

Э.К. Петросян



**БИБЛИОТЕКА
ВРАЧА-СПЕЦИАЛИСТА**

**ПЕДИАТРИЯ
НЕФРОЛОГИЯ**

Детская нефрология

Синдромный подход

Москва



**ИЗДАТЕЛЬСКАЯ ГРУППА
«ГЭОТАР-Медиа»**

2014

Глава 1

МОЧЕВОЙ СИНДРОМ

Протеинурия — лабораторный критерий, определяющий наличие белка в моче. В разовой порции мочи здорового человека белок может определяться в следовых количествах; в суточном объеме мочи белок определяется в количестве не более 150—200 мг/сут.

Различают высокую, умеренную и следовую протеинурию.

Высокая протеинурия — концентрация белка в общем анализе мочи выше 1,0 г/л; суточная экскреция — выше 1,0 г/м²/сут или 50 мг/кг/сут.

Умеренная протеинурия — концентрация белка в общем анализе мочи от 0,03 г/л до 1,0 г/л, при суточной экскреции белка от 200 мг/сут до 1,0 г/м²/сут.

Следовая протеинурия — эпизодическое выявление белка в разовых порциях мочи 0,033 г/л, при суточной протеинурии не более 200 мг/сут.

1.1 Высокая протеинурия

- 1.1.1 Нефротический синдром
- 1.1.2 Амилоидоз первичный и вторичный
- 1.1.3 Миеломная болезнь
- 1.1.4 Синдром Гудпасчера
- 1.1.5 Тромботические микроангиопатии
- 1.1.6 Ожоговая болезнь
- 1.1.7 Тромбоз почечных вен
- 1.1.8 Синдром длительного раздавливания (Краш-синдром)

1.2 Умеренная протеинурия

- 1.2.1 Нефритический синдром
- 1.2.2 Интерстициальный нефрит (в том числе острый пиелонефрит, обострение хронического пиелонефрита)
- 1.2.3 Инфекционные токсикозы
- 1.2.4 Отравления
- 1.2.5 Медикаментозная протеинурия
- 1.2.6 Шоковая почка
- 1.2.7 Синдром Альпорта
- 1.2.8 Синдром Олсона
- 1.2.9 Синдром Лоу
- 1.2.10 Синдром Сейн—Лоуренса
- 1.2.11 Синдром Лоуренса—Муна—Барде—Бидля
- 1.2.12 Синдром остеолиза и нефропатии
- 1.2.13 Спондилоэпифизарная дисплазия
- 1.2.14 Болезнь Дента
- 1.2.15 Болезнь Фабри
- 1.2.16 Системные васкулиты (узелковый периартериит, болезнь Вегенера)
- 1.2.17 Системные заболевания соединительной ткани
- 1.2.18 Диабетическая нефропатия
- 1.2.19 Гепаторенальные заболевания
- 1.2.20 Туберозный склероз
- 1.2.21 Туберкулез почек
- 1.2.22 Дисплазии почек
- 1.2.23 Гипертоническая болезнь
- 1.2.24 Застойная почка при сердечно-сосудистой недостаточности
- 1.2.25 Стеноз почечной артерии
- 1.2.26 Острая почечная недостаточность
- 1.2.27 Опухоль Вильмса
- 1.2.28 Судорожный синдром
- 1.2.29 Периодическая болезнь

1.3 Следовая протеинурия

- 1.3.1 Инфекция мочевыводящих путей (циститы, уретриты)
- 1.3.2 Тубулопатии
- 1.3.3 Поликистоз почек
- 1.3.4 Гипернефрома (опухоль Гравица)
- 1.3.5 Органические или функциональные нарушения уродинамики
- 1.3.6 Функциональная протеинурия (альбуминурия ортостатическая, маршевая)

1.1. ВЫСОКАЯ ПРОТЕИНУРИЯ

1.1.1. Нефротический синдром

Клинико-лабораторный симптомокомплекс, характеризующийся отеками различной степени (от пастозности до анасарки) и характерными лабораторными признаками гломерулонефрита.

ПД

Высокая протеинурия в сочетании с цилиндрурией (гиалиновые, зернистые, восковидные), возможна микроэритроцитурия, микролейкоцитурия, лимфоцитурия. Повышение СОЭ и гематокрита. Гипопротеинемия, гипоальбуминемия, дислипидемия (гиперхолестеринемия, гипер- β -липопротеинемия, гипертриглицеридемия); гиперфибриногенемия; гиперкоагуляция. См. гл. 10.

1.1.2. Амилоидоз первичный и вторичный

Первичный идиопатический AL-амилоидоз — генетически детерминированное прогрессирующее системное заболевание с поражением почек, как правило, у старшей возрастной группы. Встречается редко. Клиническая картина в дебюте не имеет четких очертаний. Характерны неспецифические симптомы астении и интоксикации. Прогрессирование протеинурии и уремии сопровождается формированием стойкой артериальной гипертензии, поражением миокарда, усугублением нефротического синдрома, тромбозами почечных вен.

ПД

Высокая степень протеинурии (часто без изменения мочевого осадка), у некоторых больных в моче обнаруживается белок Бенс—Джонса. Диспротеинемия, парапротеинемия. УЗИ — увеличение почек в размерах («большие белые почки»), неровный контур, нарушение дифференцировки паренхимы. Окончательный диагноз морфологический: типичная картина амилоидоза — выявление эозинофильного амилоидного вещества по ходу базальных мембран сосудов, канальцев, собирательных трубочек, иногда — базальных мембран клубочков (БМК). Специфическая окраска амилоида конго красным