

СОДЕРЖАНИЕ

Условные сокращения	5
Предисловие (<i>академик РАН Ю. В. Натогин</i>)	7
Введение	8
Почки ребенка: развитие, особенности	10
Семиотика болезней почек у детей	13
Раздел 1. Симптомы	20
1.1. Изменение размеров почки	21
1.2. Боли при патологии почек и мочевыделительной системы	23
1.3. Отеки	26
1.4. Изменение суточного количества мочи	31
1.5. Изменения внешнего вида мочи	37
Раздел 2. Синдромы	41
2.1. Мочевой синдром	41
2.1.1. Протеинурия	41
2.1.2. Гематурия	49
2.1.3. Сочетанные гематурия и протеинурия	58
2.1.4. Лейкоцитурия	59
2.2. Синдром нарушения мочеиспускания и дизурических расстройств	64
2.2.1. Синдром нарушения мочеиспускания	64
2.2.2. Синдром дизурических расстройств	69
2.3. Нефритический синдром	71
2.4. Нефротический синдром	75
2.5. Синдром тубулоинтерстициальных нарушений	79
2.6. Синдром артериальной гипертензии	85
2.7. Нарушение почечных функций	96
2.7.1. Синдром острой почечной недостаточности	96
2.7.2. Синдром хронической почечной недостаточности	99
2.8. Кардиоренальный синдром (<i>Т. М. Первунина</i>)	101
2.9. Системные заболевания и синдромы поражения почек	103
2.10. Синдром «маленькой» почки	110
Раздел 3. Диагнозы	112
3.1. Гломерулонефриты	112
3.1.1. Острый гломерулонефрит	112
3.1.2. Хронический гломерулонефрит	118
3.1.3. Быстро прогрессирующий гломерулонефрит	125
3.2. Наследственный нефрит	127

3.3. Нефротический синдром	131
3.4. Тубулоинтерстициальный нефрит	135
3.5. Врожденные пороки мочевой системы (САКУТ-синдром)	138
3.5.1. Основные варианты пороков развития почек	144
3.5.2. Основные варианты пороков развития мочеточников	151
3.5.3. Основные варианты пороков развития мочевого пузыря	153
3.5.4. Основные варианты пороков развития уретры	154
3.6. Тубулопатии	156
3.7. Инфекция мочевых путей	160
3.8. Пиелонефрит	166
3.9. Пузырно-мочеточниковый рефлюкс и рефлюкс-нефропатия	168
3.10. Мочекаменная болезнь	172
3.11. Гемолитико-уремический синдром	177
3.12. Опухоли почек	180
3.13. Острое повреждение почек (острая почечная недостаточность)	182
3.14. Хроническая болезнь почек (хроническая почечная недостаточность)	191
Приложение. Нефрологические синдромы, основные и сопутствующие симптомы	211
Литература	214

УСЛОВНЫЕ СОКРАЩЕНИЯ

Клинические и инструментальные

- АГ – артериальная гипертензия
АД – артериальное давление
АКТГ – адренокортикотропный гормон
АНЦА – антинейтрофильно-цитоплазматические антитела
АСЛО – антистрептолизин-О
ВОЗ – Всемирная организация здравоохранения
ГБМ – гломерулярная базальная мембрана
ГРС – гепаторенальный синдром
ГУС – гемолитико-уремический синдром
ДВС – диссеминированное внутрисосудистое свертывание
ДН – диабетическая нефропатия
ЖКТ – желудочно-кишечный тракт
иАПФ – ингибиторы ангиотензин-превращающего фермента
ИМП – инфекция мочевыводящих путей
ИПН – индекс почечной недостаточности
КРС – кардиоренальный синдром
ЛПС – легочно-почечный синдром
МАУ – микроальбуминурия
МГН – мембранозный гломерулонефрит
МЗПГН – мезангиально-пролиферативный гломерулонефрит
МКБ – мочекаменная болезнь
МПГН – мембранозно-пролиферативный гломерулонефрит
НН – наследственный нефрит
НПВП – нестероидные противовоспалительные препараты
НС – нефротический синдром
ОГН – острый гломерулонефрит
ОЖСС – общая железосвязывающая способность сыворотки
ОПН – острая почечная недостаточность
ОПП – острое повреждение почек
ПАВ – поверхностно-активные вещества
ПМР – пузырно-мочеточниковый рефлюкс
ПЦР – полимеразная цепная реакция
РН – рефлюкс-нефропатия
СМАД – суточное мониторирование артериального давления
ТИН – тубулоинтерстициальный нефрит
тХПН – терминальная хроническая почечная недостаточность
УЗИ – ультразвуковое исследование
ФСГС – фокально-сегментарный гломерулосклероз
ХБП – хроническая болезнь почек
ХГН – хронический гломерулонефрит

ХПН – хроническая почечная недостаточность

ЦНС – центральная нервная система

ЭКГ – электрокардиография

HLA – антигены главного комплекса гистосовместимости человека (human leukocyte antigens)

САКУТ – врожденные аномалии почек и мочевыводящей системы с односторонней гипоплазией (Congenital Anomalies of the Kidney and Urinary Tract)

Лабораторные

ОЖСС – общая железосвязывающая способность сыворотки

СКФ – скорость клубочковой фильтрации

СОЭ – скорость оседания эритроцитов

IgA – иммуноглобулины класса А

IgG – иммуноглобулины класса G

IgM – иммуноглобулины класса M

pH – водородный показатель ($\text{pH} = -\lg[\text{H}^+]$)

ПРЕДИСЛОВИЕ

М. В. Эрман прошел большой путь перед написанием этой книги. Многие годы он заведовал нефрологическим отделением, в котором лечились более 30 000 детей; в эти годы защищены кандидатская и докторская диссертации.

Михаил Владимирович совмещает лечение детей с преподаванием педиатрии студентам и врачам. Среди преподаваемых дисциплин — педиатрия, пропедевтика детских болезней, факультетская педиатрия, курс нефрологии для последиplomного медицинского образования.

Профессор М. В. Эрман — автор монографий, учебников, соавтор руководств для врачей.

Постепенно Михаил Владимирович пришел к мысли о написании книги совершенно нового формата. В отличие от традиционного описания болезней главной фигурой в книге становится пациент. При оценке жалоб, анамнеза, результатов клинического обследования формируется синдром. Дифференциальная диагностика, комплекс лабораторных и инструментальных исследований позволяет установить диагноз. В специальном разделе приводится краткая характеристика методов терапии.

В списке литературы по отдельным состояниям приводятся публикации, доступные в открытой печати, которые можно найти в поисковой системе. В них заинтересованный читатель может получить более подробную информацию о методах диагностики и терапии.

Ю. В. Натозин, академик РАН

ВВЕДЕНИЕ

В середине XX столетия из педиатрии и нефрологии выделилась детская нефрология, нацеленная на изучение почек и почечных функций, их изменений в периоде роста и развития у здоровых и больных детей.

За последние три десятилетия отмечен значительный прогресс в педиатрии и нефрологии, что нашло отражение в таких оценках состояния и тактических подходов к больному, как хроническая болезнь почек, острое повреждение почек, кардиоренальный синдром, САКУТ-синдром (синдром врожденных аномалий почек и мочевых путей). В детской нефрологии активно исследуются наследственные заболевания в связи с существенным ростом их распространенности. Выделилась в самостоятельное направление фетальная нефрология. Отмечается, с одной стороны, значительное увеличение срока жизни при ряде нефропатий, наблюдавшихся ранее педиатром-нефрологом, и дожитие пациентов до взрослого периода жизни (ряд пороков развития, финский тип врожденного нефротического синдрома и др.). Все больше специалистам приходится наблюдать пациентов, перешедших во взрослую сеть после длительного лечения у педиатров (рефлюкс-нефропатия, вторично сморщенная почка). С другой стороны, в практике детского нефролога стали все чаще встречаться состояния, при которых у детей имеются заболевания, ранее редко регистрировавшиеся в детском возрасте.

Педиатрическая нефрология отличается от терапевтической нефрологии не только меньшим ростом и весом пациентов. Клинические признаки и течение заболеваний почек и мочевыводящих путей у детей, особенно в раннем возрасте, существенно отличаются от таковых у взрослых, что обусловлено особенностями строения и функционирования этой системы у ребенка. 50 % заболеваний почек протекают малосимптомно или вообще не имеют клинических признаков, 50 % протекают с минимальными изменениями в анализах мочи или вообще не имеют изменений. Кроме того, у детей часто встречаются состояния, симулирующие поражения мочевыделительной системы, что создает значительные диагностические и терапевтические трудности. Около 80 % заболеваний почек и мочевыводящих путей у взрослых дебютируют еще в детстве. Это значительно увеличивает ответственность педиатра за своевременную диагностику патологии, полноценную терапию и реабилитацию больных.

Структура заболеваний почек у детей существенно отличается от структуры заболеваний почек у взрослых. В детском периоде жизни наибольший удельный вес имеют врожденные и наследственные заболевания почек, в то время как у взрослых — гломерулопатии,

диабетические нефропатии, злокачественные заболевания. Все больше расширяется список патологических состояний, начинающихся в детском и даже антенатальном периоде (задержка внутриутробного развития, рождение ребенка с низкой массой тела), которые проявляются уже в более взрослом периоде жизни олигомеганефронией, гипертензией, снижением почечных функций.

В настоящее время стремительно углубляются наши представления о патогенезе, физиологии и патофизиологии нефропатий, эндокринной функции почек, микробиоме, биопленках и резистентности к антибиотикам. Мы живем в эпоху, когда диагностика заболеваний почек, основанная на традиционных диагностических методах, существенно дополняется методами молекулярной диагностики нефропатий, открывающей новый раздел медицины — молекулярную нефропатологию, что, в свою очередь, может обеспечить персонализированный подход к терапии, основанный на генетических особенностях пациента. Безусловно, все это оказывает значимое влияние на совершенствование диагностики и терапии заболеваний. Только один пример. В 80—90 гг. прошлого столетия в Санкт-Петербурге заболевания мочевой системы за 1 год были причиной смерти более 34 детей в возрасте от 0 до 15 лет. За период с 2002 по 2016 г. в Санкт-Петербурге от заболеваний почек и мочеполовой системы умерли 8 детей в возрасте от 0 до 18 лет.

Тем не менее общение врача с ребенком с нефропатией, как и ранее, начинается с оценки анамнеза, клинических признаков и анализа мочи. Появилось значительное количество монографий по различным аспектам детской нефрологии. Ранее мы уже представили монографию, ориентированную на врача первичного звена, получившую признание у врачей (Нефрология детского возраста в схемах и таблицах. — СПб. : Специальная Литература, 1997) и переизданную в 2010 г. (Нефрология детского возраста : руководство для врачей. — 2-е изд., перераб. и доп. — СПб. : Специальная литература).

Цель настоящего издания — представить оценку клинических признаков и симптомов, основных синдромов нефропатий и сопоставить их с изменением анализов мочи и ведущих лабораторных и инструментальных исследований. Как справедливо подчеркивает академик РАН Ю. В. Наточин, «... в симптоме физиология позволяет понять отличие от нормы, раскрыть механизм дисфункции, врач использует эти данные для лечения больного». Настоящее издание в сжатом объеме представляет информацию, которая, по мнению автора, позволит ускорить диагностику и дифференциальную диагностику нефропатий у детей и, естественно, раньше начать патогенетическую терапию, что может оказать большое влияние на течение нефропатии и прогноз.

Почки ребенка: развитие, особенности

Развитие и становление функции почек

Основные функции почек.

- Экскреторная:
 - образование мочи (клубочковая фильтрация, секреция, реабсорбция);
 - выделение мочи.
- Гомеостатическая:
 - осморегуляция — осмолярность;
 - регуляция объема жидкости — волюморегуляция;
 - регуляция ионного состава крови — электролиты;
 - регуляция кислотно-основного состояния — рН;
 - дезинтоксикация:
 - а) удаление из крови чужеродных соединений, трансформация и нейтрализация токсических продуктов;
 - б) выведение эндогенных веществ (продукты распада: мочевины, креатинина, мочевого кислоты, сульфаты, фосфаты, метаболиты гормонов и др.).
- Инкреторная (выработка физиологически активных веществ):
 - биосинтез ренина;
 - биосинтез эритропоэтина;
 - биосинтез почечных простагландинов;
 - биосинтез почечного брадикинина;
 - биосинтез почечного калликреина;
 - биосинтез урокиназы (активатор плазминогена):
 - а) биосинтез аутокоидов (биологические сигнальные молекулы локального действия) — эйкозаноиды, ангиотензин, нейротензин, оксид азота (II), кинины, гистамин и др.;
 - б) активация образующегося в печени прогормона витамина D₃ в физиологически активный гормон витамина D₃.
- Метаболическая:
 - белковый и аминокислотный обмен;
 - глюконеогенез;
 - метаболизм липопротеидов.

По времени и механизму воздействия на формирующиеся почки факторы подразделяются на следующие периоды:

- Периконцепционный период (недостаточное/неправильное питание — низкобелковая диета, гиповитаминозы); клеточный дефицит бластоцитов.
- Плацентарный период (плацентарная недостаточность); задержка внутриутробного развития.