

**СЕМИОТИКА И
СИНДРОМЫ
ПОРАЖЕНИЯ
МОЧЕВЫДЕЛИТЕЛЬНОЙ
СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ**

«Малые» синдромы

- ▣ Болевой
- ▣ Отечный
- ▣ Гипертензионный
- ▣ МАР
- ▣ Дизурический
- ▣ Мочевой

Болевой синдром

- Боли в поясничной области (рецепторы только в капсуле)
- Боли в животе
- Острый гломерулонефрит
- Пиелонефрит
- Почечная колика

Отечный синдром

- Лицо, веки (рыхлая клетчатка)
- Полостные (до анасарки)
- Бледность (спазм артериол, анемия)
- Лабильные (могут быстро возникать и увеличиваться и быстро исчезать)
- Теплая кожа
- Утром
- Скрытые – учитывать выпитое и диурез, взвешивание, проба Мак-Клюера-Олдрича – в/к 0,2 мл физ.р-ра (рассасывание у взрослых – 40 минут, у детей 1 г. – 15-20 минут)

Отечный синдром (причины)

- Положительный водный баланс (нарушение КФ)
- Повышение проницаемости капилляров -> выход белков из крови в интерстиций -> деполимеризация МПС -> повышение онкотического давления -> задержка жидкости
- Гипопротеинемия из-за протеинурии и перехода белка в ткани -> снижение онкотического давления плазмы
 - По гидростатическим законам – на ногах и пояснице. При уровне менее 40 г/л. Потеря альбуминов снижает онкотическое давление крови больше, т.к. последнее определяется количеством молекул в единице объема, а не молекулярной массой.

Отечный синдром (причины)

- ▣ Повышенная реабсорбция натрия (или повышенное поступление) -> гипернатриемия -> активация осморорецепторов -> повышение АДГ -> задержка жидкости
- ▣ Снижение объема крови (или его имитация в виде сниженного кровотока через сосуды почек) -> активация волюморецепторов -> вторичный гиперальдостеронизм -> задержка жидкости

Гипертензионный синдром

- ▣ Головные боли, головокружение, шум в ушах
- ▣ Носовые кровотечения
- ▣ Неврологическая симптоматика (от парестезий до НМК)
- ▣ Рвота, нарушение зрения (от сужения артериол до почечной ретинопатии)
- ▣ Пульс напряжен, АД повышено, акцент 2 тона над аортой, гипертрофия ЛЖ. При невозможности ЛЖ компенсировать нагрузку – НК по ЛЖ (до отека легких)
- ▣ Склонность к быстрому течению

Гипертензионный синдром - причины

- Нарушение клубочковой фильтрации с задержкой воды и натрия -> гиперволемия
- Нарушение кровоснабжения почки – активация ренин-ангиотензин-альдостероновой системы
- Повышение чувствительности рецепторов сосудов к прессорным факторам вследствие накопления натрия
- Недостаточная выработка простагландинов
 - некоторые ПГ обладают выраженным гипотензивным действием
 - в частности , медуллин (относится к б/а липидам из мозгового вещества почки)

Малые аномалии развития

- ▣ Признак не органной патологии как таковой, а показатель нарушения эмбрионального развития плода
- ▣ Этапы формирования фаланг пальцев, ушных раковин, глазной щели, костей черепа и других костей совпадают с критическими периодами развития внутренних органов
- ▣ + синдром отставания в росте и физическом развитии

Дизурический синдром

- ▣ Полиурия – диурез увеличен более, чем в 2 раза (зависит от водного режима)
- ▣ Олигурия – менее 2/3
- ▣ Олигоанурия 10-30%
- ▣ Анурия – менее 10%
- ▣ Ишурия - неврология
- ▣ Поллакиурия – мочевыводящие пути
- ▣ Изурия – клубочки (равномерно в течение дня)
- ▣ Никтурия – клубочки

Мочевой синдром

- Бурый цвет - макрогематурия
- Розово-красный цвет – АСК
- Муть – соли, клеточные элементы, слизь, жиры, бактерии
- Плотность – глюкоза (10 г/л глюкозы = 4 ед. ρ), белок, соли

Проба Зимницкого:

- Изостенурия – монотонность плотности
- Гипостенурия – менее 1010
- Гиперстенурия – более 1025 (СД, экстраренальные потери жидкости, отеки)

Мочевой синдром

- Протеинурия – почечная- внепочечная (мочевыводящие, половые пути – не более 1 г/л), селективная-неселективная (клубочки)
- Глюкозурия (почечный порог обычно не выше 9,9 ммоль/л в крови (канальцы, СД)
- Суточное количество белка и глюкозы

Мочевой синдром

- Гематурия – микро-, макро- (цвет). Клубочки, мочевыводящие пути, опухоль, травма, тbc. Для мочевыводящих путей – протеиноэритроцитарная диссоциация, интермиттирующий характер. По порциям: 1 – м/исп.канал, 3 – м/пузырь, все – почки
- Лейкоцитурия – более 4-6, пиурия – более 60. Почки, мочевыводящие пути. Цитология осадка. Проба Нечипоренко.
- Эпителий – воспалительные изменения
- Цилиндры – канальцы, клубочки
- Салурия – канальцы

«Большие» синдромы

- ▣ Поражение клубочков
 - нефритический с-м – нефротический с-м
- ▣ Поражение канальцев
 - проксимальных – дистальных
- ▣ Поражение МВП
 - верхних – нижних
- ▣ Почечная недостаточность
 - ОПН – ХПН

Синдром поражения клубочков (нарушение фильтрации)

- ▣ Стрептококк в анамнезе за 2-3 недели
- ▣ Отеки
- ▣ Артериальная гипертензия
- ▣ Олигурия, анурия
- ▣ Гематурия
- ▣ Протеинурия
- ▣ Цилиндрурия (гиалиновые)
- ▣ Почечный эпителий
- ▣ Снижение клиренса по эндогенному креатинину (КЭК)

Нефротический синдром

- ▣ Протеинурия (более 3 г/л, более 3г/сут)
- ▣ Гипопротеинемия (гипоальбуминемия)
- ▣ Гиперлипидемия (общие липиды, холестерин, ФЛ, бета-липопротеиды) – вторично на фоне нарушения белкового обмена или автономно
- ▣ Отеки (полостные, анасарка)
- ▣ Нет повышения АД
- ▣ Снижен диурез, повышена плотность мочи
- ▣ Цилиндры, кристаллы холестерина, не характерна гематурия

Синдром поражения канальцев (нарушение реабсорбции)

- ▣ Дефект мембранного транспорта:
 - транспортного белка
 - ферментов активного транспорта
 - изменение чувствительности рецепторов
 - изменение структуры мембран клеток
- ▣ Первичные тубулопатии
- ▣ Вторичные тубулопатии
 - ПК (отравление солями тяжелых металлов, СД)
 - ДК (пиелонефрит)

Синдром поражения проксимальных канальцев

- ▣ Реабсорбция 85% воды, Na, Cl, бикарбонатов
- ▣ 100% глюкозы
- ▣ Почти 100% фосфатов, K, а/к
- ▣ Первичные тубулопатии – фосфат-диабет, болезнь де Тони-Дебре-Фанкони, аминокацидурия, почечная глюкозурия, проксимальный канальцевый ацидоз (тип II)

Фосфат-диабет (почечный рахит)

- ▣ Рахитоподобное заболевание (витамин D-резистентный рахит)
- ▣ Наследственное заболевание, чаще X-домин.
- ▣ Нарушена реабсорбция фосфатов -> гипофосфатемия и гиперфосфатурия
- ▣ Рахитические изменения скелета
- ▣ Задержка роста
- ▣ Уровень кальция нормальный или снижен
- ▣ ЩФ повышена

Болезнь де Тони-Дебре-Фанкони

- ▣ Снижение реабсорбции воды, фосфатов, Na, K, гидрокарбонатов, глюкозы, аминокислот
- ▣ Полиурия, полидипсия, гипостенурия
- ▣ Отставание в ФР и НПР
- ▣ Рахитоподобные изменения
- ▣ Гипотония, гипорефлексия, снижение АД, изменения ЭКГ
- ▣ Часто болеющие дети (ЧБД)
- ▣ Гипераминоацидурия, фосфатурия, глюкозурия
- ▣ Метаболический ацидоз

Проксимальный канальцевый ацидоз (II тип)

- Снижение реабсорбции бикарбонатов
- Гиперхлоремия - > метаболический ацидоз
- Бикарбонаты мочи повышены
- Отставание в физическом развитии
- Рахитоподобные изменения
- Нередко мочекаменная болезнь

Почечная глюкозурия

- Изолировано или при других тубулопатиях
- Глюкозурия
- Потеря сахара – слабость, чувство голода
- Полиурия (осмотический диурез)
- Склонность к ацетонурии

Синдром поражения дистальных канальцев

- ▣ Реабсорбция оставшейся воды, Na, бикарбонатов
- ▣ Секреция H и K
- ▣ Первичные тубулопатии – почечный несахарный (солевой) диабет, дистальный канальцевый ацидоз (тип I)

Дистальный канальцевый ацидоз (I типа)

- Неспособность почек снижать рН мочи за счет секреции ионов водорода в мочу (нарушен ацидогенез дистальных канальцев)
- Теряется калий (гипотония) и кальций (рахитоподобные изменения)
- Отставание в росте
- Кризы обезвоживания и полиурия
- Нефрокальциноз (избыток кальция в моче)
- Щелочная реакция мочи и дефицит оснований в крови (метаболический ацидоз)

Почечный солевой диабет (псевдогипоальдостеронизм)

- Нарушена реабсорбция натрия из-за низкой чувствительности рецепторов канальцевого эпителия к альдостерону
- За натрием теряется жидкость
- Развивается гипонатриемия, гиповолемия, дегидратация, солевое истощение, дистрофия

Синдром поражения верхних мочевыводящих путей

- ▣ В анамнезе инфекция (у младенцев – кишечная)
- ▣ Интоксикация (+ воспалительные изменения в анализе крови)
- ▣ Болевой синдром (поясница, живот)
- ▣ Нарушение пассажа мочи или салурия (вторичный пиелонефрит)
- ▣ Положительный синдром Пастернацкого

Синдром поражения верхних мочевыводящих путей

- ▣ Моча мутная, осадок
- ▣ Лейкоцитурия более 4-6 (нейтрофилы), пиурия
- ▣ Проба Нечипоренко L более 2-4 тыс.
- ▣ Бактериурия более 100 тыс в 1 мл, определяется чувствительность к а/б
- ▣ Экскреторная урография, микционная цистография (не в острый период!)

Синдром поражения нижних мочевыводящих путей

- Интоксикация менее выражена
- Дизурия (поллакиурия, боли в конце акта мочеиспускания), энурез
- Моча мутная
- Лейкоцитурия
- Гематурия (терминальная при цистите)
- Цистоскопия
- Микционная цистография (ПМР)
- Консультация гинеколога, уролога

Острая почечная недостаточность

- ▣ Нефротоксические яды, гемолиз, шок
- ▣ Нарушение кровообращения почки или токсическое действие на паренхиму
- ▣ Нарушается фильтрация и выделение мочи, накапливаются продукты белкового распада (азотистые шлаки), ацидоз

Острая почечная недостаточность (стадии)

- ▣ Основное заболевание
- ▣ Олиго-, анурия, отеки, уремическая интоксикация, водно-электролитные нарушения, нарушение сознания, ССС, дыхания, моча – белок, цилиндры, эритроциты
- ▣ Полиурия с низкой плотностью мочи, нормализация обмена (биохимический анализ крови), анализов мочи

Хроническая почечная недостаточность

- ▣ Прогрессирующее поражение почечной паренхимы
- ▣ Скрытый период – только лабораторно (пробы на концентрацию, Зимницкого, Реберга) – изогипостенурия, начальные нарушения фильтрации и реабсорбции
- ▣ Явный – изурия и никтурия, изогипостенурия до 1009-1011 (плотность близка к первичной моче), более выражены изменения фильтрации и реабсорбции, постепенное увеличение остаточного азота, мочевины, креатинина

Хроническая почечная недостаточность

- Недостаточность функции почек компенсируется:
 - уремический запах (слизистые дыхательной системы и рта выделяют мочевины, которую бактерии расщепляют до аммиака),
 - ЖКТ – уремический гастрит, колит (тошнота, рвота, диарея), стоматогингивит,
 - ларинготрахеобронхит,
 - на коже – некрозы и изъязвления, отложения кристаллов мочевины – зуд,
 - перикардит (шум трения)
- Общая интоксикация, нарушение обмена (до кахексии), анемия, уремическая кома