліжку,колір та вологість шкіри та слизових оболонок,наявність набухання вен шиї,набряків на кінцівках. Звернути увагу на ритмічність пульсу,його напругу і величину на обох руках,верхівковий поштовх,його властивості,границі абсолютної та відносної серцевої тупості,їх зміни,ЧСС(тахі-чи брадікардія,екстрасистоля), АТ.
		5.Провести аускультацию серця та магістральних судин 6.Дослідити систему органів дихання(перкусія,бронхофонія). 7.Провести аускультацию легень. 8.Дослідити систему органів травлення. 9. Дослідити стан сечовивідної системи	Звернути увагу на ослаблення чи посилення тонів серця,появу шумів та додаткових III,IV тонів. Звернути увагу на екскурсію грудної клітини. Звернути увагу на прояви інтоксикації Болі при пальпації живота, поперека, наявність виділень у дівчаток
2	Сформулювати попередній діагноз	1.Сформулювати попередній діагноз. 2.Обґрунтувати всі складові попереднього діагнозу на підставі даних скарг, анамнезу хвороби та життя, об'єктивного обстеження	Базуючись на сучасній класифікації захворювань органів сечової системи зформулювати попередній діагноз та обґрунтувати кожен його складову.
3	Оцінити показники додаткових лабораторних досліджень	1.Оцінити дані загального аналізу крові. 2. Інтерпретувати дані біохімічного дослідження крові (СРБ, АСЛ-О, сіромукоїди, білок та білкові	Звернути увагу на наявність лейкоцитозу,зсуву лейкоцитарної формули вліво,підвищення ШОЕ. Звернути увагу на рівень в крові СРБ, АСЛ-О, сіромукоїдів, білка та його фракцій, сечовини, креатині

		фракції, сечовина, креатинін) 3.Оцінити бактеріологічне дослідження сечі. 4. Оцінити дані дослідження сечі за Нечипоренко, Зімницьким, уролейкограми	ну Звернути увагу на збудника, його чутливість до антибіотиків.
4	Інтерпретувати дані додаткових інструментальних досліджень.	Інтерпретувати дані УЗД, екскреторної урографії	Звернути особливу увагу на ознаки запальних захворювань сечової системи, тощо.
5.	Провести диференційну діагностику.	1.Послідовно знайти спільні риси у скаргах, даних анамнезу хвороби та життя, об'єктивному статусі, даних лабораторних та інструментальних методів дослідження хворого та при схожій нозології. 2.Знайти відмінності між скаргами, даними анамнезу хвороби та життя, об'єктивними симптомами, даними лабораторних та інструментальних методів дослідження хворого та при схожій нозології. 3.На підставі виявлених відмінностей виключити схожу хворобу зі списку ймовірних діагнозів. 4.Провести диференційну діагностику за вище означеним алгоритмом з усіма нозологіями, які мають схожу клінічну картину з пацієнтом, в тому числі з проявами враження нирок. 5.Враховуючи неможливість виключити зі списку імовірних діагнозів гострий, хронічний гломерулонефрит, спадковий нефрит зробити висновок	Особливу увагу треба приділити проведенню диференційної діагностики гострого та хронічного гломерулонефриту

		про найбільшу імовірність такого діагнозу.	
6	Сформулювати остаточний клінічний діагноз	1. Сформулювати остаточний клінічний діагноз. 2. На підставі попереднього діагнозу, аналізу даних додаткових лабораторних та інструментальних методів дослідження, проведеного диференційного діагнозу обґрунтувати всі елементи остаточного клінічного діагнозу.	Базуючись на сучасній класифікації захворювань органів сечової системи у дітей, сформулювати попередній діагноз, ускладнення основного захворювання та наявності супутніх захворювань.
7.	Призначити лікування пацієнту	1. Призначити не медикаментозне лікування. 2. Призначити медикаментозне лікування	Чітко вказати режим та деталізувати дієту відповідно захворюванню. Враховуючи вік, важкість стану пацієнта, стадію захворювання, наявність ускладнень та супутньої патології призначити сучасне медикаментозне лікування відповідно до стандартів терапії захворювань органів сечової системи у дітей.

Граф логічної структури теми «Гломерулонефрити у дітей»



**Матеріали медичного забезпечення самопідготовки студентів:
орієнтовна карта для організації самостійної роботи студентів з
навчальною літературою.**

Завдання	Вказівки
Визначити клінічні прояви нефротичного синдрому,гломерулонефриту, спадкового нефриту	Перерахувати основні клінічні варіанти захворювань нирок у дітей
Вивчити патогенез нефротичного синдрому,гострого та хронічного гломерулонефриту, спадкового нефриту.	Виділити ключові ланки патогенезу гострого та хронічного гломерулонефриту, швидко прогресуючого гломерулонефриту, спадкового нефриту, нефротичного синдрому.
Вивчити клінічні прояви захворювань у дітей: гострого та хронічного гломерулонефриту, спадкового нефриту.	Встановити симптоми та згрупувати їх у клінічні синдроми, що дають змогу поставити імовірний діагноз гломерулонефриту, спадкового нефриту.
Вивчити діагностичні критерії захворювань нирок у дітей	Скласти структурну схему захворювання
Вивчити додаткові методи дослідження (лабораторні, інструментальні)	Скласти план обстеження хворого з захворюваннями нирок
Вивчити клініко-інструментальні критерії діагностики захворювань сечової системи	Перерахувати основні діагностичні критерії захворювань сечової системи за даними додаткових методів дослідження
Провести внутрішньосиндромну диференційну діагностику, встановити заключний діагноз	Обґрунтувати основні компоненти діагнозу відповідно до сучасної класифікації, та провести диференціальний діагноз
Призначити індивідуальне комплексне лікування хворого на гострий та хронічний гломерулонефрит, спадковий нефрит, швидко прогресуючий гломерулонефрит	Скласти лист призначень із зазначенням режиму, дієти, медикаментозного лікування, враховуючи вік, важкість стану хворого, стадію захворювання, наявність ускладнень та супутніх захворювань.
Визначити схему диспансерного спостереження за хворим на нефротичний синдром, гострий та хронічний гломерулонефрит, спадковий нефрит.	Вибрати раціональну схему диспансеризації хворого і визначити прогноз при нефротичному синдромі, гострому та хронічному гломерулонефриті, спадковому

РЕКОМЕНДОВАНА УЧБОВО-МЕТОДИЧНА ЛІТЕРАТУРА**Основна:**

1. Педиатрия: Учебник/под ред. В.Г. Майданника, - 2-е изд. - Харьков: Фолио, 2002. – С.707-745.
2. Нефрология детского возраста/под ред. Е.В. Прохорова. - Донецк: Донеччина,1997.
3. Т.В.Сорокман, М.Г.Гінгуляк, І.В.Ластівка. Захворювання дітей раннього віку. – Чернівці 2002 – С. 16-46, 99-115.
4. Інтенсивна терапія в педіатрії: Навч. посіб. для мед. ВНЗ IV рів. акред. За ред. Г.І. Белебезьєва. Рекомендовано МОЗ Київ : Знання – 2008.- 520с.
5. Медицина дитинства. За редакцією П.С.Мощича.- К.:Здоров'я, 1994. – Т. 1 - 4. - 2350 с.
6. Возианов А.Ф., Майданник В.Г., Бидный В.Г. Багдасарова И.В. Основы нефрологии детского возраста. – К., Книга плюс, 2002.- 348 с.; ил.
7. Майданник В.Г. Педиатрия. Учебник (2-е издание, испр. и доп.). – Харьков: Фолио, 2002. – 1125 с.
8. Нефрологія в практиці сімейного лікаря. Іванов Д.Д., Корж О.М. – «Аврора плюс» 2006. 272 с.
9. Шабалов Н.П. Детские болезни. Учебник.-Питер-Ком, С-Пб., 2002.-1080 с.
10. М.В. Эрман. Нефрология детского возраста в схемах и таблицах. Справочное руководство.-Санкт-Петербург:»Специальная Литература», 1997.-414с.
11. Доценко Н.Я. и др. Рациональная нефрология.- Запорожье: Лана-Друк.2004.-104 с.

Додаткова:

1. Майданник В.Г., Майданник И.В. Справочник современных лекарственных средств.- М.: АСТ; Харьков: Фолио, 2005.-1024 с.
2. Накази МОЗ України «Про удосконалення амбулаторно-поліклінічної допомоги дітям в Україні», «Про удосконалення організації медичної допомоги дітям підліткового віку», та по протоколах за спеціальностями «педіатрія» та ін. МОЗ України. – Київ, 2005 р. – 414 с.
3. Неотложные состояния в педиатрии. Под ред. В.М.Сидельникова. К.: Здоровье, 1994. – 601 с

4. Тестові завдання з педіатрії /За ред. чл.-кор. АМН України, проф. В.Г. Майданника.- К., 2007.-429 с.

5. Діагностика та лікування гострого гломерулонефриту з нефритичним синдромом у дітей: Методичні рекомендації. – Київ, 2004. – 22 с.

Тема 24. Гостре пошкодження нирок (гостра ниркова недостатність). Гемолітико-уремічний синдром. Хронічна ниркова недостатність у дітей. Гостре пошкодження нирок (гостра ниркова недостатність) у дітей: етіологія, патогенез, клініко-лабораторні симптоми, диференціальна діагностика, екстрена допомога, тактика ведення хворих дітей. Гемолітико-уремічний синдром. Хронічна хвороба нирок у дітей: провідні клініко-лабораторні симптоми та синдроми, диференціальна діагностика, тактика лікування та профілактика.

Актуальність теми.

В даний час в Україні на тлі несприятливої демографічної ситуації серед дитячого населення зберігаються високі рівні захворюваності, у т.ч. сечової системи. Виникнення гострої ниркової недостатності, як ускладнення захворювань нирок та багатьох інших патологічних станів, потребує точної швидкої діагностики та своєчасної невідкладної допомоги, які в даній ситуації визначають прогноз для життя дитини. Необхідність засвоєння даної теми для лікарів-педіатрів визначається не тільки тяжкістю перебігу, складністю лікування та неоднозначністю прогнозу, а й зростаючою частотою захворювань нирок у дітей. Вивчення проблеми гломерулонефриту – це насамперед дослідження різних сторін хвороби на етапі, який передусе розиткові хронічної ниркової недостатності, рішення задач, що дозволяють запобігти або відкласти її виникнення. Тенденція до латентного перебігу пієлонефриту у дітей призводить до пізньої діагностики захворювання – вже на стадії вторинно зморщеної нирки.

Прогресуючі захворювання нирок в решті решт закінчуються формуванням хронічної ниркової недостатності. Виявлення ранніх ознак порушення функцій нирок дозволяє вжити заходи для подовження життя хворого, своєчасно визначити показання для гемодіалізу та трансплантації нирок. З огляду на вище назване вивчення студентами проблем діагностики та диференційної діагностики патології сечової системи є актуальним і необхідним.

Не дивлячись на відносну рідкість гемолітико-уремічного синдрому у дітей, проблема його вивчення також є актуальною, оскільки цей синдром відрізняється поліорганністю поразки, серйозністю прогнозу, високою вірогідністю інвалідизації і навіть летального результату.

Навчальні цілі заняття (з вказівкою рівня засвоєння, що планується)

1. Студент повинен мати уявлення (ознайомитися): α1

- про захворювання у дітей, що супроводжуються гострою та хронічною нирковою недостатністю;

– про частоту виникнення ускладнень, найближчого та віддаленого прогнозу хворих з гострою та хронічною нирковою недостатністю;

- про статистичні дані щодо захворюваності, частоти виникнення ускладнень, летальності, найближчого та віддаленого прогнозу хворих;

2. Студент повинен знати (засвоїти): $\alpha 2$

–методи оцінки функції нирок у дітей.

-

–провідні клінічні симптоми та синдроми захворювань соматичного та інфекційного генезу, що супроводжуються гострою та хронічною нирковою недостатністю у дітей.

–клініко-лабораторні критерії діагностики гемолітико-уремічного синдрому.

–особливості клінічних проявів гострої та хронічної ниркової недостатності у дітей різних вікових груп.

–методи додаткового обстеження, які використовують при внутрішньосиндромній диференційній діагностиці гострої та хронічної ниркової недостатності у дітей .

–принципи лікування гострої та хронічної ниркової недостатності у дітей .

–показання до гемодіалізу та трансплантації нирок.

3. Студент повинен оволодіти: $\alpha 3$

Навичками:

- зібрати скарги та анамнез захворювання та провести фізикальне обстеження хворого;

- оцінити результати параклінічних досліджень (УЗД, рентгенограму, екскреторну урографію);

- клініко-лабораторні критерії діагностики гострої та хронічної ниркової недостатності у дітей різних вікових груп;

- провести диференційний діагноз гострого та хронічного гломерулонефриту з спадковим нефритом Альпорта, швидко прогресуючим гломерулонефритом, хворобою Берже;

- оцінити важкість захворювання;

- визначити план лабораторного та інструментального обстеження хворого (згідно стандартам діагностики та лікування)

Вміннями:

- інтерпретувати результати лабораторних та інструментальних досліджень;

–провести диференційну діагностику, гострої та хронічної ниркової недостатності у дітей різних вікових груп.

- надати рекомендації стосовно режиму та дієти хворого з проявами гострої і хронічної ниркової недостатності враховуючи стадію захворювання, важкість стану та супутню патологію;

- скласти план лікування дітям з проявами гострої та хронічної ниркової недостатності, хронічної хвороби нирок (згідно стандартам лікування) з урахуванням стадії захворювання, наявності ускладнень та супутньої патології;

- надати невідкладну допомогу в екстремальних ситуаціях та при невідкладних станах;

- скласти план диспансерного спостереження за дітьми з хронічною хворобою нирок.

Цілі розвитку особистості (виховні цілі)

- Студент повинен навчитися дотримуватися правил поведінки, принципів лікарської етики та деонтології біля ліжка хворого на гостру і хронічну ниркову недостатність (з урахуванням характеру захворювання, індивідуальних особливостей пацієнта, ступеня його інтелектуального розвитку, рівня культури, вікових особливостей та ін.)

- оволодіти вмінням встановлювати психологічний контакт з пацієнтом та його родиною;

- засвоїти почуття професійної відповідальності за своєчасність та адекватність надання кваліфікованої медичної допомоги.

ЗМІСТ ТЕМИ

Гостре пошкодження нирок (гостра ниркова недостатність). Гемолітико-уремічний синдром. Хронічна ниркова недостатність у дітей.

ГОСТРА НИРКОВА НЕДОСТАТНІСТЬ (ГНН)

Гостра ниркова недостатність - це симптомокомплекс, який характеризується швидкою втратою гомеостатичних функцій нирок. Спостерігається у 5% всіх госпіталізованих пацієнтів. Смертність сягає до 80% в окремих групах хворих (дитячий і літній вік, важка супутня патологія). **Критерії діагнозу:** олігоанурія, зниження клубочкової фільтрації, питомої ваги (осмоляльності), підвищення концентрації креатиніну, сечовини, калію сироватки крові, порушення кислотно-лужної рівноваги, анемія, гіпертензія. Олігурія характеризується зниженням діурезу до 500 мл на добу за умов нормального водного балансу, або 10 мл/кг на добу. Анурія - це наявність менше 150 мл сечі на добу, або 2-3 мл/кг маси хворого. Розділяють функціональну і органічну ГНН. Функціональна ГНН це тимчасове порушення деяких функцій нирок, яке має зворотній розвиток при проведенні

консервативної терапії. Органічна ГНН не має зворотного розвитку без застосування екстракорпоральних методів лікування. За причинами виділяють преренальну (60-70%), ренальну (25-40%), постренальну (5-10%) і аренальну (<1%) ГНН. Преренальна ГНН характеризується співвідношенням сечовини до креатиніну більше, ніж 20:1, осмоляльністю сечі більше, ніж 500 мосмоль/л та фракційним виділенням натрію менше 1%, "пустим" сечовим синдромом. Навпаки, за наявності ренальної ГНН співвідношення сечовини до креатиніну не перебільшує 20:1, осмоляльність сечі знаходиться в межах 250-300 мосмоль/л, фракційна екскреція натрію складає більше 3%, наявний сечовий синдром.

Лікування: вуглеводна безсольова дієта та спеціальні харчові продукти (Renalcare, Abbott); показання, щодо проведення діалізу - анурія більше трьох діб; рН крові менше 7,2, ВЕ<-10; гіперкаліємія вище 6,5 ммоль/л; креатинін більше 0,4 ммоль/л; сечовина більше 35,7 ммоль/л; ускладнення ГНН (уремічний перикардит, набряк легень, некорегована гіпертензія), кома. Проба на водно-сольове навантаження: (проводиться при АТ > 60 мм рт. ст. і відсутності гіпергідратації) внутрішньовенна інфузія 20 мл/кг фізіологічного розчину або 5% альбуміну протягом 30-60 хвилин, потім введення 2-7 мг/кг лазиксу разом з 2,4% еуфіліном, при відсутності діурезу - введення допаміну (добутаміну) в дозі 2,5-4,5 мкг/кг на хвилину. Є дані про успішне застосування ІАПФ, АРА 11 та бозентана у відновленні діурезу. За відсутності діалізу постійне введення допаміну у гіпотензивній дозі можливо тривалий період (за нашими спостереженнями до 3 місяців). При розвитку серцевої недостатності на тлі ниркової препаратом першого ряду вибору можуть бути натрійуретичні пептиди(несірітід).

Слід пам'ятати що за наявності **гемолітичної анемії** треба виконувати тест Кумбса. За наявності позитивного тесту гемоліз обумовлений резус-конфліктом, АВО несумісністю чи несумісністю по іншим антигенам. За відсутності позитивної реакції Кумбса гемоліз обумовлений впливом токсичних речовин, дефіцитом Г6ФДГ, піруват-кінази, аномальними еритроцитами (гемоглобінопатії, мембранні дефекти). Зазначимо, що кортикостероїди застосовують за наявності гормонозалежних пухлин, наприклад, саркоми, або дебюту ГНН на тлі гломерулонефриту. Посиндромна терапія визначається причинним фактором ГНН (судинне захворювання, гломерулярні ураження, інтерстиціальний процес, гострий тубулярний некроз).

Гостра ниркова недостатність (ГНН) у новонароджених, так як і у більш старших буває:

- Преренальною – зниження перфузії нирок внаслідок артеріальної гіпотензії, гіповолемії, гіпоксії;

- Ренальною – ураження нирок внаслідок асфіксії і як слідство – інтерстиціального набряку нирок;
- Післяренальною – обструктивною внаслідок непрохідності сечових шляхів.

Клініка:

1. Початкова (шокова) стадія – порушення клубочкової фільтрації внаслідок недостатності ниркового кровообігу.

2. Олігоанурична стадія – зменшення діурезу менше 0,5 мл/кг/год (в нормі – 2-3 мл/кг/год). Шкіра суха, язик обкладений, спостерігаються блювота, м'язові сипання, іноді шлунково-кишкові кровотечі. *В сечі* – протеїнурія, гематурія, лейкоцитурія. *В плазмі крові* – підвищення сечовини, креатиніну, гіпонатріємія, гіперкаліємія, гіпокальціємія, гіпохлоремія, підвищення магнію, фосфору, органічних кислот. Розвивається поза- та внутрішньоклітинна гіпергідратація. Затримка води в організмі приводить до розвитку серцевої недостатності.

3. Стадія поновлення діурезу – при сприятливому перебігу ГНН. Діурез поновлюється, з'являється поліурія (> 5 мл/кг/год), але залишаються ще значні зміни водно-електролітного балансу за рахунок підвищеного виділення електролітів з організму. Може бути гіпокаліємія, гіпонатріємія.

4. Стадія одужання – триває 2-3 тижні та більше.

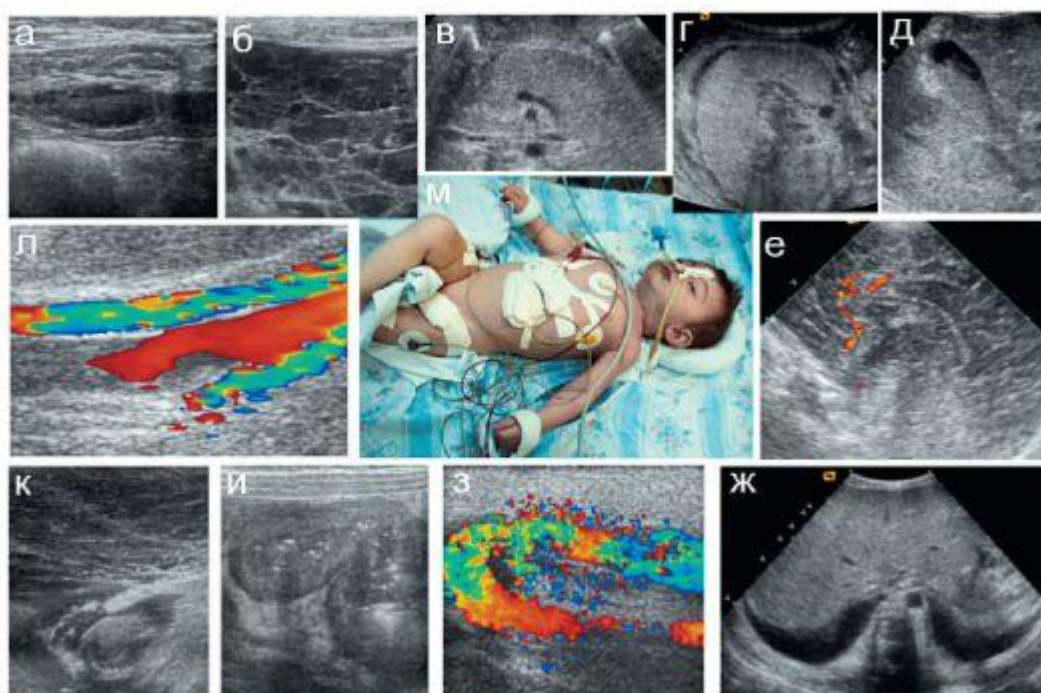


Рис. Поліорганні зміни при ГНН:

- а - гематома передньої черевної стінки;
- б - вміст вільної черевної порожнини;
- в - підшлункова залоза;
- г - нирки і заочеревинного простору;
- д - жовчний міхур;

е - головний мозок;
 ж - плевральні порожнини;
 з - діалізні фістули;
 і - фрагменти кишкових петель;
 до - тканини мошонки;
 л - магістральні судини;
 м - зовнішній вигляд дитини

Діагностика: Базується на клінічних проявах. Діагностиці реальної та преренальної недостатності допомагають дослідження деяких біохімічних показників (таблиця)

Біохімічні показники при ГНН у новонароджених

Показник	Преренальна	Ренальна
Креатинін (сеча/плазма)	20:1	5:1
Сечовина (сеча/плазма)	10:1	5:1
Рівень натрію в сечі	31±19	63±35
Натрій (сеча/плазма)	0,23±0,14	0,45±0,22
Індекс ураження нирок (ІУН)*	3	3

* ІУН = (натрій сечі /креатинін сечі) x креатинін плазми

Лікування:

В першу стадію проводиться лікування основного захворювання та контроль діурезу.

В періоді олигоанурічної стадії головним є відновлення водно-електроліної рівноваги. Прийом рідини не може перевищувати її виділення. Корекція електролітних порушень проводиться під контролем біохімічних досліджень.

В поліурічній стадії кількість рідини, що вводиться, повинна відповідати виділеній. Необхідно своєчасно провести корекцію електролітів. При азотемії проводиться промивання шлунку.

Для боротьби з атонією сечового міхура використовують масаж передньої черевної стінки, при відсутності ефекту – катетеризація сечового міхура.

Гемолітико-уремічний синдром (ГУС)

Синдром Гассера. Вперше синдром описан в 1949-1955 р. Зустрічається частіше (70% випадків) у дітей перших трьох років життя, у дітей старше 4-5 років – рідко.

Етіологія – захворювання поліетіологічне, гетерогенне:

- генетична схильність;
- інфекції (особливо ті (віруси і бактерії, що виробляють нейромінідазу (сальмонела, шигелла, колі-протейная інекція, ентеровірус) - в осінне-зимовий

період відмічається зв'язок з ГРВІ; в літній період відмічається зв'язок з кишковими інфекціями; набутий токсоплазмоз;

- щеплення;
- фето-фетальні гемотрансфузії.

Сприяють:

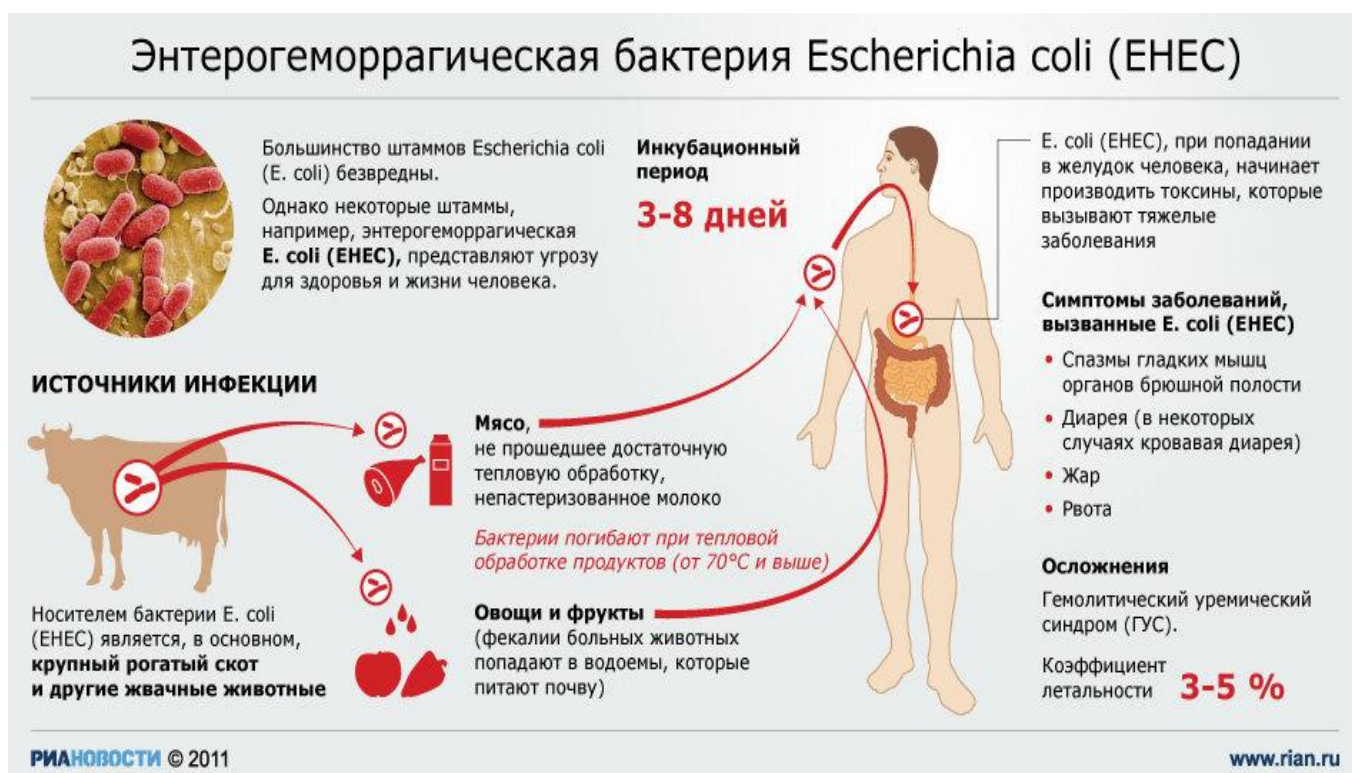
- первинні, вторинні ІДС;
- ДЗСТ;
- провокуються медикаментами, оральними контрацептивами.

Основні ознаки:

- гостра гемолітична анемія;
- ГНН;
- тромбоцитопенія.

Патогенез до кінця не з'ясований. Основний механізм ГУС – первинне ушкодження ендотелію судин ендотоксином, мікробною нейрамінідазою, вазоактивними амінами. Це інгібує синтез простагліцину → активує тромбоцити, посилює ПОЛ → запускаються пр ДВЗ крові з переважною локалізацією в нирках.

Мікробна нейрамінідаза змінює мембрани еритроцитів, капілярів гломерул, стають відкритими для комплексу ДНК брином?. Якщо внутрішньосудинне навантаження (ВС) невелике, то організм може від них звільнитися завдяки зниженій ролі фібринолізу. При великих навантаженнях – ДВЗ, плямистий некроз кори нирок, можливо двобічний, з ГНН.



Клініка, діагностика, диференціальна діагностика ГУС.

Періоди.

1. Продромальний: гастроінтестинальні розлади або респіраторні розлади; недостатній периферійний кровообіг; неврологічна дезадаптація, обмінні порушення. Шкіра бліда, пастозність повік, носа, губ, ін'єкції склер, олігоанурія.

2. Період розгару, який проявляється тріадою: гемолітична анемія, ДВЗ-синдром з тромбоцитопенією, ГНН. Жовтяниця, геморагічний синдром: петехії, екхімози, кровоточивість з слизових. Можна пропустити олігоанурічну стадію, бо для неї не характерні набряки (втрата рідини зі стулом, перспірацією).

Гепатоспленомегалія. Зміни з боку серцево-судинної системи.

Аналіз периферійної крові залежить від періоду хвороби та компенсаторних можливостей організму.

В гострий період спостерігаються:

- лейкоцитоз,
- зсув формули вліво до мієлоцитів,
- нормохромна анемія,
- мікро-, макроцитоз,
- ретикулоцитоз,
- фрагментація еритроцитів,
- анемія - від ступеня тяжкості анемії залежить прогноз,
- осмотична резистентність еритроцитів в нормі,
- мієлограма – еритрозна гіперплазія,
- тромбоцитопенія – співпадає з гемолітичним кризом,
- гемокоагуляція в залежності від ступеня ДВЗ-синдрому.

Лікування відповідає принципам лікування гіперкоагулемічної стадії ДВЗ-синдрому.

Терапія залежить від періоду і тяжкості ураження нирок:

- рідинна і електролітна терапія - завдання:
 - забезпечення перспірації;
 - корекція попередніх порушень в електролітному обміні;
 - корекція втрат, що тривають;
- така, як при ГНН;
- патогенетично-антикоагулянтна, дезагрегантна та фібринолітична терапія.

ХРОНІЧНА НИРКОВА НЕДОСТАТНІСТЬ

Хронічна ниркова недостатність (далі ХНН) – порушення функцій нирок, що спостерігається протягом трьох і більше місяців, виникає в

результаті прогресуючої загибелі нефронів і строми при хронічному захворюванні нирок (далі ХЗН), підгострозлоякісному гломерулонефриті або після гострої ниркової недостатності із тривалістю ануричного періоду понад 3 тижні.

Хронічне захворювання нирок - інтегральний діагноз, що характеризується морфологічними, функціональними, клінічними і лабораторними ознаками ураження нирок тривалістю понад 3 місяці; або швидкістю клубочкової фільтрації (ШКФ) <60 мл/хв/1,73 м² (термін введено National Kidney Foundation з 2002 року як еквівалент діагнозу, оскільки, як правило, з розвитком ХНН причина захворювання втрачає свою актуальність, класифікацію ХЗН наведено в додатку.

Стадії ХЗН та ХНН

(адаптовано за Наумовою В.І., Папаяном А.В., 1991, ЕВРГ, 2002, НКФ 2003 та наказом МОЗ України №65/462 від 30.09.03.)

Стадія ХЗН	Стадія ХНН	ШКФ, мл/хв/1,73 м ²	Креатинін крові, ммоль/л	Максимальна відносна густина сечі
I	-	≥90	≤0,104	>1.018
II	I (тубулярна)	≥90	≤0,104	≤1.018
	I (компенсована)	89-60	0,105-0,176	<1.018
III	II (субкомпенсована)	59-30	0,177-0,351	<1.018
IV	III(некомпенсована)	29-15	0,352-0,440	
V	IV (термінальна або діалізна)	< 15	>0,440	

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

1. Клінічні критерії:

- початок - поступовий
- переважання клініки основного ниркового захворювання на ранніх стадіях ХНН (I-II), в подальшому - однотипове уремичне пошкодження органів та систем з варіаціями поєднання клінічних симптомів та їх вираженості

Основні можливі клінічні прояви:

- симптоми інтоксикації (в'ялість, втомлюваність, нудота)

- симптоми зміни об'єму рідини (ніктурія, зневоднення на фоні поліурії, набряки - при олігурії чи анурії, перикардит, плеврит, асцит, набряк мозку)
- скелетні аномалії (біль в кістках, скелетні деформації, ренальна остеодистрофія, остеопороз)
- ендокринні порушення (затримка росту і статевого розвитку, гіперпаратиреоз, гіпотиреоз, зменшення ваги тіла, інсулінорезистентність, імпотенція, інфертильність)
- порушення з боку серцево-судинної системи (артеріальна гіпотензія при поліурії та гіпертензія при олігурії, лівошлункова гіпертрофія, перикардит, дилатаційна та вторинна кардіоміопатія, міокардит, аритмія, серцево-судинна недостатність)
- гематологічні порушення (дефіцитна анемія, геморагічний синдром)
- неврологічні симптоми (загальмованість, астенія, психози, полінейропатія, слабкість рухів, інсомнія, судоми, тремор, порушення пам'яті, зниження уваги та як крайні прояви – ступор і кома)
- шлунково-кишкові розлади (анорексія, нудота, блювота, метеоризм, гастрит, виразка, панкреатит, езофагіт, коліт, стоматит)
- імуно-дефіцитний стан (часті та тривалі інфекції, септичні ускладнення, схильність до новоутворень, гепатити, ВІЛ)
- сухість та десквамація шкіри, свербіж
- порушення зору (зниження гостроти зору, ретинопатія, синдром "червоних очей", зірчастий ретиніт)
- тунельний сухожильний синдром

2. Лабораторні критерії:

- нормохромна нормоцитарна еритпоетинзалізодефіцитна анемія (рідше – дефіцитна за вмістом білка, вітамінів)
- гіперкреатинінемія, підвищення вмісту сечовини
- зменшення ШКФ (формули для розрахунку наведено в додатку 4)
- гіпо- та ізостенурія, зниження осмоляльності сечі
- гіпокаліємія при поліурії, гіперкаліємія при олігурії
- метаболічний ацидоз
- гіперфосфатемія, гіпокальціємія, гіперпаратиреоз
- підвищення рівня електролітів (магнію, алюмінію) та токсинів

3. Стандарти параклінічних досліджень

3.1 Лабораторні дослідження

А. Обов'язкові:

аналіз крові клінічний

аналіз крові біохімічний з протеїнограмою, визначенням рівню креатиніну, сечовини, електролітів (натрій, кальцій, калій, фосфор)
 визначення кислотно-основного стану
 визначення швидкості клубочкової фільтрації (можливо за формулою із рівнем креатиніну)
 загальний аналіз сечі
 аналіз сечі за Зимницьким

Б. Уточнюючі:

I-II стадія	III стадія	IV стадія	Примітки
Загальний аналіз крові з визначенням лейкоцитарної формули, тромбоцитів, гематокриту, ретикулоцитів			
1 раз на 3 місяці	Щомісячно		при проведенні замісної протианемічної терапії – згідно відповідного протоколу
Визначення креатиніну, сечовини крові			
1 раз на 3 місяці	Щомісячно		
Визначення електролітів крові (кальцій, калій, натрій, хлор, фосфор)			
1 раз на 3 місяці	щомісячно		частіше при судомах, порушенні роботи серця, лікуванні вітаміном Д
Дослідження кислотно-основного стану			
1 раз в 6 місяців	1 раз на 3 місяці	щомісячно	
Печінкові проби (АлТ, АсТ, білірубін і його фракції, тимолова проба), Hbs-антиген, анти-HCV антитіла			
1 раз на 6 місяців	1 раз на 3 місяці		частіше при гепатиті, HbsAg-емії
Визначення лужної фосфатази			
1 раз на 6 місяців	1 раз на 3 місяці	1 раз на 1-3 місяці	частіше при лікуванні вітаміном Д
Визначення загального білка крові, глюкози, α -амілази, за необхідності - холестерину, протеїнограми			
1 раз на 3 місяці	Щомісячно		
Коагулограма, час згортання, С-реактивний протеїн			

1 раз на 3 місяці		щомісячно	частіше при тромбоемболічних ускладненнях, кровотечі, ДВЗ-синдромі
Визначення рівня паратгормона сироватки (ПТГ)			
1 раз на 3 місяці			
Визначення ВІЛ			
одноразово о	одноразово о	Одноразово	частіше за умов гемотрансфузії і при перебуванні на гемодіалізі
Визначення групи крові та резус-фактору			
Одноразово та за необхідності			
Визначення показників обміну заліза (концентрація заліза та феритину сироватки, залізов'язуюча здатність, насичення трансферину)			
1 раз на 3 місяці		Щомісячно	
Визначення ШКФ (за кліренсом ендogenous креатиніну)			
1 раз на 3 місяці	Щомісячно		
Загальний аналіз сечі			
Щомісячно			
Аналіз сечі за Зимницьким			
1 раз на 6 місяців		За необхідності	
Аналіз сечі на цукор			
одноразово о	одноразово о	1 раз на 3-6 місяців	
Визначення діурезу			
Щоденно			
Визначення рівня соматотропного гормону, соматомедину та гормонів щитоподібної залози, денситометрії рентгенографії рук – за наявності нанізму			
Визначення HLA – типу одноразово			

В. Допоміжні:

Крові: визначення продуктів деградації фібрину в сироватці крові, протамінсульфатний та етаноловий тести, гемолітичні проби (тест Кумбса,

визначення гаптоглобіну, ЛДГ) або виключення гемолізу за аналізом периферійної крові (середній вміст гемоглобіну в еритроцитах (МСН), середній об'єм еритроцитів (МСV) та середня концентрація гемоглобіну в еритроцитах (МСНС)), визначення вмісту вітаміну В₁₂, визначення концентрації еритропоетину, реніну, дослідження концентрації гормонів, гомоцистеїну, L-карнітину

Сечі: аналіз за Нечипоренком, уролейкограма, бактеріологічне дослідження, визначення рівня добової протеїнурії, ортостатична проба, визначення осмоляльності, визначення екскреції електролітів з сечею.

Калу: копрограма, аналіз на дисбіоз, визначення прихованої крові

3.2 Інструментальні дослідження

А. Обов'язкові:

1. контроль артеріального тиску, пульсу
2. контроль маси тіла
3. контроль росту
4. дослідження очного дна
5. ЕКГ
6. ЕХО-КГ
7. УЗД органів черевної порожнини і нирок
8. Б. Допоміжні: добовий моніторинг артеріального тиску, ФКГ
9. доплер-дослідження судин
10. ФГДС
11. денситометрія
12. аудіограма
13. рентгенограма органів грудної клітини
14. рентгенологічне дослідження кісток
15. УЗД сечової системи з імпульсною доплерометрією
16. комп'ютерна томографія
17. пункційна нефробиопсія (крім термінальної ХНН)
18. радіоізотопна реносцинтиграфія (при першій стадії ХЗН)
19. ангіографія судин нирок

Консультації вузьких спеціалістів: ЛОР, стоматолога, окуліста, гінеколога, невролога, інших – 1 раз на рік та за необхідністю

Показання для проведення біопсії нирок у дітей:

Показаннями для проведення біопсії нирок і диференціального діагнозу з іншими видами гломерулопатії є:

- анамнестичні дані (гломерулонефрит і інші важкі захворювання нирок в сім'ї,

- порушення росту і попередні захворювання нирок у дитини,
 - початок хвороби в ранньому віці,
 - відсутність передування початку гострого інфекційного захворювання або збіг їх початку),
 - атипіві клінічна картина і дані лабораторних досліджень (відсутність підвищення антистрептолізіна-0;
 - нормальні рівні С3-комплемента;
 - олігурія і азотемія, що продовжуються більше 2 тижнів;
 - нефротичний синдром, що поєднується з нефрїтичним;
 - гіпертензія або макрогематурія, що продовжуються більше 3 тижнів;
- низький рівень С3-комплемента в крові хворого, що тримається більше 8 тижнів;
- постійна протеїнурія без або у поєднанні з гематурією, що тримаються більше 6 мес, і постійної гематурії після 12 міс. хвороби).
- Звичайно, свідчення для біопсії формулюються після ради з нефрологом, який і проводить її.

ЗАГАЛЬНІ ПРИНЦИПИ ЛІКУВАННЯ ХНН

Обсяг лікувальних заходів при ХНН залежить від стадії захворювання і включає:

- лікування причинного захворювання (при ХЗН),
- ренопротекцію,
- замісну терапію,
- попередження і лікування ускладнень,
- діаліз (перитонеальний і гемодіаліз)

Лікування причинного захворювання.

Проводиться згідно відповідних протоколів за умов активності патологічного процесу з відповідною корекцією доз препаратів в залежності від стадії ХНН. Не бажано застосовувати нестероїдні та стероїдні протизапальні препарати, цитостатики (за винятком захворювань сполучної тканини).

Ренопротекція.

Проводиться з метою максимально тривалого збереження залишкової функції нирок на етапі до діалізу.

Дієта без зниження або із помірним зниженням білку при обов'язковому застосуванні кетостерилу із розрахунку 1 капсула на 5 кг маси дитини на добу (за наявності показань – внутрішньовенного аміностерилу).

**Цільові значення показників, що забезпечують ренопротекцію при ХЗН
(адаптовано згідно до NKF K/DOQI, JNC 7, ESH/ESC, EBPG, 2003)**

Показник	Цільові значення	Медикаментозна корекція
Артеріальний тиск	<125/75 мм рт.ст. або нормальні вікові значення (на діалізі <120-140/80-90 мм рт.ст.)	блокатори (антагоністи) ангіотензивних рецепторів II (АРА або БРА II ₁), інгібітори ангіотензинперетворюючого ферменту (іАПФ), дилтіазем, фелодипін, лерканідипін, моксонідин (фізіотенс), некалійутримуючі діуретики
Альбумінурія (протеїнурія)	≤30 мг/добу	БРА II ₁ , і-АПФ, дилтіазем, моксонідин
Анемія	Hb <110-120 г/л, Ht <33-37% (вікові особливості наведено в додатку 5)	в залежності від типу анемії - еритропоетин, препарати елементарного заліза, вітамін В ₁₂ або їх комбінації
Ліпідограма	нормальна або гіпохолестеринемія	статіни, фібрати
Гіперпаратиреоз	I-II ст. ХНН: ПТГ - 35-70 пг/мл, фосфор сироватки - 0,87-1,48 ммоль/л; III ст. ХНН: ПТГ - 70-110 пг/мл (7,7-12,1 пмоль/л), фосфор - 0,87-1,48 ммоль/л; IV ст. ХНН: ПТГ - 150-300 пг/мл і вище (16,6-33,0 пг/мл), фосфор - 1,13-1,78 ммоль/л	препарати кальцію, активні метаболіти та синтетичні аналоги вітаміну Д, фосфатні біндери, ренагель
Затримка росту	Нормальні вікові значення	Растан 0,6-1,0 ОД/кг/тиждень
Оксид ант-ний стрес, дефіцит карнітину, гіпергомоцистинемія	нормальні значення карнітину сироватки, екскреція фолієвої кислоти з сечею < 10 нг/добу, фолати сироватки - 6-20 нг/мл, фолати еритроцитів – 160-640 нг/мл	L-карнітин (під контролем його рівня в сироватці крові), фолієва кислота
Реологічні властивості крові	нормальні значення	аспірин, клопідогрелю, тиклопедин
Глікемія	нормальні значення за показником глікозильованого гемоглобіну Hb1 _c	згідно відповідних протоколів

Примітка: ІАПФ лизиноприл (даприл) корегується в дозі із I ступеню ХНН, всі інші – із I-II ступеню ХНН, моексиприл (моєкс) потребує корекції дози лише із II-III ступеню ХНН.

Характеристика анемії при ХНН

Вид анемії	Характеристика еритроцитів	Діагностичні критерії
ЕДА (еритропоетин дефіцитна)	нормохромні, нормоцитарна	↓ еритропоетин сироватки
ЗДА (залізодефіцитна)	гіпохромні, мікроцитарні	залізо сироватки <10 мкмоль/л, феритин сироватки <100 нг/мл, рівень сатурації трансферину <17%, трансферин сироватки <0,3 г/л
БДА (білководефіцитна)	нормохромна, нормоцитарна	гіпопротеїнемія <50 г/л, альбумінемія <30 г/л
ВДА (вітамін-дефіцитна)	Гіперхромні, макроцитарні	↓ ретикулоцитів, лейкоцитів, тромбоцитів, ↓ вітамінів в сироватці крові, фолати сироватки <6 нг/мл, фолати еритроцитів <160 нг/мл, екскреція фолієвої кислоти з сечею >10 нг/доба

Замісна терапія.

Включає гормональну терапію (еритропоетином, кальцитриолом тощо) та ниркову (діаліз, трансплантація).

Підготовка до замісної ниркової терапії починається при рівні креатиніну сироватки >0,3 ммоль/л з формування судинного доступу для гемодіалізу. У дітей молодшого віку (як правило, <10 років) перевага надається перитонеальному діалізу в зв'язку з обмеженістю адекватного судинного доступу. Трансплантація нирки проводиться в III-IV стадії ХНН, при можливості - в максимально ранні строки (в тому числі – до діалізу).

Показання для початку діалізу

креатинін крові $\geq 0,44$ ммоль/л або ШКФ <15 мл/хв
гіперкаліємія >6,5-7,0 ммоль/л
ускладнення, небезпечні для життя (набряк легень, злоякісна артеріальна гіпертензія з ознаками застійної серцевої недостатності, уремичний перикардит, набряк мозку, декомпенсований метаболічний ацидоз)

Попередження і лікування ускладнень

1 Дієтотерапія і водний режим

Основні завдання:

- зниження азотистого навантаження,
- забезпечення незамінними амінокислотами,
- компенсація енергетичних витрат.

В залежності від стадії ХЗН-ХНН можна застосовувати дієти:

Стадія ХЗН	Дієтичний раціон
I	Згідно основного захворювання
II	7
III	7-Б
IV	7-А
V	7-Г

Основні принципи дієтотерапії:

Обмеження білка	в залежності від стадії ХНН
	- II: 0,9-1,1 г/кг/доб
	- III-IV: 0,9-1,0 г/кг/доб (у дітей з вагою понад 50 кг – 0,5-0,9 г/кг/доб) при застосуванні кетостерилу
	- діаліз: фізіологічна потреба
	в залежності від віку
- підлітки - 0,5-1,2 г/кг/доб	
- молодші діти - 2,0-1,2 г/кг/доб	
- немовлята – 4,0-2,0 г/кг/доб	
Але за будь якої стадії і віку не менше 20 г/доб	
збагачення раціону незамінними амінокислотами та їх аналогами (наприклад, малобілковими харчовими сумішами “Сурвімед ренал” (“Fresenius”, ФРН), “Реналайт” (“Croun Laboratories Inc”, США), “Апротен” (“Dieterba”, Італія) або препаратами кетокилот – кетостерил	
збільшення частки рибного і рослинного білка та сої	
Обмеження тваринних жирів	збільшення в раціоні поліненасичених жирних кислот (олія, морепродукти)
Збільшення вуглеводів	темні сорти меду, яйця, вівсяна і гречана крупи, боби, шоколад, какао, шипшина, персики, овочі та фрукти (обмежено - чорнослив, ізюм, банани, зелень)
	в III-IV стадії - розвантажувальні вуглеводні дні щотижня (рисова дієта)
Достатня	35- 120 ккал/кг/доба

енергетична цінність	забезпечується на 75% вуглеводами, 20% - жирами, 5% - білками
Питний режим	включає чай, лужну мінеральну воду, чисту воду, компоти, молочні продукти
	кількість випитого не лімітується, але контролюється
	Прийом рідини обмежується за наявності значних набряків та гіпертензії
	в III-IV стадії ХНН при зниженні діурезу об'єм рідинного навантаження за добу розраховується за формулою: 300-500 мл + діурез напередодні в мл
Обмеження солі	при гіпертензії та вираженому набряковому синдромі в додіалізованому періоді
	на гемодіалізі (2-3 г/доба солі приводить до зростання ваги тіла на 200-300г/доба за рахунок затримки рідини)
Надходження калію	не обмежене в поліуричній стадії
	мінімальне при олігурії
Надходження фосфатів	обмеження в олігурії
	містяться в молочних продуктах, рибі, горіхах, бобових
Дефіцит заліза	телятина, риба, птичне м'ясо, грецькі горіхи
Дефіцит вітаміну В ₁₂	м'ясо, яєчний жовток, твердий сир, молоко, кетова ікра
Дефіцит фолієвої кислоти	свіжі овочі, шпинат, спаржа, салат, бобові, гриби, фрукти

2. Дезінтоксикація та зменшення проявів метаболічного ацидозу.

Виведення уремичних токсинів шляхом

- ентеропасажу (наприклад, дуфалак, нормазе),
- збільшення навантаження речовини ос цитратними сумішами (цитрат кальцію) та бікарбонатом натрію (содою)
- призначення оральних сорбентів (наприклад, поліфепан, ентеросгель, белосорб, активоване вугілля), ліпіну, стімолу
- застосування незамінних амінокислот (наприклад, аміностерил, кетостерил),
- використання рослинних препаратів (наприклад, хофітолу у розчині і таблетках, канефрону у краплях і таблетках, леспефлану),
- ферменти (при нормальному значенні альфа-амілази): креон
- симбіотики (симбітер) або пробіотики
- препарати, що знижують здуття кишки (еспумізан)

3. Гіперкаліємія

Рівень калію	Заходи
5,5-6,0 ммоль/л	катионообмінні смоли внутрішньо і в клізмах, 20% розчин глюкози з інсуліном довенно (на 5 г глюкози – 1 ОД простого інсуліну)
6,0-(6,5-7,0 ммоль/л	довенно препарати кальцію, потім - бікарбонату натрію і глюкози з інсуліном
>6,5-7,0 ммоль/л	Діаліз

4. Ацидоз

	Заходи
SB<18-20 ммоль/л BE>-10	лужні мінеральні води, розчин соди, цитратна суміш per os, виключення кислих валентностей в харчуванні, клізми
Декомпенсація (BE<-10)	Діаліз

5. Затримка росту (більше двох сигм від норми)

рекомбінантний гормон росту (растан) 0,6-1 ОД/кг на тиждень підшкірно
Модифікація дієти із застосування кетостерилу

6. Неврологічні порушення

згідно прийнятих протоколів за основними напрямками, транквілізуючі засоби

Підвищення С-реактивного протеїну під час діалізу є несприятливим фактором.

5. МЕДИКАМЕНТОЗНЕ ЛІКУВАННЯ

5.1 Лікування причинного захворювання.

Проводиться згідно відповідних протоколів за наявності активного процесу.

5.2 Ренопротекція (основна).

5.2.1 Корекція гіпертензії та протеїнурії

Препарат вибору	Примітки
БРА II	в моно або комбінованому режимі
ІАПФ	
Дилтіазем, фелодипін	
Петльові діуретики	
Моксонидін	етіотропний препарат у блокуванні ренін-ангіотензинової системи

Окрім того, застосовуються режимні заходи - зниження зайвої ваги, зменшення солі в харчовому раціоні тощо. В разі відсутності ефекту - діаліз з

ультрафільтрацією, можливе проведення бінефректомії, емболізації ниркових артерій.

5.2.2 Корекція анемії.

Анемія при ХНН, як правило, має еритропоетиндефіцитний характер.

Лікування препаратами еритропоєтину.

Препарат	Початкова доза	Максимальна доза	Підтримуюча доза	Примітки
β-еритропоєтин (рекормон) підшкірно* або довенно	80-100 ОД/кг в 1-3 р/тж	300 ОД/кг в 1-3 р/тж	25-50% від максимальної, 1 раз на 1-2 тижні	Hb > 90 г/л і у дітей > 5 років
	100-300 ОД/кг в 1-3 р/тж			Hb < 90 г/л і у дітей < 5 років
α-еритропоєтин (епрекс, епокрин) довенно	50-75 ОД/кг в 2-3 р/тж	300 ОД/кг в 1-3 р/тж	25-50% від максимальної, 1 раз на 1-2 тижні	Hb > 100 г/л
	75-100 ОД/кг в 2-3 р/тж			Hb < 100 г/л.

*У пацієнтів, які не отримують діаліз, зручнішим є підшкірний шлях введення (довенно еритропоєтин вводиться в разі одночасного застосування препаратів заліза).

Оцінка ефективності терапії еритропоєтином проводиться щомісячно:

Показник	Динаміка	Подальші заходи
Hb, Ht, Ретикулоцити	приріст Hb < 12 г/л та Ht < 2-4%	дозу збільшити на 25%-50%
	нормалізація Hb	дозу зменшити на 25% та продовжити без обмежень в тривалості
співвідношення еритропоєтин/Hb	< 10	відміна в зв'язку з неефективністю

Показаннями для припинення призначення еритропоєтину є трансплантація нирки та неефективність терапії, пов'язана із розвитком червоноклітинної аплазії. Інші протианемічні заходи призначаються в разі комбінованого генезу анемії (одночасно з еритропоєтином) або при неможливості використання еритропоєтину. Перед призначенням еритропоєтину доцільна корекція вмісту заліза (до цільового рівня), яка досягається;

- комбінованими двовалентними препаратами (краще всмоктуються),
- препаратами тривалентного заліза,
- препаратами заліза у поєднанні з вітамінами (глобїрон, фенюльс, фенотек, фефол, ранферон-12, гемоферон, сорбіфер-дурулес, фефол-віт).

Довенно вводяться препарати (венофер 0,15 мл/кг в 2-3 р/тж, феролек плюс) при

- при патології шлункового тракту (стоматит, паротит, ерозивний гастрит, пептичні виразки, геморагічний ентероколіт, панкреатит),
- індивідуальна непереносність,
- в діалітному періоді (2-3 р/тж після діалізу).

Терапія вважається ефективною, якщо приріст Нв становить 1-2г/л/доб, а кількість ретикулоцитів через 5-7 днів зростає на 20%.

Для корекції білководефіцитної анемії застосовується:

- дієтотерапія зі збагаченням раціону незамінними амінокислотами та їх аналогами,
- препарати есенціальних кетокислот (кетостерил тощо).

При В₁₂-дефіцитній анемії

Препарат	Терапевтична доза		Підтримуюча доза	
	Розрахунок	Тривалість	Розрахунок	Тривалість
цианкоба ламін	200-400 мкг дом'язово 1 р/доб	4-6 тж	таж доза 1р/тж протягом 2 міс., далі - 2 р/міс по 400-500 мкг	необмежено
оксикоба ламін	0,5 мг/доб через день дом'язово або підшкірно		таж доза 1 р/тж протягом 3 міс., далі - 1 р/міс	

Терапія вважається ефективною, якщо приріст ретикулоцитів становить 20% від початкового значення на 5-7 день.

Гемотрансфузії, довенне введення одногрупної біосумісної еритроцитарної маси чи відмитих еритроцитів застосовується при еритропоетин-резистентності при Нв <60 г/л, масивних кровотечах.

5.2.3 Корекція азотистих шлаків

Сорбенти, L-амінокислоти

Препарат	Терапевтична доза		
	< 5 років	5-10 років	> 10 років
Дуфалак, нормазе,	5-10 мл на добу	15 мл на добу	20-25 мл на добу
Поліфепан	1 ч.л.х3р.на добу	1 д.л.х3р.на добу	1ст.л.х3р.на добу

Ентеросгель	1 ч.л.х3р.на добу	1 д.л.х3р.на добу	1ст.л.х3р.на добу
Белосорб	1т.х3р. на добу	2 таб.х3р.на добу	4 таб.х3р.на добу
Активоване вугілля	1т.х3р. на добу	2 таб.х3р.на добу	3 таб.х3р.на добу
Кетостерил	0,15-0,2 г/кг/добу		
Аміностерил			
Ліпін	10-20 мг/кг на добу в/в		
Стіمول	½ п. х2рна добу	1п. х2рна добу	1п. х2рна добу
Нефропатін	10 кап.х3р.на добу	15кап.х3р.на добу	20кап.х3р.на добу
Леспефлан	1/2ч.л.х3р.на добу	1ч.л.х3р.на добу	2ч.л.х3р.на добу
Леспенефріл	1/2ч.л.х3р.на добу	1ч.л.х3р.на добу	2ч.л.х3р.на добу
Хофітол (таблетки або розчин)	1/2таб.х3р.надобу (1,25млх3р.надобу)	1таб.х3р.надобу (2,5млх3р.надобу)	2таб.х3р.надобу (5,0млх3р.надобу)

5.2.4 Гіперпаратиреоз

Зменшення фосфору в дієті до 0,8-1 г/добу, кальцій до 1,5-2 г /добу,

Показник	Заходи корекції	Примітки
↑ рівень фосфору сироватки або ПТГ (2 послідовних вимірювання)	Дієтотерапія	прийом фосфору ≤0,8-1 г/добу
↑ рівень фосфору сироватки або ПТГ на фоні корекції дієти	препарати простих солей кальцію	доза кальціймістких біндерів не >1,5 г/добу (елементарного кальцію <2 г/добу)
рівень кальцію сироватки >2,54 ммоль/л або ПТГ<150 пг/мл (16,5 пмоль/л)	фосфатні біндери без кальцію*	ренагель (севеламеру гідрохлорид) 400 мг х 2-4 р/добу
рівень фосфору сироватки >2,26 ммоль/л	біндери на основі алюмінію**+інтенсифікація діалізу або зменшення кальцію в діалізаті до 1.5 - 2.0 мекв/л	3-4 тижні
рівень фосфору сироватки залишається >1,78 ммоль/л	застосування двох препаратів	
рівень фосфору сироватки <1,78 ммоль/л	препарати вітаміну D в дозі 0,5-4 мкг/добу	курси по 1-1,5 міс.

(N) при наявності гіпокальціємії, гіперпаратиреозу		
постійна гіперкальціємія	субтотальна паратіреоїдектомія	в окремих випадках
Прогресуючі кальцифікати		
некорегований свербіж		

**некальцієві біндери мають перевагу у хворих із судинними та тканинними кальцифікатами*

*** обмежено в зв'язку з можливим розвитком остеомалачії і енцефалопатії,*

Допоміжна ренопротекція

5.2.5 Корекція оксидантного стресу, дефіциту карнітину, гіпергомоцистенемії

Фолієва кислота рет ос 5-15 мг/добу протягом 2-3 тижнів, L-карнітин (під контролем його рівня в сироватці крові або короткими курсами, при проведенні діалізу - постійно) – 10-20 мг/кг/добу.

5.2.6 Відновлення реологічних властивостей крові

Препарат	Доза	Примітки
Аспірин	75-100 мг/доб	за умов відсутності протипоказань
Клопідогрель	1 мг/кг/доб	
Тиклопедин	2-3 мг/кг/доб	

5.2.7 Глікемія та відновлення ліпідограми

статіни, фібрати і згідно відповідних протоколів

5.3 Замісна терапія

5.4 Лікування ускладнень ХНН*

**препарати призначаються з огляду на стадію*

Ускладнення	Контроль стану	Основні лікувальні заходи
Інфекція сечовивідних шляхів та Нирок	Огляд, аналізи сечі, бактеріологічне дослідження сечі, УЗД нирок і сечового міхура	Антибактеріальна терапія за протоколом
Обструкція сечових шляхів	Огляд, аналізи сечі, бактеріологічне дослідження сечі, цистографія, УЗД нирок і сечового міхура, консультація уролога, комп'ютерна томографія	Терапія за протоколом
Гостре порушення функції нирок	Згідно протоколу гострої ниркової недостатності	Виключення нефротоксичних агентів, лікування згідно протоколу гострої ниркової

		недостатності
Застійна серцева недостатність	Огляд, контроль артеріального тиску, ЕКГ, ЕХО-КГ, рентгенографія, консультація кардіолога	Контроль надходження солі та рідини, сечогінні, антианемічні засоби, за необхідності - серцеві глікозиди, посилення антигіпертензивної терапії, гемодіаліз, ультрафільтрація
Уремичний перикардит	Огляд, ЕКГ, УЗД серця, рентгенографія, консультація кардіолога, хірурга	Початок гемодіалізу, перикардіоцентез при ознаках тампонади, за необхідності - антибактеріальна терапія, серцеві глікозиди, антиаритмічні препарати, глюкокортикоїди
Пневмонія, плеврит	Огляд, рентгенологічне обстеження, консультація пульмонолога	Лікування за протоколом
Гастродуоде- ніт, виразка	Огляд, копрограма, ендоскопія, рентгенологічне дослідження, фракційне шлункове зондування, рН- метрія, консультація гастроентеролога	Лікування за протоколом
Уремичний метеоризм	Огляд, УЗД черевної порожнини, рентгенологічне обстеження	Корекція електролітних порушень, гемодіаліз
Дизбактеріоз, ентероколіт, діарея	Огляд, копрограма, аналіз калу, консультація гастроентеролога	Лікування за протоколом
ДЖВП, гепатомегалія	Огляд, УЗД черевної порожнини, консультація гастроентеролога	Лікування за протоколом
Геморагічний синдром	Огляд, аналіз крові загальний з визначенням тромбоцитів, гематокрит, коагулограма, визначення продуктів деградації фібрину, доплерографія, консультація гематолога	Призначення антикоагулянтів, антиагрегантів або гемостатичних препаратів
Гіпергідрата- ція	Огляд, визначення електролітів крові, гематокриту, контроль маси тіла	Сечогінні препарати, ультрафільтрація

Дегідратація, гіпонатріємія	Огляд, контроль маси тіла, артеріального тиску, визначення електролітів крові, гематокриту	Регідратація, відміна діуретиків, Діаліз
Гіпокаліємія	Огляд, контроль артеріального тиску, ЕКГ, визначення електролітів крові	Дієта, призначення препаратів калію, відміна діуретиків і проносних
Гіперкаліємія	Огляд, контроль артеріального тиску, ЕКГ, визначення електролітів крові	Заходи, викладені в п. 4.5.
Соціальна дезадаптація	Нагляд психолога, робота з педагогом	Обмеження перебування в стаціонарі, фізичні вправи, спілкування з однолітками, за можливістю -навчання в школі

5.6 Невідкладна допомога

5.6.1. Невідкладна терапія на до госпітальному етапі

- дезінтоксикаційна терапія

5.6.2. Невідкладна терапія на госпітальному етапі

- дезінтоксикаційна терапія

- гіпотензивна терапія

- корекція гіперкаліємії, гіпергідратації, ДВЗ-синдрому

5.6.3. Показання до переведення у відділення інтенсивної терапії

- вичерпані можливості консервативних методів детоксикації

- некорегована гіпертензія

- необхідність проведення термінового діалізу (докладніше - в окремому протоколі)

6. КРИТЕРІЇ ЕФЕКТИВНОСТІ ЛІКУВАННЯ

1. рівень КФ
2. швидкість наростання азотемії
3. швидкість наростання анемії
4. тривалість додіалізного періоду
5. толерантність до фізичного навантаження
6. збереженість нейроконгитивної функції (пам`яті, здатності до концентрації, аналізу)
7. частота госпіталізацій
8. тривалість життя
9. якість життя

РЕАБІЛІТАЦІЙНІ ЗАХОДИ, ДИСПАНСЕРИЗАЦІЯ

Всі хворі на ХНН згідно наказу МОЗ України № 454/471/516 (розділ 5, пункт 2) від 8 листопада 2001 року вважаються інвалідами дитинства. Їм протипоказано проведення окремих профілактичних щеплень. У зв'язку з гіпоімунним станом та швидкою втомлюваністю відвідання дитячих колективів обмежується. Рекомендовано організувати навчальний процес в домашніх умовах або відвідувати школу за індивідуальним розкладом, зі звільненням від фізкультури, додатковими 1-2 вихідними днями.

За необхідності медикаментозної терапії інтеркурентних захворювань обов'язково враховується нефротоксичність препаратів і зменшується лікувальна добова доза в залежності від швидкості КФ на 50-75% (згідно анотацій).

Планово дитина обстежується в умовах нефрологічного стаціонару 1 раз на 3-6 місяців, амбулаторно - оглядається педіатром 1-2 рази на місяць, нефрологом не рідше 1 разу на 3 місяці. Під час огляду звертається увага на:

- дотримання рекомендацій стаціонару,
- функціональний стан нирок,
- артеріальний тиск,
- наявність анемії,
- стабільність сечового синдрому,
- загальний стан та фізичний розвиток,
- адекватність питного режиму,
- дотримання дієти,
- виникнення побічних ефектів і ускладнень ХНН та лікування,
- регулярність обстеження у ЛОР, стоматолога, окуліста, інших спеціалістів,
- усунення чинників, що провокують погіршення стану (хронічні вогнища інфекції, інсоляція, ГРВІ, стреси, переохолодження),
- профілактику прогресування ХНН,
- психологічну реабілітацію та соціальну адаптацію.

За необхідності лікування інтеркурентних інфекцій, соматичної патології слід пам'ятати про нефротоксичність препаратів і обмежуватися необхідним мінімумом медикаментів.

Пацієнти повинні бути щеплені проти гепатиту В (у подвійній дозі – 40 мкг в/м для дітей старше 10 років, 20 мкг – для дітей до 10 років – 0,1,2,6 місяців). Під час діалітичних процедур показані щеплення проти грипу щорічно та планові - проти дифтерії та правця, а також проти бактеріальних респіраторних інфекцій (бронхомунал, рибомуніл).

Класифікація ХЗН (NKF, K/DOQI, 2003)

Стадія	Опис	ШКФ, мл/хв	План дій
0	фактори ризику (цукровий діабет, гіпертензія, сімейний анамнез тощо)	≥ 90	виявлення, зменшення ризику
I	патологія нирок без \downarrow ШКФ	≥ 90	лікування, попередження прогресування
II	м'яке \downarrow ШКФ (ХНН I)	60-89	контроль швидкості прогресування
III	помірне \downarrow ШКФ (ХНН II)	30-59	виявлення і лікування ускладнень
IV	значне \downarrow ШКФ (ХНН III)	15-29	підготовка до замісної терапії
V	ХНН IV	< 15	замісна терапія

Міжнародні еквіваленти стадій ХНН.

Міжнародна назва	Стадія ХНН
IF (impaired function)	I
CRI (chronic renal insuficiency)	II
CRF (chronic renal failure)	III
ESRD (end-stage renal disease)	IV

Нормальні величини КФ (мл/хв/ст.п.) у дітей і підлітків

Вік/стать	M \pm m
1 тж/♂♀	40,6 \pm 14,8
2-8 тж/♂♀	65,8 \pm 24,8
>8 тж/♂♀	95,7 \pm 21,7
2-12 років/♂♀	133,0 \pm 27,0
13-21 роки/♂	140,0 \pm 30,0
13-21 роки/♀	126,0 \pm 22,0

Розрахунок ШКФ

1. Для КФ < 30 мл/хв

$$(C_c/C_k + K_c/K_k) \times V/2t \times 1,73/ПТ$$

де **C_c** – сечовина сечі, **C_k** – сечовина крові, **K_c** – креатинін сечі, **K_k** – креатинін крові, **V** - об'єм сечі в мл, **t** - час збору сечі (24 години), **ПТ** - поверхня тіла в м².

ПТ розраховується за номограмами або формулами:

Gehan і George:

$$0,0235 \times m^{0,51456} \times L^{0,42246}$$

Dubois і Dubois:

$$0,007184 \times m^{0,425} \times L^{0,725}$$

де **m** - маса тіла в кг, **L** - зріст в см.

2. Формула MDRD:

$$170 \times (K_k \times 0,0113)^{-0,999} \times T^{-0,176} \times (C_k \times 2,8)^{-0,17} \times A_k^{0,318} \times K$$

де **K_k** – креатинін крові в ммоль/л, **T** – вік в роках, **C_k** – сечовина крові в ммоль/л, **A_k** - сироватковий вміст альбуміну в %, **K** – коефіцієнт (0,762 - у жінок, 1,18 - у чорношкірих пацієнтів, 1 - в інших випадках).

3. Формула Шварца:

$$(0,55)0,0484^* \times L/K_k$$

де **L** - зріст в см, **K_k** – креатинін крові в ммоль/л

*для хлопчиків старше 13 років - 0,0616.

4. Діаліз:

$$V \times [C_c / (C_{k_{\text{пре}}} + C_{k_{\text{пост}}}) + K_c / (K_{k_{\text{пре}}} + K_{k_{\text{пост}}})] \times 1,73 / ПТ$$

де **V** – об'єм сечі в мл, **C_c** – сечовина сечі, **C_k** – сечовина крові (**пре** - до діалізу, **пост** - після), **K_c** – креатинін сечі, **K_k** – креатинін крові (**пре** - до діалізу, **пост** - після), **ПТ** - поверхня тіла в м².

Критерії анемії у дітей та підлітків.

Вікова група	Нормальні значення		Анемія	
	Нв, г/л	Нт, %	Нв, г/л	Нт, %
до 1 місяця	165±3,0	51±9	<110	<33
1 місяць	140±4,0	43±6		
2-6 місяців	115±2,5	35±7		
6 місяців – 2 роки	120±1,5	36±3		
2-6 років	125±1,0	37±3	<120	<37
6-12 років	135±2	40±5		
12-18 років (♂)	145±1,5	43±6		
12-18 років (♀)	140±2,0	41±5	<110	<33

Корекція гіпертензії та протеїнурії

Група	Препарат	Добова доза (мг/кг) в 2 прийоми	Примітки
БРА II ₁	ірбесартан	2-6	
	лосартан	1-2	
	кандесартан	0,5	
	телмісартан	1	
	епросартан	6-9	
ІАПФ	еналаприл	0,1-0,3	ХНН I-II
	лізіноприл	0,1-0,3	
	квадроприл	0,05-0,1	ХНН II-IV
	моноприл	0,2-0,3	
	моєксіприл	0,05-0,1	ХНН IV
кальцієві блокатори	дилтіазем	5-8	
	фелодип	0,1-0,2	
моксонідін(фізіотенз)		0,005	
петльові діуретики	фуросемід	1-2	

Контрольні запитання

1. Клінічні прояви первинних гломерулонефритів, спадкового нефриту.
2. Діагностика і диференціальна діагностика гострого пост стрептококового гломерулонефриту зі спадковим нефритом Альпорта, швидко прогресуючим гломерулонефритом, хворобою Берже.
3. Класифікація гломерулонефритів.
4. Етіологія гломерулонефритів, спадкового нефрит, нефротичного синдрому у дітей.
5. Патогенетичні механізми розвитку гломерулонефритів, спадкового нефриту.
6. Диференціальна діагностика нефротичного синдрому у дітей, ускладнення.
7. Клінічні варіанти перебігу хронічного гломерулонефриту.
8. Показання до біопсії нирок.
9. Основні принципи лікування і диспансеризації дітей, страждаючих на гломерулонефрити, спадковий нефрит.
10. Критерії діагностики гострої та хронічної ниркової недостатності по стадіях.
11. Етіологія гострої та хронічної ниркової недостатності у дітей.
12. Диференціальна діагностика при гострій нирковій недостатності.
13. Диференційна діагностика при хронічній нирковій недостатності.
14. Хронічна хвороба нирок у дітей.
15. Невідкладна допомога при ГНН.
16. Диференційна діагностика функціональної та органічної ГНН.

17. Гемолітико-уремічний синдром.
18. Принципи лікування ХНН в сучасних умовах (дієта, медикаментозне лікування, програмний гемодіаліз, трансплантація нирок)
19. Показання до гемодіалізу та трансплантації нирок.
20. Профілактика хронічної ниркової недостатності.

Тестові завдання

1. Хворий Ц., 11 років, знаходиться на обстеженні в нефрологічному відділенні. На діяльність ниркових канальців безпосередньо впливає гормон:

- A. Альдостерон.
- B. Тироксин.
- C. Інсулін.
- D. Гонадотропін.
- E. Андрогени.

2. Дитина В., 9 років, знаходиться на обстеженні в дитячому відділенні. Кислотно-лужна рівновага підтримується нирками шляхом:

- A. Утворення та секреції іонів водню канальцями.
- B. Секреції аміаку.
- C. Продукції іонів амонію в канальцях.
- D. Реабсорбції бікарбонатів.
- E. Усім перерахованим.

3. Хворий Ф., 10 років, знаходиться на обстеженні в нефрологічному відділенні. Селективність протеїнурії визначають для оцінки стану:

- A. Петлі Генле.
- B. Епітелію дистальних канальців.
- C. Мембрани клубочків.
- D. Епітелію проксимальних канальців.
- E. Усього перерахованого.

4. Хворий С., 15 років, знаходиться на обстеженні в нефрологічному відділенні. Спостерігається резистентний до лікування перебіг захворювання. Перебіг захворювання резистентний до лікування характерний для:

- A. Нефротичної форми гломерулонефриту.
- B. Пієлонефриту.
- C. Вовчаночного нефриту.
- D. Спадково обумовленого нефриту.
- E. Циститу.

5. Хворий С., 13 років, знаходиться на обстеженні в нефрологічному відділенні. Спостерігається підвищення артеріального тиску в дебюті захворювання. Підвищення артеріального тиску в дебюті захворювання нирок характерно для:

- A. Гломерулонефриту.
- B. Пієлонефриту.
- C. Дизметаболическої нефропатії.
- D. Спадково обумовленого нефриту.
- E. Тубулопатії

6. Хворий С., 13 років, знаходиться на обстеженні в нефрологічному відділенні. Встановлено зміни в аналізі крові – гіперліпідемія. Гіперліпідемія характерна для:

- A. Нефротичної форми гломерулонефриту.
- B. Гематуричної форми гломерулонефриту.
- C. Пієлонефриту.
- D. Спадково обумовленого нефриту.
- E. Тубулопатії

7. Хворий С., 14 років, знаходиться на обстеженні в нефрологічному відділенні. Встановлено зміни в аналізі крові – виражена фібрिनогемія. Виражена фібрिनогемія спостерігається при:

- A. Нефротичної форми гломерулонефриту.
- B. Гематуричної форми гломерулонефриту.
- C. Пієлонефриту.
- D. Спадково обумовленого нефриту.
- E. Циститі.

8. Хворий С., 10 років, знаходиться на обстеженні в нефрологічному відділенні. Припустима кількість залишкової сечі в сечовому міхурі у дитини 10 років (в мл):

- A. 40-60.
- B. 80.
- C. 120.
- D. 20-30.
- E. 100

9. Хворий С., 10 років, знаходиться на обстеженні в нефрологічному відділенні. Встановлено діагноз – гломерулонефрит. Найбільш тяжким морфологічним варіантом гломерулонефриту є:

- A. Мінімальні зміни клубочків.
- B. Мезангіо-проліферативний гломерулонефрит.
- C. Екстракапілярний гломерулонефрит з полулунням.
- D. Проліферативний гломерулонефрит (інфекційний).
- E. Все вище перераховане.

10. Хворий С., 10 років, знаходиться на обстеженні в нефрологічному відділенні. В аналізі сечі – макрогематурія. З яких досліджень необхідно почати при гострому виникненні макрогематурії:

- A. Ультразвукового дослідження сечової системи
- B. Радіонуклідного дослідження нирок.
- C. Цисторгафії.
- D. Ангіографії.
- E. Комп'ютерної томографії.

11. Хлопчик П., 17 років, отримує лікування з приводу ХНН. АТ - 160/90 мм рт. ст. За добу виділив 210 мл сечі (отримав рідини 1100 мл). Який з наведених нижче сечогінних препаратів є засобом вибору при ХНН III-IV ступеня?

- A. Лазикс
- B. Діакарб
- C. Верошпірон
- D. Гіпотіазид
- E. Тріамтерен

12. Дитина К., 11 років, знаходиться на лікуванні в нефрологічному відділенні дитячої лікарні. При обстеженні виявлено підвищений вміст креатиніну в сироватці крові.

В якому органі чи тканинах утворюється креатинін?

- A. Печінка
- B. Нирки
- C. Селезінка
- D. М'язи
- E. Кишківник

13. У хлопчика Ю., 14 років, діагностовано рецидив лімфогранулематозу,

проходить хіміотерапію згідно протоколу. Відмічено гіперглікемію, що потребує інсулінотерапії. В аналізах сечі за добу до погіршення стану – лейкоцитурія. В останню добу розвилась анурія. Яке з наведених захворювань призводить до анурії?

- A. Цукровий діабет
- B. Гострий пієлонефрит
- C. Тромбоз ниркових артерій
- D. Лімфогранулематоз
- E. Амілоїдоз нирок

14. Дитину Д., 14 років, госпіталізовано в відділення інтенсивної терапії з клінікою гострої ниркової недостатності. Попередній анамнез невідомий (дитина доставлена без батьків).

Що могло призвести до зниження клубочкової фільтрації?

- A. Значне зниження артеріального тиску
- B. Порушення відтоку сечі
- C. Порушення структури клубочкового фільтру
- D. Зниження кількості функціонуючих клубочків
- E. Всі відповіді вірні.

15. Дитині А., 10 років, хворій на хронічний обструктивний пієлонефрит, проводиться обстеження функції нирок. Яка з наведених проб дозволяє визначити парціальні функції нирок з найбільшою точністю?

- A. Проба Фольгарта з водним навантаженням
- B. Визначення кліренса сечової кислоти
- C. Визначення кліренса глюкози
- D. Визначення кліренса сечовини
- E. Визначення кліренса ендogenous креатиніну

16. Дитині В., 11 років, хворій на хронічний обструктивний пієлонефрит, проводиться обстеження функції нирок. Яка припустима верхня межа рівня креатиніну в крові, що свідчить про відсутність ХНН?

- A. 0,11 ммоль/л
- B. 0,176 ммоль/л
- C. 0,18 ммоль/л
- D. 0,19 ммоль/л
- E. 0,34 ммоль/л

17. Дитина Л., 16 років, хворіє на полікістоз нирок, хронічну ниркову

недостатність. Які зміни вмісту електролітів в периферичній крові є найбільш характерними для термінальної ХНН?

- A. Гіперкальціємія
- B. Гіперкаліємія
- C. Гіпокаліємія
- D. Гіпомагніємія
- E. Гіпохлоремія

18. Хворий Н., 15 років, 3 роки тому вперше розвинулась ниркова недостатність. Вживання якого компоненту харчового раціону слід обмежити у всіх стадіях ХНН?

- A. Повареної солі
- B. Вуглеводнів
- C. Білків
- D. Ліпідів
- E. Рідини

19. У дитини Ж., віком 12 років, яка тривалий час страждає на хронічний гломерулонефрит, з'явилися сонливість, втрата апетиту, спрага. Об-но: шкіра суха, запах аміаку з рота, язик сухий, тони серця глухі. В ан. крові: креатинін 1,8 ммоль/л, сечовина – 12,3 ммоль/л. В ан. сечі: питома вага – 1003, еритроц. – 30 в п/з, лейкоц. – 20 в п/з, білок – 4,1 г/л.

Ваш попередній діагноз?

- A. Хронічна ниркова недостатність
- B. Гострий пієлонефрит
- C. Сечокам'яна хвороба
- D. Гострий апендицит
- E. Гостра ниркова недостатність

20. У дитини з нефротичним синдромом з мінімальними змінами, на фоні високої протеїнурії рівень протеїнемії знизився до 40г/л та розвинулися явища гострої ниркової недостатності.

Яка причина ГНН в даному випадку.

- A. Гіповолемія, пов'язана з падінням онкотичного тиску плазми
- B. ДВЗ-синдром
- C. Тубулорексис
- D. Дія медикаментів
- E. Серцева недостатність

Відповіді на вихідні тести:

1-А, 2-Е, 3-С, 4-Д, 5-А, 6-А, 7-А, 8-Д, 9-С, 10- А, 11- А, 12 – D, 13 – С, 14 – Е, 15 – Е, 16 – А, 17 – В, 18 – С, 19 – А, 20 – А.

Ситуаційні задачі

Задача №1.

Хлопчик 14 років госпіталізований в дитячу лікарню для уточнення генезу змін в аналізі сечі (гематурія, протеїнурія), які періодично з'являються з 4 років. Дитина страждає туговухістю, яка прогресує і міопією. Останнім часом з'явилася поліурія. Сімейний анамнез: у батька - хронічна ниркова недостатність, у старшого брата - туговухість.

Біохімічний аналіз крові: креатинин крові - 0,22 ммоль/л, сечовина крові - 9,2 ммоль/л. Загальний аналіз сечі: питома вага - 1005, білок - 1,2 г/л, лейкоцити - 5-7 в полі зору, еритроцити змінені 6-8 в полі зору, циліндри зернисті 6-8 в полі зору.

1. Яке захворювання можна запідозрити у дитини?
2. Яке додаткове обстеження необхідно провести дитині?

Задача №2

Дитина В., 10 міс., госпіталізована до клініки зі скаргами на жовтяничне забарвлення шкіри, занепокоєння, відсутність сечовипускання протягом доби. За тиждень до появи цих скарг дитина хворіла на інфекційний гастроентероколіт.

Під час лабораторного дослідження: Нв - 50 г/л, еритроц. $2,1 \times 10^{12}/л$, тромбоцити - $33 \times 10^9/л$, у аутокоагуляційному тесті - ознаки гіперкоагуляції, зниження рівня фібриногену до 1г/л, креатинин крові - 0,32 ммоль/л, сечовина крові - 11,8 ммоль/л, загальний білірубін - 115 мкмоль/л, непрямий білірубін - 88 мкмоль/л.

1. Ваш діагноз? Обґрунтуйте його.
2. Терапевтична тактика в данному випадку.

Задача №3

Мати хлопчика Д., 6 років, скаржиться на його затримку в рості, зниження апетиту, блювання. Шкіра бліда, тургор м'яких тканин знижений, ЧСС - 110 за хв., аускультативно - жорстке дихання, живіт збільшений, м'який. У батька дитини діагностований полікістоз нирок

Мочевина - 14 ммоль/л, креатинін - 0,180 ммоль/л, загальний білок - 58 г/л.

1. Який стан розвинувся у дитини?

2. Яке додаткове обстеження необхідно провести дитині?

Задача №4

У дитини Ц., 12 р., хворої на гострий гломерулонефрит, з'явилися нудота, блювота, сонливість, збільшилися набряки, зменшився діурез до 100 мл/добу. Пульс 76 за 1 хв., АТ – 160/95 мм. рт. ст.

В аналізі сечі – гематурія, протеїнурія. Біохімія крові: К⁺ – 8,0 ммоль/л, сечовина – 23 ммоль/л, креатинін - 0,66 ммоль/л.

1. Яке ускладнення виникло у хворого?
2. Оберіть оптимальну тактику ведення хворого.

Задача №5

Хвора М., 17 р., госпіталізована до інфекційного відділення з діагнозом: Лептоспіроз. На 7 день лікування її стан різко погіршився, з'явилися болі в попереку, сонливість, кволість, судоми, головний біль, зменшився діурез до 100 мл/добу. У крові: еритроцити – $2,6 \times 10^{12}$ /л, креатинін – 438 мкмоль/л.

1. Яке ускладнення розвинулось у хворої?
2. Які біохімічні показники допоможуть уточнити діагноз?

Відповіді на задачі:

№1

1. Синдром Альпорта, хронічна ниркова недостатність
2. Біопсія нирок.

№2

Діагноз: Гемолітико-уремичний синдром період розгорнутих клінічних проявів.

На користь діагнозу анемія гемолітичного походження, тромбоцитопенія, ознаки гострої ниркової недостатності, перенесений напередодні гастроентероколіт.

2. Лікування передбачає:

- нормалізацію гемодинамики;
- ліквідацію гемоконцентрації та гіповолемії,
- використання судинорозширювальної терапії;
- підтримку балансу електролітів та кислотно-лужної рівноваги;
- ранній гемодіаліз;
- етіотропну терапію;
- одночасне проведення антикоагулянтної, дезагрегантної та фібринолітичної терапії;

- плазмаферез із заміщенням плазми пацієнту на свіжозаморожену плазму донора, краще супернатантну фракцію плазми;
- кількаразову інфузію відмитих еритроцитів;
- парентеральное харчування;

У даному випадку при наявності геморагічного синдрому необхідне переливання тромбоконтрату. Зрівноважування водного балансу слід проводити з урахуванням добової втрати рідини шляхом перспірації (25мл/кг), втрат, що продовжуються із блювотою, випорожненнями за попередню добу. При внутрішньовенному введенні рідини 1/3 від обсягу повинна складати сольовмістні колоїдні розчини та 2/3 - розчину глюкози. Хворим з ГУС показано проведення плазмаферезу з заміною плазми на свіжозаморожену чи донорську плазму. Патогенетично обґрунтованою є антикоагулянтна та фібринолітична терапія. Ефект антикоагулянтної терапії оцінюється кожні 6 годин за часом зсідання крові за Лі-Уайтом.. Застосовують дипіридабол та саліцилову кислоту одночасно. У олігоануричну фазу ГУС необхідним є щоденний гемодіаліз із загальною гепаринізацією та плазмозаміщення. В електролітичну фазу захворювання необхідно корегувати втрату води й електролітів, першочергово калію та натрію, призначення яких повинно в 2 рази перевищувати їх екскрецію.

№3

1. Хронічна ниркова недостатність.
2. Біопсія нирок.

№4

1. Гостра ниркова недостатність
2. Діалізна терапія.

№5

1. Гостра ниркова недостатність
2. Залишковий азот, сечовина, креатенін, К, Na, Ca, Mg, P сироватки крові.

**Матеріали методичного забезпечення основного етапу заняття
Професійний алгоритм виконання курації хворого (орієнтовна карта)
для формування практичних навичок та вмінь.**

№	Завдання	Послідовність виконання	Зауваження, попередження щодо самоконтролю
1	2	3	4

1	Провести об'єктивне обстеження хворого на гостру та хронічну ниркову недостатність, хронічну хворобу нирок	<p>1.Провести збір скарг,анамнезу захворювання.</p> <p>2.Ретельно зібрати анамнез життя пацієнта.</p> <p>3.Провести огляд хворого.</p> <p>4.Дослідити серцево-судинну систему пацієнта (пальпація,перкусія).</p>	<p>Звернути увагу на особливості перебігу захворювання,фон,на якому воно виникло вік,супутні хвороби,тощо.</p> <p>Встановити наявність факторів ризику,які сприяли виникнення захворювання .</p> <p>Оцінити загальний стан хворого, положення у ліжку,колір та вологість шкіри та слизових оболонок,наявність набухання вен шиї,набряків на кінцівках.</p> <p>Звернути увагу на ритмічність пульсу,його напругу і величину на обох руках,верхівковий поштовх,його властивості,границі абсолютної та відносної серцевої тупості,їх зміни,ЧСС(тахі-чи брадікардія,екстрасистоля), АТ.</p>
		<p>5.Провести аускультацию серця та магістральних судин</p> <p>6.Дослідити систему органів дихання(перкусія,бронхофонія).</p> <p>7.Провести аускультацию легень.</p> <p>8.Дослідити систему органів травлення.</p> <p>9. Дослідити стан сечовивідної системи</p>	<p>Звернути увагу на ослаблення чи посилення тонів серця,появу шумів та додаткових III,IV тонів.</p> <p>Звернути увагу на екскурсію грудної клітини.</p> <p>Звернути увагу на прояви інтоксикації</p> <p>Болі при пальпації живота, поперека, наявність виділень у дівчаток</p>
2	Сформулювати попередній діагноз	<p>1.Сформулювати попередній діагноз.</p> <p>2.Обґрунтувати всі складові попереднього діагнозу на</p>	<p>Базуючись на сучасній класифікації захворювань органів сечової системи зформулювати попередній</p>

		підставі даних скарг, анамнезу хвороби та життя, об'єктивного обстеження	діагноз та обґрунтувати кожен його складову.
3	Оцінити показники додаткових лабораторних досліджень	1. Оцінити дані загального аналізу крові. 2. Інтерпретувати дані біохімічного дослідження крові (СРБ, АСЛ-О, сіромукоїди, білок та білкові фракції, сечовина, креатинін) 3. Оцінити бактеріологічне дослідження сечі. 4. Оцінити дані дослідження сечі за Нечипоренко, Зімницьким, уролейкограми	Звернути увагу на наявність лейкоцитозу, зсуву лейкоцитарної формули вліво, підвищення ШОЕ. Звернути увагу на рівень в крові СРБ, АСЛ-О, сіромукоїдів, білка та його фракцій, сечовини, креатиніну Звернути увагу на збудника, його чутливість до антибіотиків.
4	Інтерпретувати дані додаткових інструментальних досліджень.	Інтерпретувати дані УЗД, екскреторної урографії	Звернути особливу увагу на ознаки запальних захворювань сечової системи, тощо.
5.	Провести диференційну діагностику.	1. Послідовно знайти спільні риси у скаргах, даних анамнезу хвороби та життя, об'єктивному статусі, даних лабораторних та інструментальних методів дослідження хворого та при схожій нозології. 2. Знайти відмінності між скаргами, даними анамнезу хвороби та життя, об'єктивними симптомами, даними лабораторних та інструментальних методів дослідження хворого та при схожій нозології. 3. На підставі виявлених відмінностей виключити схожу хворобу зі списку ймовірних діагнозів. 4. Провести диференційну діагностику за вище означеним алгоритмом з усіма нозологіями, які	Особливу увагу треба приділити проведенню диференційної діагностики гострого та хронічного гломерулонефриту

		<p>мають схожу клінічну картину з пацієнтом, в тому числі з проявами враження нирок.</p> <p>5. Враховуючи неможливість виключити зі списку імовірних діагнозів гостру, хронічну ниркову недостатність зробити висновок про найбільшу імовірність такого діагнозу.</p>	
6	Сформулювати остаточний клінічний діагноз	<p>6. Сформулювати остаточний клінічний діагноз.</p> <p>7. На підставі попереднього діагнозу, аналізу даних додаткових лабораторних та інструментальних методів дослідження, проведеного диференційного діагнозу обґрунтувати всі елементи остаточного клінічного діагнозу.</p>	<p>Базуючись на сучасній класифікації захворювань органів сечової системи у дітей, сформулювати попередній діагноз, ускладнення основного захворювання та наявності супутніх захворювань.</p>
7.	Призначити лікування пацієнту	<p>1. Призначити не медикаментозне лікування.</p> <p>2. Призначити медикаментозне лікування</p>	<p>Чітко вказати режим та деталізувати дієту відповідно захворюванню. Враховуючи вік, важкість стану пацієнта, стадію захворювання, наявність ускладнень та супутньої патології призначити сучасне медикаментозне лікування відповідно до стандартів терапії захворювань органів сечової системи у дітей.</p>

**Матеріали медичного забезпечення самопідготовки студентів:
орієнтовна карта для організації самостійної роботи студентів з
навчальною літературою.**

Завдання	Вказівки
Визначити клінічні варіанти захворювань нирок у дітей	Перерахувати основні клінічні варіанти захворювань нирок у дітей
Вивчити патогенез гострої та хронічної ниркової недостатності у дітей	Виділити ключові ланки патогенезу нефротичного синдрому, гострої та хронічної ниркової недостатності у дітей
Вивчити клінічні прояви захворювань у дітей: гострого та хронічного гломерулонефриту, спадкового нефриту, гострої та хронічної ниркової недостатності при різних захворюваннях.	Встановити симптоми та згрупувати їх у клінічні синдроми, що дають змогу поставити імовірний діагноз гострої та хронічної ниркової недостатності.
Вивчити діагностичні критерії захворювань нирок у дітей	Скласти структурну схему захворювання
Вивчити додаткові методи дослідження (лабораторні, інструментальні)	Скласти план обстеження хворого з захворюваннями нирок
Вивчити клініко-інструментальні критерії діагностики захворювань сечової системи	Перерахувати основні діагностичні критерії захворювань сечової системи за даними додаткових методів дослідження
Провести внутрішньосиндромну диференційну діагностику, встановити заключний діагноз	Обґрунтувати основні компоненти діагнозу відповідно до сучасної класифікації, та провести диференціальний діагноз
Призначити індивідуальне комплексне лікування хворого на гострий та хронічний гломерулонефрит, швидко прогресуючий гломерулонефрит	Скласти лист призначень із зазначенням режиму, дієти, медикаментозного лікування, враховуючи вік, важкість стану хворого, стадію захворювання, наявність ускладнень та супутніх захворювань.
Визначити схему диспансерного спостереження за хворим з хронічною нирковою недостатністю.	Вибрати раціональну схему диспансеризації хворого і визначити прогноз при хронічній нирковій недостатності.

РЕКОМЕНДОВАНА УЧБОВО-МЕТОДИЧНА ЛІТЕРАТУРА

Основна:

12. Педиатрия: Учебник/под ред. В.Г. Майданника, - 2-е изд. - Харьков: Фолио, 2002. – С.707-745.
13. Нефрология детского возраста/под ред. Е.В. Прохорова. - Донецк: Донеччина,1997.
14. Т.В.Сорокман, М.Г.Гінгуляк, І.В.Ластівка. Захворювання дітей раннього віку. – Чернівці 2002 – С. 16-46, 99-115.
15. Інтенсивна терапія в педіатрії: Навч. посіб. для мед. ВНЗ IV рів. акред. За ред. Г.І. Белебезьєва. Рекомендовано МОЗ Київ : Знання – 2008.- 520с.
16. Медицина дитинства. За редакцією П.С.Мощича.- К.:Здоров'я, 1994. – Т. 1 - 4. - 2350 с.
17. Возианов А.Ф., Майданник В.Г., Бидный В.Г. Багдасарова И.В. Основы нефрологии детского возраста. – К., Книга плюс, 2002.- 348 с.; ил.
18. Майданник В.Г. Педиатрия. Учебник (2-е издание, испр. и доп.). – Харьков: Фолио, 2002. – 1125 с.
19. Нефрологія в практиці сімейного лікаря. Іванов Д.Д., Корж О.М. – «Аврора плюс» 2006. 272 с.
20. Шабалов Н.П. Детские болезни. Учебник.-Питер-Ком, С-Пб., 2002.-1080 с.
21. М.В. Эрман. Нефрология детского возраста в схемах и таблицах. Справочное руководство.-Санкт-Петербург:»Специальная Литература», 1997.-414с.
22. Доценко Н.Я. и др. Рациональная нефрология.- Запорожье: Лана-Друк.2004.-104 с.

Додаткова:

6. Майданник В.Г., Майданник И.В. Справочник современных лекарственных средств.- М.: АСТ; Харьков: Фолио, 2005.-1024 с.
7. Накази МОЗ України «Про удосконалення амбулаторно-поліклінічної допомоги дітям в Україні», «Про удосконалення організації медичної допомоги дітям підліткового віку», та по протоколах за спеціальностями «педіатрія» та ін. МОЗ України. – Київ, 2005 р. – 414 с.
8. Неотложные состояния в педиатрии. Под ред. В.М.Сидельникова. К.: Здоровье, 1994. – 601 с
9. Тестові завдання з педіатрії /За ред. чл.-кор. АМН України, проф. В.Г. Майданника.- К., 2007.-429 с.

10. Діагностика та лікування гострого гломерулонефриту з нефритичним синдромом у дітей: Методичні рекомендації. – Київ, 2004. – 22 с.

Навчально-методичне видання

Леженко Геннадій Олександрович
Резніченко Юрій Григорович
Компанієць Володимир Михайлович
Пашкова Олена Єгорівна
Гиря Олена Максимівна
Врублевська Світлана Володимирівна
Гладун Катерина Валеріївна
Каменщик Андрій Володимирович
Лебединець Олександра Миколаївна

ГОСПІТАЛЬНА ПЕДІАТРІЯ

*Диференційна діагностика найбільш поширених захворювань
органів сечової системи у дітей.*

Невідкладна допомога при основних невідкладних станах

Навчально-методичний електронний посібник для студентів

VI курсу медичного факультету