



Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования «Донецкий государственный медицинский
университет имени М. Горького»
Кафедра педиатрии № 3
Институт неотложной и восстановительной хирургии им. В.К. Гусака*

Дизметаболическая нефропатия с оксалурией у ребенка с вторичной кардиомиопатией Клинический случай



Дубовая А.В.,
Бордюгова Е.В.,
Каменева Ю.В.,
Конов В.Г.*

Актуальность

- ▶ Дизметаболическая нефропатия (ДМН) - группа заболеваний с различной этиологией и патогенезом, которые характеризуются интерстициальным процессом в почках с поражением канальцев почек, вследствие нарушения обмена веществ.
- ▶ Транзиторная ДМН (однообразное питание, временное нарушение ферментативных систем организма – заболевания ЖКТ, ОРВИ, ИМВС, длительный прием медикаментов).
- ▶ Постоянная ДМН – хроническое заболевание, генетически детерминированные нарушения обмена веществ, качество питьевой воды.



Классификация (в зависимости от генеза нефропатии)

Первичные ДМН

наследственно-обусловленные заболевания, характеризующиеся прогрессирующим течением, ранним развитием уролитиаза и хронической почечной недостаточности (первичная наследственная гипероксалурия (оксалоз), синдром Леша-Нихана, цистиноз, цистинурия).

Вторичные ДМН

представляет собой вторичные тубулярные синдромы, иначе называемые дизметаболическими расстройствами с кристаллуриями, которые могут быть мультифакториальными.

Классификация в зависимости от вида осадка (вид нефропатии)

В основе кристаллурии лежит нарушение обмена:

- кальция – 70-90%
- щавелевой кислоты (оксалатов) – 60-90%
- мочевой кислоты (уратов) – 5-26%
- фосфатов – 5-15%
- цистина – 3%

Около 80% всех нефропатий являются смешанными:

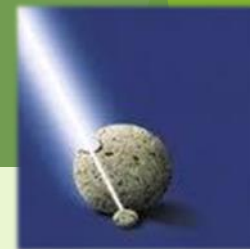
- оксалатно-кальциевыми,
- фосфатно-кальциевыми,
- Оксалатно/фосфатно-уратными.

Классификация в зависимости от вида осадка (вид нефропатии)



ОКСАЛАТЫ

- Образуются в кислой или щелочной среде из щавелево-кислого кальция или аммония.
- Камни: бугристые или шиповидные, темно-коричневого или черного цвета, плотной консистенции.



ФОСФАТЫ

- Содержат фосфорно-кислый кальций, фосфорно-кислую аммиак-магнезию (трипельфосфаты),
- формируется в щелочной среде при pH выше 7,0.
- Камни: различной формы, белого или серого цвета.

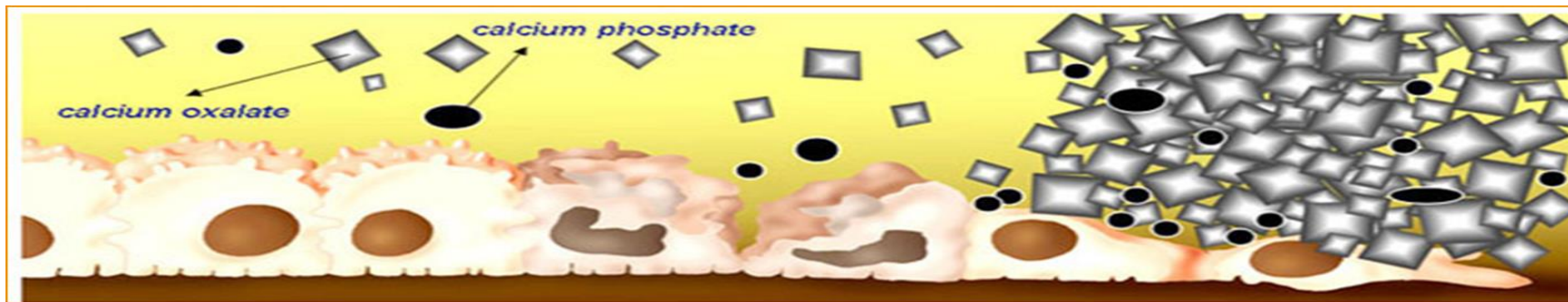
УРАТЫ

- Производные мочевой кислоты в нерастворимой кетоформе, образуются в резко кислой моче pH 5,0-5,8.
- Камни: округлой формы, ярко желтого, иногда буроватого цвета, плотной консистенции.



Патогенез

- ▶ **In vitro** избыток оксалата в митохондриях приводит к угнетению поглощения и окисления малата и сукцината в цикле Кребса, что нарушает энергетический обмен, усиливает перекисное окисление липидов, внутриклеточную секвестрацию кальция и формирование микролита щавелевокислого кальция в почке, что клинически выражается в кристаллурии, гематурии, микропротеинурии с цилиндрурией.

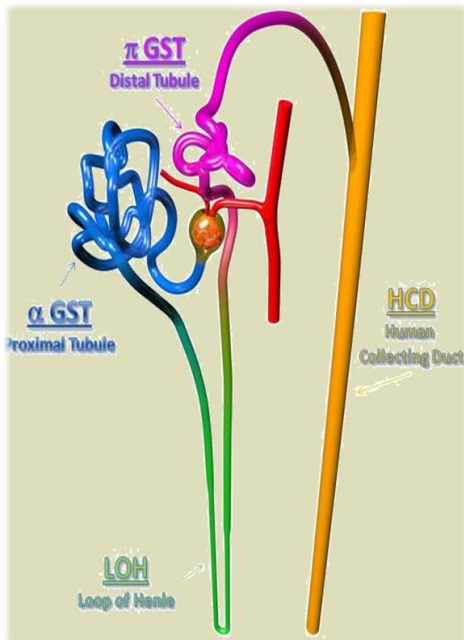


Патогенез

Диагностическим ориентиром почечной энергетической дисфункции является нарушение деятельности тубулярных структур нефрона.

Наиболее богатые митохондриями клетки находятся в проксимальных и дистальных извитых канальцах коркового слоя почки, а также в восходящей части петли Генле.

Нарушения в системе энергетического обеспечения ведет не только к развитию энергодефицита, но и способствует образованию свободных радикалов и прогрессированию оксидативного стресса.



Оксалатная нефропатия

Полиэтиологическое заболевание, в основе которого лежит нарушение стабильности почечных цитомембран как наследственного, так и спорадического характера.

Клинико-лабораторные проявления

- Помутнение мочи с выпадением осадка серо-желтого цвета
- Реакция мочи 5,0 – 7,0
- Гиперстенурия (1028 – 1030 и выше)
- Мочевой синдром с оксалатно-кальциевой и/или фосфатно-кальциевой кристаллурией, гематурией различной степени выраженности
- Протеинурия и/или лейкоцитурия абактериального характера
- Суточная экскреция оксалатов >20 мг/с
- УЗИ: очаговое повышение эхогенности почечной паренхимы, возможно уплотнение стенок лоханок

Фоновая патология:

- Аномалии развития ОМВС, нейрогенная дисфункция МП, воспалительные процессы
- Патология ЖКТ
- Аллергические заболевания
- Ожирение
- ВСД с тенденцией к гипотонии

Уратная нефропатия

Основная причина уратной нефропатии - нарушение обмена мочевой кислоты, за счет повышенного синтеза и увеличенной экскреции мочевой кислоты.

Клинико-лабораторные проявления

- Помутнение мочи с выпадением осадка кирпичного цвета
- Реакция мочи ниже 6,0
- Гиперстенурия (1028 – 1030 и выше)
- Мочевой синдром с кристаллами мочевой кислоты, гематурией различной степени, протеинурией, микроальбуминурией, лейкоцитурией абактериального характера
- Гиперурикемия $> 0,35$ ммоль/л
- Гиперурикозурия >4 ммоль/л
- Увеличение индекса мочевая кислота/креатинин
- УЗИ: очаговое повышение эхогенности почечной паренхимы, возможно уплотнение стенок лоханок

Фоновая патология

- Ацетонемические состояния
- Аллергические реакции
- Аномалии развития ОМВС
- Патология суставов
- Вариабельность АД
- Эмоциональная лабильность

Фосфатная нефропатия

Основная причина гиперфосфатурии – хроническая инфекция мочевой системы.

Клинико-лабораторные проявления

- Помутнение мочи с выпадением осадка молочно-белого цвета
- Реакция выше 7,0
- Кристаллы трипельфосфатов в виде призм с двойным лучепреломлением
- Суточная экскреция фосфатов > 2,5 – 4,0 мг
- Увеличение индекса фосфор/креатинин
- Наличие в моче микроорганизмов с уреазной активностью (*Proteus*, *Pseudomonas*)

Фоновая патология

- Хроническая инфекция мочевой системы
- Аномалии развития ОМВС
- Хроническая патология органов ЖКТ

Клинический случай

Пациент К., 17 лет, при поступлении предъявлял **жалобы** на :

- ▶ кратковременные эпизоды головокружения,
- ▶ потемнения в глазах при резкой перемене положения тела,
- ▶ периодически колющую или давящую боль в проекции сердца при физической нагрузке.

Анамнез заболевания

- ▶ Пациент находится на диспансерном учете у кардиолога в связи с выявленной в 2019 г. пограничной дилатацией левого желудочка и склонностью к брадикардии (с 2016 г.).
- ▶ Получает курсы кардиотрофической терапии.

Анамнез жизни:

- От I беременности, протекавшей на фоне анемии легкой степени, ОРИ в 12 нед., отеков беременной. В родах гипоксия плода.
- Родился в срок с массой 3550,0 г, длиной 51 см, окр. гол. 35 см, окр.гр.кл. 34 см в асфиксии легкой степени.
- На грудном вскармливании до 4,5 мес.

Анамнез жизни:

- ▶ В физическом и статомоторном развитии не отставал. Голову держит с 3 мес., сидит – с 6 мес., ходит – с 11 мес. Первые зубы появились в 6 мес.
- ▶ В 3,5 года прооперирован по поводу ущемленной правосторонней паховой грыжи.
- ▶ В 5 лет – перелом левой лучевой кости без смещения.
- ▶ В 5 лет – операция по поводу взрывной травмы с открытым оскольчатым переломом ногтевой фаланги I пальца левой кисти; оскольчатыми слепыми ранениями II и III пальцев левой кисти и ладонной поверхности, инородного тела левой кисти (осколок).
- ▶ В 16 лет: операция по поводу варикоцеле.
- ▶ В 16 лет: вскрытие абсцесса мягких тканей в области сгибательной поверхности правого лучевого сустава.
- ▶ В анамнезе atopический дерматит и интермиттирующий аллергический ринит.

Клин. анализы мочи в динамике наблюдения

<i>Возраст</i>	<i>Цвет</i>	<i>Прозрачность</i>	<i>Удельный вес</i>	<i>Реакция</i>	<i>Глюкоза</i>	<i>Белок</i>	<i>Лейкоциты</i>	<i>Эритроциты (неузм.)</i>	<i>Эпителий</i>	<i>Слизь</i>	<i>Соли</i>	<i>Бактерии</i>
5 лет	Сл. желт.	Прозр.	1018	Кисл.	-	-	1-2	-	Един.	+	Оксалаты	-
7 лет	Желт.	Сл.мутн.	1012	Кисл.	-	-	1-2	-	Един.	-	Оксалаты	-
9 лет	Желт.	Сл.мутн.	1020	Кисл.	-	-	5-6	1-2	Един.	+	Оксалаты	-
11 лет	Желт.	Сл.мутн.	1018	Сл. Кисл.	-	0.012	1-2	2-3	Един.	-	Оксалаты	-
13 лет	Желт.	Сл.мутн.	1016	Сл. кисл.	-	-	3-4	1-2	Един.	-	Оксалаты	-
15 лет	Желт.	Сл.мутн.	1020	Кисл.	-	0.006	3-4	1-2	Един.	+	Оксалаты	-
17 лет	Желт.	Сл.мутн.	1012	Кисл.	-	-	6-10	1-2	Един.	Большое кол-во	Оксалаты	-

Объективно:

- ▶ Правильного телосложения, удовлетворительного питания. На лице, туловище и плечах угревая сыпь. У основания шеи слева пятно красного цвета с проступающими мелкими сосудами диаметром до 1,5 см.
- ▶ Хорошо развита мускулатура. Движения в суставах обычные, признаки Beighton – отрицательные.
- ▶ Слизистая полости рта розовая, язык у корня обложен белым налетом.
- ▶ В легких везикулярное дыхание.
- ▶ Тоны сердца обычные, короткий систолический шум в I и V точках.
ЧСС со склонностью к брадикардии в клиноположении.
- ▶ Живот мягкий, печень у реберной дуги. Умеренная болезненность в точке Керра. Селезенка не определяется.
- ▶ Стул через день. Моча светлая.

Лабораторное обследование:

- ▶ **Клинич. анализ крови:** эр.- 5,26 Т/л, Нв-157 г/л, Нт-43,3, Тр-222 Г/л, Л.-5,1 г/л., п.-1, с.-56, л.-32, э-2, м-8, б.-1. СОЭ – 5 мм/час.
- ▶ **Биохимическое исслед. крови:** билирубин общ. –16,21 мкмоль/л; билирубин прямой – 4,00 мкмоль/л; билирубин непрямой – 12,21 мкмоль/л; АСТ – 27 Ед/л, АЛТ – 13 Ед/л, глюкоза – 5,95 ммоль/л, мочевины – 4,37 мм/л, креатинин – 65,0 мкм/л, общий белок – 74,0 г/л.
- ▶ **Гормоны щитовидной железы:** АТ к ТПО – 7,35 Ед/мл (норма: 0-30 ЕД/мл), ТТГ – 0,75 мкМЕ/мл (норма: 0,23-3,4 мкМЕ/мл), Т4св. – 15,7 пмоль/л (норма: 10,0-23,2 пмоль/л).
- ▶ **Острофазовые показатели:** АСЛО – 300 мг/л (норма: до 200), СРБ – отриц.
- ▶ **Коагулограмма:** ПТИ – 89%, ПТВ – 12,8 с, АЧТВ – 24,8 с, МНО – 1,13, фибриноген – 2,81 г/л.
- ▶ **Ан. мочи:** желт., сл. мутн., уд.вес.-1012, р-ция кисл., сахар – нет, белок – нет, Л. 4-8 в п/зр, эр – 1-2 в п/зр., эпит. пл.-ед. в п/зр., слизь - большое кол-во, оксалаты-все п/зр.

Клинический пример

- ▶ **ЭХО-КГ:** Пограничная дилатация левого желудочка. Проплапс передней створки митрального клапана, митральная недостаточность I ст. Сократимость миокарда, систолическая функция желудочков нормальные. Аберрантная хорда, дополнительная трабекула в левом желудочке.
- ▶ **ХМ-ЭКГ:** суточный ритм ЧСС 43-129 (ср. 58) в мин, т.е. ЧСС в течение суток в пределах нормы. Циркадный индекс ЧСС в пределах нормы. Вегетативная дисфункция синусового узла. Толерантность к нагрузке «выше средней». Соотношение высокочастотного и низкочастотного компонентов сбалансировано. Ночной прирост высокочастотной составляющей недостаточно выражен. На реопневмограмме общая длительность апноэ/гипопноэ 5% времени. ИАГ – 11, что соответствует легкой форме синдрома сонного апноэ.
- ▶ **ДС МАГ:** Выраженная экстравазальная компрессия ПА в сегменте V2. Перегруженность в бассейне ВЯВ справа.
- ▶ **УЗИ ЩЖ:** не увеличена; структура и ткань без особенностей. В режиме ЦДК кровотоков в норме.
- ▶ **УЗИ ЖКТ:** печень – правая доля 129 мм, левая доля 55 мм, ткань обычной эхогенности, однородная. Желчный пузырь – не увеличен, стенка 3,4 мм, конкрементов нет. Поджелудочная железа – обычных размеров и эхогенности, однородная.
- ▶ **УЗИ почек:** обычной формы, размеров и положения, паренхима однородная, ЧЛС не расширены. **Справа конкремент 4 мм.**

Клинический диагноз:

▶ Основной: (I 42.9) Вторичная кардиомиопатия с пограничной дилатацией полости левого желудочка. ХСН 0.

▶ Сопутствующий:

(G 90.0) Вегетативная дисфункция по кардиальному типу, вегетативная дисфункция синусового узла.

(G63.4) Вертебробазилярная недостаточность артериальной системы на фоне нестабильности шейного отдела позвоночника и мальформации позвоночных сосудов.

(G 47.2) Синдром апноэ сна легкой степени.

(E 74.8) **Дизметаболическая нефропатия с оксалурией, нефролитиаз правой почки (конкремент 4 мм).**

(K 81.1) Хронический холецистит, ремиссия.

(L 70.0) Угревая болезнь.

(J 30.1) Аллергический ринит, интермиттирующее течение .

Рекомендации:

Диета

- ▶ Картофельно-капустная диета на 3-4 недели: частое питание (4-5 раз в день) небольшими порциями.
- ▶ Питьевой режим: употреблять в день не менее 2 л жидкости (вода без газа, минеральная вода, травяной чай, сок, кисель и др.).
- ▶ Блюда из картофеля и капусты, хлеб (пшеничный и ржаной), нежирные молочные и кисломолочные продукты (сливочное масло, кефир, творог), злаки (овсянка, пшено), несладкие фрукты (абрикосы, яблоки, груши, персики).
- ▶ Затем стол № 5.

ВВ!

Ограничить употребление моркови, зеленой фасоли, цикория, лука, помидоров, говядины, курицы, печени, трески, смородины, редиса, гречки.

Исключить: шоколад, свекла, сельдерей, шпинат, щавель, ревень, петрушка, экстрактивные вещества (бульоны), маринады, консервы, копчености, солёные, острые, жареные блюда, крепкий чай и натуральный кофе, препараты аскорбиновой кислоты.



Примерное меню на 1 нед.:

	Завтрак	Перекус	Обед	Перекус	Ужин
Понедельник	Картофельное пюре со сливочным маслом	2 абрикоса	Овощной суп. 2 кусочка хлеба. Салат из капусты с луком	Кефир 1 %	Запеченный в духовке картофель. Капустные котлеты
Вторник	Творожная запеканка	2 сливы	Капустняк постный. 2 кусочка хлеба	Натуральный йогурт	Картофельные зразы со сметаной
Среда	Мюсли	Яблоко	Тушеная капуста с луком и морковью. Хлеб	Ряженка 1 стакан	Отварной картофель с маслом и укропом. Салат из капусты
Четверг	Гречневая каша со сливочным маслом	Персик	Рулет картофельный с говядиной. Салат из капусты	Кефир 1%	Картофельная запеканка
Пятница	Овсяная каша с сухофруктами	Стакан кефира	Постное жаркое из капусты с картофелем	2 персика	Картофельное пюре. Капустный салат
Суббота	Творог со сметаной и укропом	Груша	Капустняк постный. Хлебцы	Хлеб с маслом	Жаркое из картофеля, кролика, с луком и морковью
Воскресенье	Пшенная каша с тертым яблоком	Тост с маслом	Капустный борщ с картофелем. Хлеб 2 кусочка	Огуречный смузи	Картофельно-капустная запеканка

Медикаментозная терапия:

- ▶ Элькар (100 мг/кг/сут) до 3 мес.
- ▶ Канефрон Н по 2 таб. 3 раза в день до 3 мес.
- ▶ Магне-В6 по 2 табл. 3 раза в день 1 мес.

- ▶ Затем - витамины А, Е, В6.
- ▶ Эссенциале.
- ▶ Пробиотики.

Выводы:

- Нарушения метаболизма щавелевой кислоты в детском возрасте должны быть установлены своевременно.
- Коррекция нарушений метаболизма щавелевой кислоты позволяют предупредить развитие обменной (оксалатной или оксалатно-кальциевой) нефропатии и нефрокальциноза у детей.

Спасибо за внимание!

