

Міністерство освіти і науки України
Державний вищий навчальний заклад
«Ужгородський національний університет»
Медичний факультет
Кафедра педіатрії з дитячими інфекційними хворобами

Горленко О.М., Ленченко А.В., Томей А.І.

**Анатомо-фізіологічні особливості, методики
дослідження, основні захворювання
сечовидільної системи у дітей**

Навчально-методичні рекомендації з педіатрії
для студентів III, IV, VI курсу
медичного факультету ДВНЗ «УжНУ»

Ужгород – 2023

УДК: 616.6(075.8)

«Анатомо-фізіологічні особливості, методики дослідження, основні захворювання сечовидільної системи у дітей»: навчально-методичні рекомендації з педіатрії для студентів III, IV, VI курсів медичного факультету ДВНЗ «УжНУ».

Автори:

Горленко Олеся Михайлівна, д.мед.н, професор, зав. кафедри педіатрії з дитячими інфекційними хворобами медичного факультету ДВНЗ «УжНУ»

Ленченко Агнета Вінцеївна, к.мед.н., доцент кафедри педіатрії з дитячими інфекційними хворобами медичного факультету ДВНЗ «УжНУ»

Томей Адриан Іванович, к.мед.н., доцент кафедри педіатрії з дитячими інфекційними хворобами медичного факультету ДВНЗ «УжНУ»

Горленко О.М., Ленченко А.В., Томей А.І.

«Анатомо-фізіологічні особливості, методики дослідження та основні захворювання сечовидільної системи у дітей»: навчально-методичні рекомендації з педіатрії для студентів III, IV, VI курсів медичного факультету ДВНЗ «УжНУ».

Методичні рекомендації, написані групою авторів кафедри педіатрії з дитячими інфекційними хворобами медичного факультету ДВНЗ «УжНУ» містять інформацію про анатомо-фізіологічні особливості і методи обстеження органів сечовиділення в дитячому віці, а також етіологію, патогенез, діагностичні критерії, клініко-лабораторні особливості, диференційно-діагностичні ознаки та принципи лікування найбільш поширених захворювань у дітей. Методичні рекомендації розраховані для підготовки до практичних та семінарських занять студентів III, IV, VI курсу медичного факультету.

Horlenko O.M., Lenchenko A.V., Tomei A.I.

"Anatomical and physiological features, research methods and main diseases of the urinary system in children": educational and methodological recommendations in pediatrics for students of the III, IV, VI courses of the medical faculty of the State higher educational institution Uzhhorod National University.

Methodological recommendations, written by a group of authors of the Department of Pediatrics with Children's Infectious Diseases of the Medical Faculty of the State higher educational institution "Uzhhorod National University", contain information on anatomical and physiological features and methods of examination of the urinary organs in childhood, as well as etiology, pathogenesis, diagnostic criteria, clinical and laboratory features, differential diagnostic signs and principles of treatment of the most common diseases in children. Methodological recommendations are designed for preparation for practical and seminar classes of students of the III, IV, VI courses of the Faculty of Medicine.

*Рекомендовано до друку методичною комісією
медичного факультету ДВНЗ «УжНУ» (протокол №5 від 06.12.2023 р.) і
Вченою Радою медичного факультету ДВНЗ «УжНУ»
(протокол №8 від 07.12.2023 р.)*

ЗМІСТ

1. Органи сечовидільної системи	4
2. Ембріональний розвиток нирок	4
3. Анатомо-функціональні особливості сечовидільної системи у дітей.....	5
4. Методика обстеження сечової системи у педіатричній практиці.....	10
5. Найчастіші симптоми системи сечовиділення	13
6. Лабораторні методи дослідження	15
7. Інструментальні методи дослідження	24
8. Основні синдроми при захворюваннях нирок і сечовидільних шляхів	27
9. Диференційна діагностика гломерулонефритів	30
10. Диференційна діагностика інфекційно-запальних захворювань сечової системи у дітей.....	43
11. Матеріали для самоконтролю.....	54
12. Список використаних джерел	62

ОРГАНИ СЕЧОВИДІЛЬНОЇ СИСТЕМИ

1. Нирки.
2. Сечоводи.
3. Сечовий міхур.
4. Сечовивідний канал.

Нирки є важливим гомеостатичним органом, що підтримує сталість внутрішньосередовища організму.

Нирки приймають участь у підтримці постійного об'єму, осмотичної концентрації, іонного складу і кислотно-лужної рівноваги крові.

Важливе значення мають метаболічна та інкреторна функції нирок. Вони виробляють фізіологічно-активні речовини, що мають системну дію: ренін, еритропоєтину, активна форма вітаміну Д₃, простагландіни, брадікінін. В нирках відбувається розщеплення і синтез білків, ліпідів та вуглеводів.

Нирки відіграють важливу роль в виведенні з крові кінцевих продуктів обміну, чужорідних речовин, продуктів азотистого обміну – сечовини, сечової кислоти.

Процес сечоутворення починається вже на 9-му тижні внутрішньо-утробного розвитку плода, в цей час видільну функцію виконує плацента.

ЕМБРІОНАЛЬНИЙ РОЗВИТОК НИРОК

- на **3-му тижні** внутрішньоутробного розвитку відбувається утворення пронефросу, який розташований позаочеревинно у краніальному кінці ембріона (**I стадія**). Переднирка не функціонуючи піддається зворотному розвитку;
- на **4-му тижні** починається стадія мезонефросу (**II стадія**). Утворюються каналці і вивідні протоки, які відкриваються у клоаку;
- на **5-6 му тижні** в каудальній частині ембріону починає формуватися метанефрос або постійна нирка (**III стадія**) (рис.1).

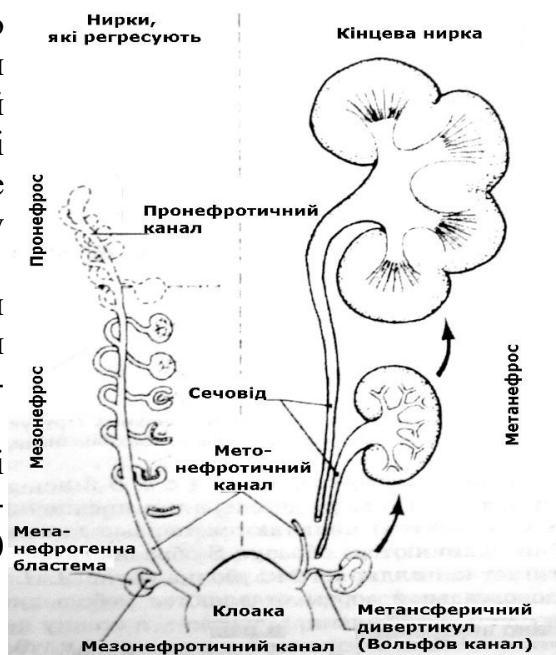


Рисунок 1. Ембріогенез нирок.

Особливості ембріогенезу нирок:

1. Формування сечовидільної системи відбувається етапно з двох різних ділянок мезодерми, які в подальшому з'єднуються;
2. Нирки закладаються і формуються в каудальній частині ембріону, а потім «піднімаються» з порожнини тазу в черевну порожнину та повертається на 90 градусів.
3. Формування нирок і сечоводів із різних закладок ембріональної тканини може призводити до появи анатомічних аномалій кількості нирок і сечоводів.

4. Внаслідок порушення «підйому» нирок з порожнини тазу можлива поява дистоній нирок та зміна форми: S – подібна, L – подібна, пухлиноподібна, дископодібна (рис. 2).

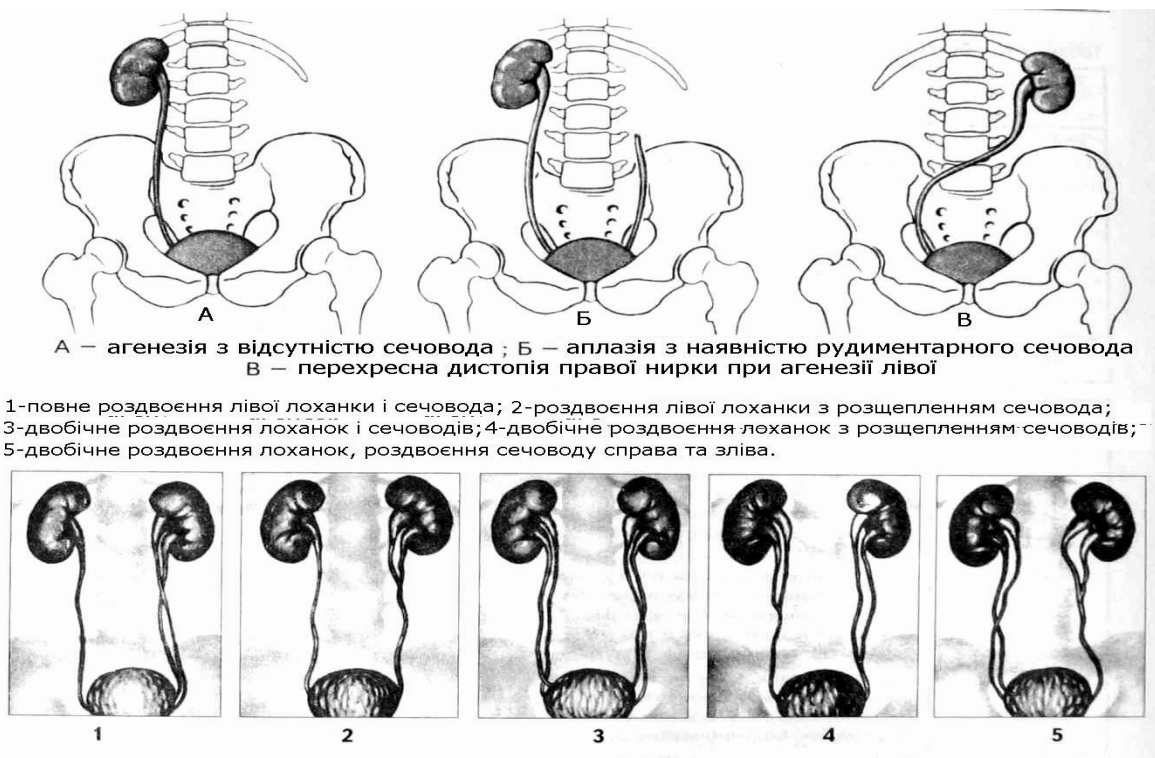


Рисунок 2. Аномалії розвитку нирок.

АНАТОМО-ФУНКЦІОНАЛЬНІ ОСОБЛИВОСТІ СЕЧОВИДІЛЬНОЇ СИСТЕМИ У ДІТЕЙ

Маса нирок у дорослих становить 120–150 г, тобто 1/200–1/250 частина, ліва нирка трохи менше правої. У кожній нирці розрізняють два види тканини: зовнішня (кіркова) і внутрішня (мозкова) речовина. У кірковій речовині розташовуються клубочки, а також ділянки каналцевої системи. У новонародженої дитини середня величина маси нирок становить 12 г (1/100 частина), збільшення їх триває до 30 років. Найбільш інтенсивно нирка зростає в перші 3 роки життя, в період статевого дозрівання і в 20–30 років. До року маса нирок потроюється, до 15 років зростає в 10 разів.

Нирки новонароджених мають лобулярну (часточкову) будову, яка до 5 років у більшості дітей зникає. Кірковий шар недостатньо розвинутий (мозковий шар переважає над кірковим).

Розміри нирок у новонародженого відносно більші, ширина нирки в дітей першого року життя складає 65 % її довжини. Довжина нирок не перевищує висоти тіл чотирьох поперекових хребців. При народженні дитини вага нирки складає в середньому 10-12 г. До 5-6 місяців її маса подвоюється, а в кінці першого року – потроюється. До статевого дозрівання збільшення розмірів нирки йде повільно, а в пубертатний період маса нирки збільшується у 10 разів.

Розташовуються нирки нижче, ніж у дорослого (нижче гребеня клубової кістки) і до 2-3 років їх можна пропальпувати. Нирки розташовані поблизу аорти (інтенсивно кровопостачаються) в заочеревинному просторі, зовні покриті фіброзною капсулою, яка у новонароджених дітей дуже тонка і безпосередньо прилягає до паренхіми внаслідок відсутності жирової капсули.

Фіксує апарат нирок представлений фіброзною капсулою, зв'язками (lig. hepatorenale, lig. lienorenale, lig. duodeno-renale) та судинами. У дітей раннього віку він недостатньо розвинутий, що зумовлює більшу фізіологічну рухливість нирок, особливо у новонароджених, дітей віком до 7 років та в підлітковому віці, коли проходить інтенсивний ріст дитини в довжину (це може сприяти розвитку запальних захворювань сечової системи). Фізіологічна рухливість нирок дорівнює висоті тіла одного хребця (1-2 см). Жирова капсула у новонароджених дітей відсутня. У дітей раннього віку слабо розвинута навколонирикова жирова клітковина, тому нирки більш рухливі. Остаточне формування механізму фіксації завершується до 5–8 років.

Ниркові миски розвинуті добре, але їх м'язова і еластична тканина слабо розвинена. Миска розташована внутрішньонирково.

Спостерігається тісний зв'язок лімфатичної системи нирок з лімфатичною системою шлунково-кишкового тракту. Плазмотік в нирках новонародженої дитини як в абсолютних, так і в відносних величинах менший, ніж у дорослих.

Сечовід має звивисту форму і 3 фізіологічні звуження. Дистальний відділ сечовода у новонароджених дуже короткий, довжина внутрішньо-міхурового сегмента не перевищує 0,5 см (до 10-12 років – 1,5 см), що сприяє розвитку міхурово-сечового рефлюксу.

Сечовий міхур високо розташований, частково знаходиться в малому тазі. При його наповненні може пальпуватися, пізніше він опускається в малий таз. При звільненні сечового міхура від сечі останній набуває веретеноподібної чи грушоподібної форми; слабо розвинуті м'язовий і еластичний шари; зияння усть сечоводів через слабкий розвиток волокон у цих ділянках; слизова оболонка сечового міхура гарно розвинута, добре васкуляризована.

Місткість сечового міхура різна у дітей різного віку: у новонароджених – близько 30 мл; у 1-річної дитини – до 35-50 мл; у дітей віком 1-3 роки – 50-90 мл; у дітей віком 3-5 років – 100-150 мл; у дітей віком 5-9 років – 200 мл; у дітей віком 9-12 років – 200-300 мл; у дітей віком 12-15 років – 300-400 л.

Сечовипускальний канал короткий, широкий, слабо виражена складчастість його слизової оболонки, містить мало сполучнотканинних волокон і еластичної тканини. Сечівник у дівчат у всі вікові періоди коротший та ширший, ніж у хлопчиків (у хлопчиків 5-6 см (у дорослих 15-18 см), в період статевого розвитку сягає 10-12 см; у дівчаток всього 1-3 см; зовнішній отвір сечовипускного каналу у дівчаток зияє.

Структурно-функціональною одиницею ниркової тканини є нефрон (рис. 3). Він має ниркове (мальпігієве) тільце з судинним клубочком (гломерулою), систему звивистих і прямих канальців, кровоносні і лімфатичні

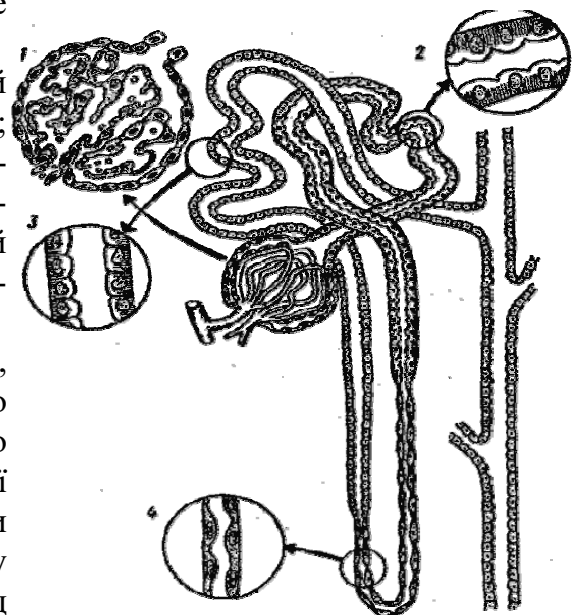


Рисунок 3. Будова нефрона:

- 1— клубочок;
- 2— проксимальний відділ канальця;
- 3— дистальний відділ канальця;
- 4— тонкий відділ петлі Генле

судини, нейрогуморальні елементи. Загальна кількість нефронів в обох нирках становить близько 2 000 000. Морфофункціональний розвиток нирок, їх дозрівання здійснюється саме за рахунок приросту кіркових нефронів. З віком розміри нефронів і їх ниркових клубочків збільшуються: у однорічних дітей середній діаметр клубочка близько 100 мкн, у дорослого близько 200 мкн.

Клубочок ниркового тільця (гломерула) складається з групи переплетених капілярів, що беруть початок від артеріоли, що приносить, і впадають у артеріолу, що виносить, та оточений капсулою клубочка Шумлянського-Боумена. Клубочок розташований між артеріолами, що приносить і виносить, і венулами всередині артеріальної системи (рис. 4). Стінка капіляра – це клубочковий фільтр, що складається з епітелію, ендотелію і розташованої між ними базальної мембрани. Ендотелій капілярів клубочка має пори розміром до 100–150 нм і щільну діафрагму. Це основний шлях ультрафільтрації. Крім цього, ендотеліальні клітини секретують ендотеліні, які мають судинозвужувальний ефект та оксид азоту, який викликає вазодилатацію. Епітелій, що покриває клубочок, не плоский, а циліндричний, і має щільну діафрагму (своєрідну решітку) або систему пор фільтрації.

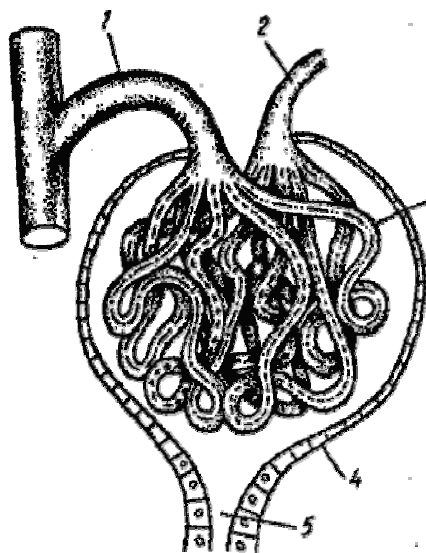


Рисунок 4. Схематичне зображення мальпігієвої тільця: 1 – клубочкова артеріола, що приносить;

2 – клубочкова артеріола, що виносить;

3 – капілярні петлі клубочка;

4 – капсула;

5 – каналець.

У новонароджених клубочки (мальпігієві тільця) дрібні і щільно прилягають один до одного. На одиницю об'єму нирки новонароджених доводиться 50 клубочків, у 8–10 міс – 18–20, у дорослих – 4–6. Діаметр клубочків новонароджених дуже малий, і сумарна поверхня фільтрації, що припадає на одиницю маси органа, виявляється значно менше, ніж у дорослого. До фільтрації дорослого вона наближається у 12–14 років.

Юкстагломерулярний апарат (ЮГА) – від латинських слів *juxta* – близько, *glomerulus* – клубочок. У стінці артеріоли, що приносить, безпосередньо біля клубочка є особливі клітини з гранулами (юкстагломерулярні клітини), клітини юкстагломерулярного острівця. Вони володіють секреторною здатністю – виробляють ренін, який є каталізатором утворення ангіотензину, надає потужну судинозвужувальну дію і стимулює продукцію альдостерону наднирковими залозами. ЮГА є регулятором деяких функцій нефрона, впливає на рівень кров'яного тиску і на хімічний склад ультрафільтрату сечі в нефроні.

Порожнина капсули безпосередньо переходить в просвіт проксимального каналця, який представлений трубкою, що звивається навколо ниркового тільця. Проксимальний каналець переходить в петлю нефрона; в ній розрізняють низхідний і висхідний прямі каналці. Висхідна частина петлі переходить у дистальний

звивистий каналець, продовженням якого є збірна трубочка. Збірні трубочки переходять у сосочкову протоку, яка відкривається в ниркові чашечки.

Канальці ниркової коркової речовини. Канальцева система має 4 відділи:

головний (проксимальний) тонкий сегмент петлі Генле, дистальний, збірні трубочки. Канальці нефрону вельми неоднорідні за структурою і функціями.

Епітеліальні клітини проксимальної частини каналця нефрона мають щіткову облямівку, що складається з безлічі мікрворсинок. Це обумовлює велику можливість здійснювати ендоцитоз і активно транспортувати іони з просвіту каналця через тіло клітини в інтерстиціальну тканину. Дистальна частина каналця розглядається як частина нефрона, тісно пов'язана з юкстагломерулярними клітинами. Епітелій його представлений великими клітинами і має лише нечисленні мікрворсинки, велику кількість мітохондрій, що свідчить про іншу функціональну здатність епітелію дистального каналця в порівнянні з проксимальним, зокрема, про секреторну активність.

Незрілість каналцевої системи нефрона обумовлює недосконалість концентраційної функції нирок. Зворотне всмоктування в кров води, що профільтрувалася в капсулу з судин клубочків, дуже невелике.

Перші 3–4 дні новонароджений виділяє невелику добову кількість сечі. У перший день може відзначатись навіть відсутність сечовиділення, проте до 12-го дня життя добова кількість сечі може збільшитися в 12 разів. У той же час в незрілій нирці відсутні механізми, що перешкоджають зворотному проходженню з каналців в кров іонів Na^+ і Cl^- . У дорослих концентрація Na^+ в сечі і в крові майже однакова. У новонароджених Na^+ сечі і Na^+ плазми становить 1/25, вміст хлоридів в сечі значно нижче, ніж у дорослого (приблизно в 70–100 разів), 99 % профільтрованих хлоридів знову потрапляє з просвіту каналців в кров. Тобто, нирки дітей першого року життя не здатні концентрувати сечу.

Сечові каналці у новонароджених дуже вузькі і тонкі, петля Генле коротка, вершина її входить в корковий шар. Діаметр сечових каналців збільшується до 30 років. Поперечний розріз звивистих каналців у дітей в два рази вужче, ніж у дорослих.

Особливості функції каналцевого апарату: недосконала каналцева реабсорбція у новонароджених і дітей 1-го року життя; максимальна каналцева реабсорбція глюкози з розрахунку на поверхню тіла у новонароджених складає 1/5 і досягає значення дорослих до 10–12 років; фізіологічна глюкозурія; вища реабсорбція Na , що сприяє його затримці в організмі.

Ниркова мозкова речовина містить прямі каналці і петлі нефрона, збірні трубочки, нисхідні і висхідні прямі судини, інтерстиціальну тканину. У висхідній петлі Генле відбувається активний транспорт електролітів. У дітей раннього віку петлі нефронів коротші і регуляція водно-сольового обміну гірша. У інтерстиціальних клітинах мозкової речовини продукується антигіпертензивний фактор і три типи простагландинів. У прямих збірних трубочках є мукопротеїни, які сприяють утворенню циліндрів і каменів.

Таким чином, функціональні особливості утворення сечі у дітей наступні:

- Можливості клубочкової фільтрації у дітей обмежені, що пов'язано із малою загальною фільтруючою поверхнею у новонароджених (біля 30% норми дорослого). Лише до кінця 2 року життя фільтрація сечі в клубочках наближається до такої у дорослих.

- Другою особливістю сечоутворення є низька щільність сечі. Як відомо, щільність сечі в основному характеризує реабсорбційну функцію каналцевого апарату.

- Існує відносна залежність між щільністю сечі та її осмолярністю. Осмолярна концентрація сечі у дітей значно менша, ніж у дорослих. У дітей в періоді фізіологічної втрати маси тіла вона приблизно в 3 рази менша, ніж у дорослої людини. Залежність осмотичного тиску сечі від величини діурезу починає проявлятися у дитини на 5-му місяці життя, а у дитини 7 міс. вона вже виражена так, як у дорослих. Остаточне формування функції осморегуляції відбувається приблизно до другого року життя

- Реабсорбція залежить від віку дитини. У дітей перших місяців життя реабсорбується глюкози всього 25% у порівнянні з дорослими. Тому в дітей спостерігається нерідко глюкозурия, яка може виникнути при невеликому цукровому навантаженні. Здатність концентрувати хлориди формується на другому році життя. У дітей раннього віку екскреція хлоридів з сечею складає всього 1-10 мг/год, а в старшому віці - 740 мг/год.

- У дітей раннього віку механізми ниркової регуляції кислотно-лужної рівноваги також незрілі. Про це свідчить дуже швидкий розвиток ацидозу при різних захворюваннях. За той самий час нирка дитини секретує у 2 рази менше кислотних радикалів, ніж нирка дорослої людини. Незрілістю ниркових каналців у дітей перших тижнів життя пояснюється обмеження продукції амоніаку, в зв'язку з чим важливий механізм економії лугів практично не функціонує. Однак натрій каналці дитячої нирки реабсорбують зі значно більшою енергією, ніж у дорослого. Затримка натрію призводить до розвитку набряків та інших проявів гіперсалемії. Процес секретції у каналцях дитячої нирки проходить повільніше.

Екскреція нирками води і солей у дітей раннього віку обмежена низькою величиною клубочкової фільтрації. Добовий діурез залежить від віку дитини: в 1 місяць життя – 200–300 мл; в 1 рік – 600 мл; у дітей 2–10 років добовий діурез можна вирахувати за допомогою емпіричної формули: $600+100(N-1)$, де N – вік дитини в роках; діти, старші 10 років, мають добовий діурез, як і дорослі, – 1 700-2 000 мл.

Відмінною рисою водно-сольового обміну в дітей є виведення води через легені і шкіру (половина прийнятої води). У новонароджених дітей 5 % всієї виведеної рідини виділяється нирками, 35 % – шкірою і легенями і 6 % – кишечником. Чим старше вік дитини, тим більше води виводиться нирками. До року виводиться вже 99 % води.

Кровоносна система нирок

Нирки одержують кров з великої артеріальної гілки – ниркової артерії, яка відходить від аорти і ділиться на два-три елементи, що вступають до нирки і розгалужуються на міжчасткові артерії (між пірамідами коркової і мозкової речовини), потім – артеріоли і капіляри ниркових клубочків. З капілярів кров збирається в венозні сплетіння коркової речовини і послідовно проходить через міжчасткові, міжчасточкові вени, що впадають у ниркову вену, яка впадає в нижню порожнисту вену.

Лімфатична система ниркових мисок у дітей пов'язана з лімфатичною системою кишечника більш тісно, ніж у дорослих. У зв'язку з цим у дітей можливе поширення кишкової інфекції з кишечника в ниркові миски, що призводить до виникнення і розвитку запального процесу.

МЕТОДИКА ОБСТЕЖЕННЯ ОРГАНІВ СЕЧОВОЇ СИСТЕМИ В ПЕДІАТРИЧНІЙ ПРАКТИЦІ

Обстеження хворого із захворюваннями органів сечовидільної системи проводиться за загальноприйнятою схемою.

1. Опитування:

- скарги;
- зміна поведінки дитини під час сечовипускання;
- анамнез захворювання; анамнез життя;
- сімейний анамнез (спадкова схильність);
- умови життя, режим.

2. Огляд:

- загальний стан;
- поведінка;
- положення дитини (вимушене чи активне);
- вираз обличчя (загострені риси при пієлонефриті у немовлят, гримаса болю при нирковій коліці, пастозність або набряки обличчя (*facies nefritica*));
- стигми дизембріогенезу;
- стан шкіри (колір, сухість, розчухи, припорошеність, запах урини);
- слизові оболонки ротової порожнини (стан і колір). Блідість шкіри та слизових оболонок, характерна для ниркових хворих, зумовлена набряками підшкірної основи, спазмом судин шкіри, розвитком анемії; у більшості хворих блідість супроводжується синцями під очима;
- наявність набряків: повіки, обличчя, кінцівки, тулуб;
- розмір, форма живота, його симетричність в горизонтальному та вертикальному положеннях, ознаки асцити;
- геніталії: виділення на білизні, чи правильно сформовані відносно статі і віку;
- зміна поведінки дитини під час сечовипускання.

3. Пальпація:

- нирок (горизонтальне, вертикальне положення і вертикальне напівзігнуте);
- сечового міхура;
- болочість точок проекції сечоводів;
- набряки на крижах і кінцівках.

4. Перкусія:

- виявлення асцити;
- перевірка симптому Пастернацького;
- перкусія сечового міхура.

5. Аускультация.

Основними клінічними симптомами, що вказують на захворювання органів сечової системи, є порушення сечовиділення (зміна частоти і ритму сечовипускань) і обсягу виділеної сечі; патологічні зміни складу сечі; наявність больового або набрякового синдрому, а також загальні скарги, на підставі яких можна запідозрити гостре або хронічне захворювання нирок: підвищення температури, блювання, слабкість, блідість, зниження апетиту або відмова від їжі.

При наявності скарг у хворого необхідно відзначити в хронологічному порядку появу клінічних симптомів захворювання, уточнити зв'язок наявних проявів з інфекційними захворюваннями, фізичним навантаженням, похибками в

дієті. При наявності змін в сечі (протеїнурія, гематурія або лейкоцитурія) важливо з'ясувати результати попередніх аналізів сечі. У хворих з артеріальною гіпертензією необхідно встановити дату виявлення підвищеного артеріального тиску. Звертається увага на особливості дебюту і перебігу захворювання (кратність загострень), ефективність ранняше проведеної терапії з уточненням доз застосовуваних препаратів і тривалості курсу лікування.

При вивченні анамнезу життя пацієнта особлива увага приділяється виявленню спадкової схильності до патології органів сечової системи, тому що деякі спадкові захворювання можуть мати різні клінічні прояви навіть у членів однієї сім'ї (синдром

Альпорта). З цією метою складається родовід сім'ї хворого, уточнюються відомості про стан здоров'я батьків і близьких родичів дитини.

З'ясовується перебіг вагітності та пологів у матері, наявність і терміни виникнення несприятливих факторів під час вагітності (токсикози, загроза переривання, захворювання і методи терапії). Уточнюються результати антенатального ультразвукового дослідження (УЗД) плода, які можуть вказувати на наявність у дитини вродженої обструктивної уропатії або кістозного захворювання нирок. Наявність маловоддя у матері повинно насторожувати в плані ниркової дисплазії або агенезії нирок у дитини. Виявляється наявність професійних шкідливих умов у батьків. Необхідно як можна більш детально отримати відомості про розвиток дитини на 1-му році життя з уточненням частоти гострих респіраторних вірусних інфекцій, даних про алергічні і поствакцинальні реакції, профілактику і лікування рахіту. У ранньому віці рецидивні підйоми температури, не пов'язані з інфекційними захворюваннями, можуть вказувати на урологічні вади розвитку у дитини (обструктивні уропатії, міхурово-сечовідний рефлюкс). «Млява» струмина сечі у хлопчиків раннього віку може бути обумовлена наявністю заднього клапана уретри або нейрогенною дисфункцією сечового міхура. Важливо уточнити особливості харчування хворого: надмірне споживання продуктів з підвищеним вмістом білка тваринного походження на тлі низького питного режиму нерідко поєднується з підвищеною екскрецією з сечею солей оксалатів кальцію, сечової кислоти і є фактором ризику каменеутворення.

При фізикальному обстеженні оцінюється фізичний розвиток дитини з визначенням масо-ростових показників за номограмами, вимірюється артеріальний тиск, уточнюється кількість і характер стигм сполучно-тканинного дизембріогенезу. У обстежуваної дитини обов'язково визначається стан шкірних покривів. Для хворих із захворюваннями нирок характерна виражена блідість шкірних покривів. При виявленні набряків важливо встановити їх локалізацію, консистенцію і ступінь вираженості (периферичні, генералізовані, порожнинні).

Для виявлення прихованих набряків використовується проба Мак-Клюора-Олдріджа: під шкіру в передпліччя вводиться 0,2 мл 0,9 % розчину хлориду натрію і зазначається час розсмоктування пухиря. У здорової дитини 1-го року життя пухир розсмоктується за 15–20 хв, від 1 року до 5 років – за 20–25 хв, у дітей старшого віку і дорослих – після 40 хв. Для динамічного контролю набрякового синдрому проводиться щоденний облік випитої і виділеної рідини та маси тіла.

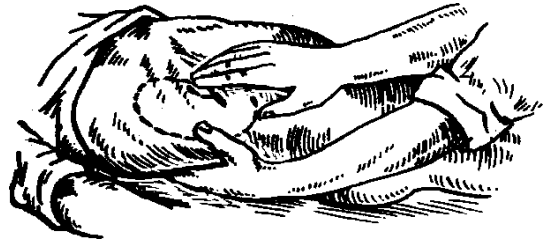
Обстеження органів сечової системи включає стандартні підходи огляду, пальпації, перкусії та аускультації.

Пальпація живота дозволяє виявити болісність нирок, запідозрити наявність пухлиноподібних утворень. У здорових дітей пропальпувати нирку можна тільки у

віці до 2-х років. У здорових дітей старшого віку нирки нормальних розмірів не пальпуються, доступні пальпації при патологічному їх збільшенні (гідронефроз, пухлини) чи нефроптозі.

Методи пальпації нирок зображені на рис. 5.

Пальпація нирки за методом
В.П.Образцова та
М.Д.Стражеско



Пальпація нирки за методом
Д.Ізраеля



Пальпація нирки за
методом
С.П.Боткіна



Рисунок 5. Методи пальпації нирок.

Перкусія. У зв'язку з топографічним положенням нирки для топографічної перкусії практично недоступні. Тому цей метод дослідження при нефропатіях практичного застосування не знайшов.

Перкусія сечового міхура здійснюється зверху донизу, починаючи з пупка, по серединній лінії живота (застосовують метод тихої перкусії). За допомогою перкусії сечового міхура можна визначити розміри цього органа, що значно збільшується при затримці сечі.

Метод постукування у ділянці нирок дозволяє виявити симптоми Пастернацького (симптом поколювання). Для цього слід долоню лівої руки покласти плазом на крижову ділянку (справа або зліва), а потім по тильній поверхні її обережно постукувати ребром кисті правої руки (рис. 6).

Перкуторно можна також виявити наявність вільної рідини у черевній порожнині.

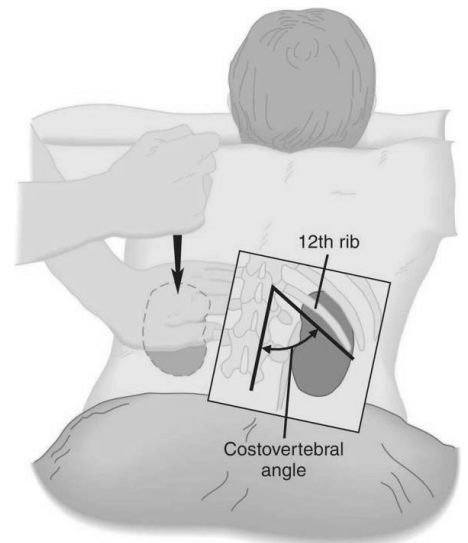


Рисунок 6. Симптом Пастернацького

Аускультация черевної порожнини необхідна у всіх хворих з артеріальною гіпертензією для виявлення патологічного шуму.

До методів обов'язкового дослідження при захворюваннях органів сечової системи дітей відносяться офтальмологічне і оториноларингологічне дослідження. Офтальмологічне дослідження необхідно для визначення стану судин очного дна, виявлення їх специфічних змін. Оториноларингологічне дослідження проводиться для оцінки стану носоглотки пацієнта, вирішення питання про методи санації (консервативні, оперативні). Застосування аудиометрії дозволяє діагностувати ранні фази порушення слуху і диференціювати типи приглухуватості, що важливо для діагностики ряду спадкових синдромів, в тому числі синдрому Альпорта.

Після збору анамнезу та проведення клінічного обстеження складається план додаткового обстеження для встановлення діагнозу.

При зміні частоти сечовипускань (*мікцій*) у пацієнтів важливо визначити об'єм виділеної сечі за допомогою реєстрації ритму спонтанних сечовипускань. Протягом 2-

3 днів враховується кількість сечовипускань і обсяг кожної порції сечі, потім розраховуються середні показники.

НАЙЧАСТІШІ СИМПТОМИ СИСТЕМИ СЕЧОВИДІЛЕННЯ

Азотемія – надмірна концентрація в крові азотовмісних продуктів білкового обміну (сечовини, креатиніну, сечової кислоти і ін.). Ниркова азотемія, що залежить від порушення видільної здатності нирок, входить в синдром ниркової недостатності. Спостерігається при захворюваннях нирок, що тривало перебігають – гломерулонефриті, пієлонефриті, амілоїдозі, іноді – сечокам'яній хворобі, інших хронічних захворюваннях, гострій дії на нирку отрут, інфекційних агентів, пошкодженні судин нирок.

Анурія – припинення надходження сечі в сечовий міхур. Розрізняють преренальну (важка серцева недостатність, шок, крововтрата); ренальну при гострій нирковій недостатності (важка форма гострого нефриту, отруєння нефротоксичними отрутами, переливання групонесумісної крові, сильні болі при травмах і ін.); субренальну, або екскреторну (двосторонні камені нирок, здавлення сечоводів пухлиною). З 3-4-го дня анурії з'являються ознаки розвитку уремії.

Гематурія – наявність крові в сечі, симптом захворювань, травм і вад розвитку органів сечостатевої системи. *Мікрогематурія* – наявність еритроцитів у сечі, що виявляється при мікроскопічному дослідженні. *Макрогематурія* – кров у сечі, видима неозброєним оком. Гематурія спостерігається як при патології органів сечової системи, так і при системних порушеннях коагуляції (коагулопатії, тромбоцитопатії), може короткочасно спостерігатися при фебрильних станах, після фізичних навантажень і як токсична реакція на тлі лікарської терапії.

Гіпостенурія – стійка поліурія з виділенням сечі низької щільності. Симптом, який свідчить про розвиток ниркової недостатності при хронічному гломерулонефриті, хронічному пієлонефриті.

Глюкозурія – виділення глюкози з сечею. Розрізняють аліментарну, діабетичну і гіпофізарну глюкозурії, що розвиваються при гіперглікемії (рівень глюкози в крові, при якому глюкоза починає виділятися з сечею – «нирковий поріг глюкози» – 160-180 мг/дл), і ниркову глюкозурію, яка спостерігається при

нормальних цифрах рівня цукру в крові. Ниркова глюкозурія може виникати при гломерулонефриті, деяких інших захворюваннях нирок, зокрема спадкових.

Дизурія – розлад сечовипускання, обумовлений утрудненням виведення сечі з сечового міхура. Спостерігається при запальних захворюваннях сечового міхура, сечовипускального каналу і передміхурової залози, а також деяких ураженнях центральної нервової системи.

Ізостенурія – симптом порушення осмотичного гомеостазу або його регуляції, що полягає у виділенні сечі з монотонною питомою вагою. Поєднання ізостенурії з гіпостенурією має назву ізогіпостенурія і є ознакою важкого ураження дистального сегменту нефронів (канальців і інтерстицію). Спостерігається при хронічному гломерулонефриті, полікістозі нирок, пієлонефриті та ін. Входить у синдром ниркової недостатності.

Ішурія – затримка сечі, неможливість спорожнення сечового міхура. Може спостерігатися при захворюваннях передміхурової залози (аденома, рак), ураженнях центральної нервової системи, травмах уретри та ін.

Колька ниркова – гострий напад дуже сильних болів, що локалізуються в поперековій ділянці і іррадіюють в бічні і нижні відділи живота по ходу сечоводу. Характерна рухова занепокоєність хворих. Найчастіше виникає при локалізації каменів (сечових) в мисково-сечоводному сегменті або в фізіологічних звуженнях сечівника. Входить в симптом сечокам'яної хвороби.

Лейкоцитурія – виділення з сечею лейкоцитів у кількості, що перевищує 10 у полі зору ($\geq 10/\text{мм}^3$) у дівчат, у хлопчиків – до 6 в полі зору. Симptom неспецифічних і специфічних запальних процесів у нирках, сечових (у жінок) і сечостатевих (у чоловіків) шляхах. Для встановлення джерела лейкоцитурії застосовують дво- і трьохстаканну проби. Входить в «сечовий синдром». Одна з постійних ознак пієлонефриту.

Ніктурія – патологічний симптом, що полягає в переважанні нічної частини діурезу над денною. Ниркова ніктурія на тлі поліурії спостерігається при нирковій недостатності в кінцевій стадії хронічного гломерулонефриту, хронічного пієлонефриту, інших захворювань. Серцева ніктурія спостерігається при серцевій недостатності і пояснюється поліпшенням функції нирок в нічний час.

Олігурія – зменшення кількості виділеної за добу сечі (менше 1/3–1/4 від вікової норми). Ренальна олігурія як симптом гострої ниркової недостатності виникає при травмах нирок, гострому гломерулонефриті, отруєнні нефротоксичними отрутами і ін. Поряд з цим може спостерігатися в термінальній стадії хронічної ниркової недостатності

Пастернацького симптом – чутливість і біль при постукуванні поперекової ділянки. Ймовірна ознака ниркової патології.

Піурія – макроскопічно проявляється наявністю гною в сечі з дифузним помутнінням, що не зникає після підігрівання і добавлення декількох крапель 10 % оцтової кислоти.

Поліурія – виділення надмірної кількості сечі, що перевищує більш ніж в 2 рази вікову норму (для дорослої людини більше 2 л за добу). Причинами можуть бути надмірне споживання води, порушення водно-сольового обміну (екстаренальна поліурія), а також важке ураження нирок (ренальна поліурія). Ренальна поліурія входить в синдром ниркової недостатності і спостерігається при хронічному гломерулонефриті, хронічному пієлонефриті, інших захворюваннях.

Полакіурія – почастішання сечовипускань при зниженому обсязі сечі (понад 6–7 разів на добу). Найчастіше спостерігається при нейрогенній дисфункції сечового міхура, циститі, простатиті, уретриті.

Протеїнурія – виділення білка з сечею більше 10-30 мг за добу за альбумінурією. Ниркова протеїнурія пов'язана або з підвищенням проникності мембран клубочків нирок для білка (клубочкова протеїнурія), що спостерігається при лихоманці, токсичних пошкодженнях нирок, або з порушенням реабсорбції білка в проксимальних каналцях (каналцева протеїнурія) – при інтерстиціальному нефриті, деяких ферментопатіях, або має змішаний генез при більшості захворювань нирок: гломерулонефриті, отруєнні нефротоксичними отрутами. Входить в нефротичний, нефритичний і «сечовий» синдроми. Протеїнурія у поєднанні з набряками свідчить про нефротичний синдром, протеїнурія і гематурія – про нефритичний синдром.

Циліндрурія – виділення з сечею білкових або клітинних утворень каналцевого походження, що мають циліндричну форму і різноманітну величину. Розрізняють гіалінові, зернисті, воскоподібні циліндри. Циліндрурія – симптом важкого ураження нирок. Входить в «сечовий синдром».

ЛАБОРАТОРНІ МЕТОДИ ДОСЛІДЖЕННЯ

Дослідження сечі в дітей. На складі сечі відбивається не тільки ураження нирок або сечовивідних шляхів, а й цілий ряд захворювань, пов'язаних з порушенням обміну, з недостатністю кровообігу та ін., тому досліджувати сечу потрібно у кожній хворій дитині. У клінічних умовах у одних хворих досліджувати сечу потрібно щодня (наприклад, у хворого на цукровий діабет, щоб стежити за кількістю цукру, що виділяється, і ацетону; у хворих, які перенесли ниркову кольку, щоб стежити за появою в сечі еритроцитів), у решти хворих в умовах стаціонару аналіз сечі досліджується 1 раз в 7–10 днів.

Для дослідження береться перша ранкова порція сечі, особливо з метою її мікроскопії, тому що в добовій сечі окремі формени елементи в процесі зберігання можуть змінюватися. У ряді випадків проводиться дослідження сечі, зібраної протягом доби, наприклад, з метою визначення кількості цукру, що виділяється при цукровому діабеті, кількості білка, що виділяється за добу, проба за Зимницьким. Для забору сечі для аналізу необхідний попередній туалет, щоб уникнути забруднення сечі виділеннями з геніталій. Для лабораторного дослідження необхідно мати близько 100 мл сечі (але не менше 10 мл).

Клінічний аналіз сечі. Фізичні властивості сечі: кількість – колір – прозорість – осад – запах – питома вага сечі – реакція сечі (РН).

Хімічні методи дослідження сечі: визначення в сечі білка (якісне і кількісне), цукру, кетонів, білірубину.

Мікроскопічне дослідження осаду: клітини епітелію – лейкоцити – еритроцити – циліндри – циліндроїди. **Неорганізовані елементи осаду:** урати – оксалати – фосфати – трипельфосфати – сірчисте вапно – вуглекисле вапно – сечокислий амоній.

Кількісні методи визначення формених елементів в сечі:

- 1) Каковського–Аддіса;
- 2) Амбурже;
- 3) Нечипоренко.

Клінічна оцінка дослідження сечі

Колір сечі здорової дитини залежить від вмісту в ній урохромогенів: урохрому А, урохрому Б, уроетрину, уробіліну та ін. – і коливається від світло-жовтого (солом'яного) до насиченого жовтого. Колір сечі залежить від багатьох факторів: концентрації барвника (урохрому), рівня вмісту в сечі розчинених колоїдних і інших речовин, нерозчинних солей, домішок ліків та інших речовин, що виділяються з організму через нирки. У нормі забарвлення сечі визначається концентрацією урохрому: якщо виділяється багато сечі (при надмірному питві), то сеча світло-жовтого кольору, якщо сечі виділяється мало (при сильному потінні та ін.), вона набуває насиченого жовтого кольору.

У *новонародженої дитини* протягом першого тижня життя колір змінюється: відразу ж після народження вона безбарвна, в наступні 2–4 дні стає темною і мутнішає (через високу концентрацію в ній сечокихлих солей), а з 5–6-го дня життя знову набуває світло-солом'яного кольору і стає прозорою.

При захворюваннях нирок, сечових шляхів, печінки, а також при ряді інших захворювань колір сечі змінюється. Зміна кольору сечі може спостерігатися і при прийомі деяких ліків.

Насичений жовтий колір сечі вказує на хорошу концентраційну здатність нирок.

Блідо-жовтий колір (водяниста сеча) спостерігається при зниженні концентраційної функції нирок (зморщена нирка), при цукровому і нецукровому діабеті, при вживанні великої кількості рідини, при виділенні великої кількості сечі у хворих з серцево-судинною недостатністю в період сходження набряків (лікування сечогінними засобами).

Брудно-червоний колір («колір м'ясних помийв») сечі спостерігається при гематурії, що характерно для гострого дифузного гломерулонефриту, а також для загострення хронічного нефриту, сечокам'яної хвороби, поліпах миски і нирок, пухлинах сечової системи, геморагічних діатезах. Домішки свіжої крові, іноді у вигляді згустків, спостерігаються при значних кровотечах з сечовидільної системи (гіпернефрома, пухлина сечового міхура).

Насичений темно-жовтий («колір пива») колір сечі стає при жовтяниці, що пов'язано з присутністю в сечі жовчних пігментів; при збовтуванні такої сечі піна виявляється також пофарбованою в жовтий колір.

При малому вживанні рідини, при високій температурі, при посиленому потовиділенні сеча набуває **жовто-оранжевого забарвлення**.

Темно-бурий колір сечі спостерігається при гемоглобінурії. Після прийому нітрофуранових препаратів, фенолфталеїну сеча може набувати червонуватого кольору.

Підвищення вмісту в сечі фосфатів надає їй **сірувато-молочного кольору**, а солей уратів і оксалатів – **цегляно-червоного**.

Прозорість. Щойно випущена сеча здорової дитини абсолютно прозора. При стоянні сечі часто утворюється хмароподібне помутніння, яке поступово опускається на дно, і складається з муцину, епітеліальних клітин і солей. Ця ознака діагностичного значення не має. Помутніння нормальної сечі при тривалому стоянні пояснюється бактеріальним розкладанням сечовини з виділенням аміаку, від чого виникає олужнення сечі з випаданням фосфатів кальцію і магнію. Помутніння тільки

випущеної сечі може бути обумовлено підвищеним вмістом солей (сечокислих, фосфорнокислих, вуглекислих), бактеріурією, наявністю великої кількості формених елементів крові, циліндрів, слизу, жирів.

Розрізняють повну і неповну прозорість сечі. Для визначення ступеня прозорості (каламутності) сечі застосовують такі характеристики: сеча чиста, дещо каламутна, каламутна, молочно-каламутна (хілурія – виділення жиру з сечею).

Каламутність сечі: а) велика, коли через шар сечі, що знаходиться в посудині діаметром 5-10 см, предмети невиразні; б) помірна, коли предмети нечітко видно; в) слабка, коли предмети добре проглядаються.

Помутніння сечі може залежати від ряду причин. Так, в концентрованій сечі після охолодження випадають сечокислі солі (урати) у вигляді цегляно-червоного осаду, який знову розчиняється після підігрівання сечі. У лужній сечі може випадати пухкий, сіруватого кольору осад фосфорно-кислих солей, який розчиняється при підкисленні сечі. При тривалому стоянні сеча стає каламутною внаслідок розвитку в ній бактерій і бродіння. Каламутність сечі може залежати від великої кількості формених елементів (еритроцитів, лейкоцитів, клітин епітелію), солей або мікроорганізмів, що спостерігається при запальних процесах в сечовивідних шляхах (пієліти, цистити).

Запах. Тільки випущена сеча здорової дитини має своєрідний слабкий ароматичний запах, який залежить від вмісту в ній мінімальних кількостей летких жирних кислот. Сеча може набувати аміачного запаху, наприклад, при тривалому стоянні її внаслідок лужного бродіння або при розкладанні сечі в сечових шляхах при затримці її і наявності запального процесу. При діабеті (ацидоз, діабетична кома) ацетонові тіла надають сечі запаху гнилих яблук. Сеча у дітей може набувати неприємного запаху при вживанні в їжу часнику, хрону, спаржі.

Реакція. В нормальних умовах реакція сечі слабокисла. Переважно білкова їжа зумовлює кислу реакцію сечі, рослинна – лужну. Реакція сечі стає лужною при дихальному (гіпервентиляція) і при метаболічному алкалозі, при втраті кислоти зі шлунковим соком (при блюванні), при зменшенні кількості калію в крові (лікування гіпотіазидом). Кисла реакція спостерігається при голодуванні, важких проносах, ацидозі (уремія, діабетична кома), після прийому деяких речовин (хлористий амоній). Реакція сечі у новонароджених кисла (рН 5,4-5,9), проте вже через кілька днів після народження рН збільшується і досягає при грудному вигодовуванні 6,9-7,8, при штучному вигодовуванні 5,4-6,9. У недоношених новонароджених реакція сечі кисла (рН 4,8– 5,4). У дітей віком після року рН сечі дорівнює в середньому 5,5-6,5. Коливання рН сечі не завжди відображають зміни цього показника в крові.

Питома вага або відносна щільність сечі при звичайному харчуванні і прийомі рідини у здорової людини коливається між 1015–1025. *Зменшується відносна щільність сечі* при поліурії різного генезу. Зниження питомої ваги сечі спостерігається при різкому зниженні концентраційної функції нирок (гіпостенурія і ізостенурія), що характерно для хронічного нефриту, нефросклерозу при нецукровому діабеті, при виділенні великої кількості сечі в період падіння температури або лікування сечогінними препаратами. *Підвищення питомої ваги сечі* до 1030-1040 відзначається при недостатньому надходженні рідини в організм, рясному потінні, багатократному блюванні, лихоманці, наростанні набряків, глюкозурії, при вираженій протеїнурії.

Відносна щільність сечі знаходиться в прямій залежності від концентрації розчинених у ній речовин; вона вище відносної щільності води. Даний показник залежить в нормі від кількості випитої рідини, особливостей складу їжі, віку дитини,

стану навколишнього середовища. Вміст в сечі білка відбивається на відносній щільності її, коли кількість білка в сечі перевищує 6-7 %. Визначення відносної щільності сечі має діагностичне значення при проведенні проби за Зимницьким.

У нормі відносна щільність сечі в дитячому віці дорівнює у новонароджених – 1018, з 5-6-го дня життя до 2 років – 1002-1005, в 2–3 роки – 1010-1025.

Білок. За добу з сечею екскретуються слідові значення низькомолекулярних білків і пептидів, а також виводяться протеїни, що виділяються епітелієм сечовивідних шляхів. Таким чином, екскреція білка з сечею не перевищує 10-30 мг за добу за альбумінурією.

Концентрації білка 80-100 мг за 24 год і більше оцінюються як патологічні. Ступінь протеїнурії зазвичай відображає тяжкість ураження сечової системи, однак при хронічних ураженнях нирок у термінальній фазі нефро-склерозу вміст білка в сечі нерідко незначний. Різко виражена протеїнурія реєструється при гострому і хронічному гломерулонефриті, системному червоному вовчаку, амілоїдозі нирок, тромбозі ниркової вени. *Розрізняють мінімальну протеїнурію (при добовій екскреції білка, що не перевищує 1,0 г), помірну (при добовій екскреції білка 1,0–3,0 г) і велику (масивну, нефротичну) протеїнурію (при добовій екскреції білка понад 3,0 г у дорослих і понад 2,5 г у дітей).*

У клінічній практиці розрізняють протеїнурію інтермітуючу й персистуючу. *До інтермітуючої протеїнурії* відносять: а) функціональну; б) ідіопатичну; в) ортостатичну.

Функціональна протеїнурія виникає на тлі різних станів: лихоманка, велике фізичне або аліментарне (білкове) навантаження, застійна серцева недостатність, переохолодження, психоемоційний стрес та інші гіперадренергічні стани. Вплив перелічених вище станів призводить до підвищеної проникності гломерулярних капілярів та розвитку функціональної протеїнурії. Протеїнурія при великих фізичних навантаженнях зумовлена каналъцевим компонентом. Функціональна протеїнурія звичайно мінімальна за рівнем, рідше – помірна. Вона зникає після припинення дії чинника, що спровокувала її виникнення.

Ідіопатична протеїнурія спостерігається в частини здорових дітей і молодих дорослих. Вона вважається функціональною з мінімальними рівнями білка, дуже рідко – помірними, з нормальним осадом сечі. Ідіопатична протеїнурія може мати спадковий характер у вигляді синдрому стоншеної базальної мембрани.

Ортостатична протеїнурія – це поява білка в сечі після перебування людини у вертикальному положенні. Спостерігається переважно в підлітків, її походження пов'язують із гемодинамічними механізмами. У горизонтальному положенні людини добова екскреція білка з сечею не перевищує 10-30 мг, а за вільного рухового режиму дорівнює 1,0-1,5 г/доб.

До персистуючої протеїнурії відносять: а) ренальну (клубочкову, каналъцеву, змішану); б) супраренальну (протеїнурія переповнення); в) інфраренальну (секреторну). Персистуюча (постійна) протеїнурія характеризується виділенням із сечею білка незалежно від фізичної активності хворого, його положення і стану у гемодинаміці. *Ренальна протеїнурія.*

1. *Клубочкова протеїнурія* зумовлена порушенням проникності гломерулярного фільтра для білків плазми. При цьому залежно від співвідношення білкових фракцій сечі розрізняють селективну і неселективну протеїнурію. Протеїнурію з високим вмістом альбуміну та близьких йому фракцій білка називають **селективною**. В її розвитку провідну роль відіграє втрата функціонального

електростатичного бар'єра. При **неселективній** протеїнурії в сечі визначається альбумін, значна кількість високомолекулярних глобулінів, появу яких пов'язують передусім із порушенням селективності, залежної від розмірів пор гломерулярного бар'єра. Клубочкова протеїнурія спостерігається при гломерулонефритах (ГН), ниркових васкулітах, діабетичній нефропатії, амілоїдозі нирок та інших захворюваннях нирок.

2. *Канальцева протеїнурія* зумовлена порушенням процесів реабсорбції білків ультрафільтрату та характеризується високим вмістом низькомолекулярних протеїнів так званої перед альбумінової фракції, серед яких виділяються Е2- мікроглобулін, лізоцим тощо. Така протеїнурія виявляється при спадкових тубулопатіях, інтерстиціальних нефритах, гострому ураженні нирок, токсичному ураженні канальцевого апарату солями важких металів і різними лікарськими препаратами. Ізольована канальцева протеїнурія не перевищує 1,0 г/доб і може бути визначена методами, що дозволяють виявити передальбумінову фракцію або визначити вмісту сечі специфічних білків.

3. *Змішана протеїнурія* зумовлена гломерулярними й тубулярними механізмами, що мають місце при гломерулонефритах, діабетичній нефропатії, пієлонефритах, амілоїдозі нирок тощо.

Супраренальна протеїнурія. Протеїнурія переповнення спостерігається при мієломній хворобі, хворобі Вальденстрема, злоякісних лімфомах, коли відбувається накопичення в плазмі крові низькомолекулярних парапротеїнів, що легко фільтруються через неушкоджений клубочковий бар'єр. Добова екскреція білка при цьому становить 0,5–2 гі більше.

Інфраренальна (секреторна) протеїнурія. Цей вид протеїнурії зумовлений підвищеною секрецією різних білків клітинами канальцевого епітелію, а також слизової оболонки й залоз сечостатевого органу, що спостерігається при пієлонефритах, інтерстиціальних нефритах і простатитах. Секреторна протеїнурія звичайно не перевищує 1,0 г/доб.

Цукор. При дослідженні звичайними реакціями в нормальній сечі цукор не визначається. Фізіологічна глюкозурія – виділення цукру з сечею при введенні з їжею великої кількості цукру; молочний цукор може визначатися у новонароджених. Патологічна глюкозурія спостерігається при цукровому діабеті і при органічних або функціональних ураженнях нервової системи. Глюкозурія виникає тоді, коли рівень глюкози в плазмі перевищує

«нирковий поріг», зазвичай це 8,9–10,0 ммоль/л або 160–180 мг/дл. Вважається, що у дітей та вагітних цей поріг може бути знижений до 7 ммоль/л.

Кетонові тіла. Ацетон, ацетооцтова кислота і β-оксимасляна кислота є проміжними продуктами обміну жирів і в нормі окислюються до утворення вуглекислоти і води. У нормальній сечі реакція на ацетонові тіла негативна. Ацетонурия спостерігається у хворих на цукровий діабет в стані декомпенсації в прекоматозному і коматозному станах, але може спостерігатися і при тривалому голодуванні, у хворих із високою температурою.

Жовчні пігменти білірубін і білівердин в сечі здорових людей не визначаються. Жовчні пігменти виявляються в сечі при паренхіматозній і механічній жовтяницях.

Уробілін в нормальній сечі звичайними реакціями не виявляється. У сечі він проявляється при паренхіматозній і гемолітичній жовтяниці, і так само при зниженні функціональної здатності печінки перетворювати уробілін, що надходить з кишечника по порталній системі, на білірубін.

Індикан в сечі здорової дитини звичайними реакціями не визначається. Джерелом індикану є триптофан – продукт розпаду білків, який в кишечнику переходить в індол. Останній надходить в кров і по ворітній вені потрапляє в печінку, тут він окислюється в індоксил і, з'єднавшись з сірчаною кислотою, утворює індоксилсірчану кислоту, що видаляється нирками. Певного діагностичного значення індикан не має і визначається при гнильних процесах в кишечнику (при закрепах, непрохідності кишечника, пухлині), при гнійних процесах різної локалізації (абсцес легенів, емпієма), при розпаді ракових пухлин.

Клітини епітелію. В нормальній сечі дитини виявляються поодинокі клітини плаского і нерідко круглого епітелію. Збільшення їх кількості може говорити про запалення сечостатевих органів (пієліт, цистит). Клітини ниркового епітелію (кубічні, округлі або багатокутові) виявляються в сечі при ураженні ниркових каналців.

Лейкоцити. В нормальній сечі містяться поодинокі лейкоцити. У нормальній сечі у дівчаток кількість лейкоцитів – до 10 в полі зору ($\geq 10/\text{мм}^3$), у хлопчиків – до 6 в полі зору. Велика кількість лейкоцитів (піурія) спостерігається при пієліті, пієлонефриті, циститі, уретриті, туберкульозі нирок, пухлинах нирок.

Лейкоцитурія може бути представлена різними видами клітин. Поліморфноядерні лейкоцити переважають при запальних захворюваннях сечовивідних шляхів, первинних і вторинних пієлонефритах. Поряд із поліморфноядерними лейкоцитами при цих станах виявляється невелика кількість еозинофілів (не більше 5 %). У пацієнтів із первинними та вовчаковим гломерулонефритами серед лейкоцитів сечі переважають лімфоцити, причому їх рівень зростає при загостреннях.

Еритроцити. При використанні рутинних методик в осаді сечі здорової людини можуть зустрічатися поодинокі еритроцити. Наявність 2-3 або більше за 1000 еритроцитів відповідно в полі зору або в 1 мл сечі розглядається як патологія, що вимагає пояснення та нерідко потребує проведення додаткових лабораторних, інструментальних і навіть морфологічних досліджень. У здорових дітей можуть з'являтися поодинокі еритроцити в сечі після занять спортом, при тривалих переходах, втомі.

При вмісті в осаді понад 80 % **незмінених, свіжих еритроцитів** висока ймовірність їх негломерулярного походження – сечокам'яна хвороба, неускладнені та ускладнені пієлонефрити, полікістоз нирок, а також пухлини нирок і різних відділів сечовивідних шляхів, туберкульоз нирок і сечовивідних шляхів тощо.

За наявності в осаді сечі понад 80 % **змінених, вилужених еритроцитів** висока ймовірність їх гломерулярного походження, тобто надходження еритроцитів у сечовий простір із капілярів клубочків або з перитубулярних капілярів, що спостерігається при первинних і вторинних гломерулонефритах, а також інтерстиціальних нефритах, нефросклерозі.

Вміст в сечі невеликої кількості еритроцитів називається *мікрогематурією*. Якщо вони покривають все поле зору мікроскопу, такий стан називається *макрогематурією*. При макрогематурії сеча стає червоною або бурою, при мікрогематурії колір звичайний.

Залежно від кількості еритроцитів в сечі розрізняють:

- **невелику гематурію** – 5-10 еритроцитів в полі зору (за Каковським–Аддісом – до 10млн на добу);
- **помірно виражену гематурію** – 20-60 еритроцитів в полі зору (10-40 млн на добу);
- **виражену гематурію** – до 60-100 і більше еритроцитів в полі зору (понад 40 млн надобу);

– **макрогематурію** – еритроцити покривають усе поле зору (вище 100 млн на добу).

Циліндри – це зліпок ниркових канальців. У тому випадку, якщо має місце протеїнурія і сеча має кислу реакцію, білок в канальцях згортається і утворюються гіаліновіциліндри. Циліндри можуть бути чисто білковими, до них відносяться гіалінові і восковидні циліндри. Циліндри можуть мати на білковій основі різноманітні налипли елементи – еритроцити, лейкоцити, епітеліальні клітини. У нормальній сечі циліндри відсутні. Поява циліндрів в осаді сечі називається циліндрурією.

Гіалінові циліндри з'являються в сечі при гострих і хронічних нефритах, нефротичному синдромі; можуть виявлятися в сечі при застійній нирці, при лихоманці у хворих, при жовтяниці.

Епітеліальні циліндри – це гіалінові циліндри, покриті епітеліальними клітинами. Вони виявляються при нефротичному синдромі, при гострих і хронічних нефритах, коли в патологічний процес залучаються не тільки клубочки, але й канальці.

Зернисті циліндри. Якщо еритроцити, лейкоцити або клітини епітелію, що налипли на білкові циліндри, піддалися дегенеративному розпаду, такі циліндри називаються зернистими. Вони виявляються при хронічному нефриті, нефротичному синдромі.

Воскоподібні циліндри. Їх поява в сечі характерна для нефротичного синдрому, нефросклерозу. Вони утворюються з дегенеративно зміненого епітелію ниркових канальців, що нашарувався на гіалінові циліндри і свідчить про патологію канальцевого апарату.

Еритроцитарні циліндри (з еритроцитів) вказують на кровотечу з нирок. Вони зазвичай являють собою нашарування еритроцитів на гіалінові циліндри.

Лейкоцитарні циліндри (з лейкоцитів) зустрічаються при пієлонефритах, піонефрозі. Це гіалінові циліндри, покриті лейкоцитами.

Солі. Знаходження в осаді сечі кристалів солей не має діагностичного значення. Розчинність солей в сечі залежить від колоїдів, що знаходяться в ній, а також від реакції сечі. При кислій реакції сечі випадають урати, оксалати, сірчисте вапно, при лужній реакції – аморфні фосфати, вуглекисле вапно, трипельфосфати, сечокислий амоній. Випадіння солей у формі осаду або кристалів може вказувати на утворення сечових каменів.

Урати виявляються в сечі у великій кількості при різних гарячкових станах, при підвищенні концентрації сечі (після посиленого потовиділення, утворення набряків у хворих з серцевою недостатністю).

Сечова кислота: виявлення кристалів сечової кислоти у вигляді груп, так званих друз, може вказувати на утворення каменів.

Оксалати зустрічаються в невеликій кількості і в нормальній сечі. Постійна оксалатурія при виключенні з їжі таких продуктів, як щавель, помідори, буряк, яблука вказує на порушення обміну – щавлевокислий діатез.

Фосфати зустрічаються у здорових дітей при зниженні кислотності сечі, наприклад, після рясної їжі, при підвищенні кислотності шлункового соку. Виявлення фосфатів може вказувати також на те, що сеча піддавалася бактеріальному бродінню в сечовивідних шляхах.

Лейцин і тирозин в нормальній сечі відсутні. Зустрічаються при гострій жовтій атрофії печінки, при отруєнні фосфором, при деяких захворюваннях, що протікають з ураженням печінки.

Цистин з'являється в сечі при порушенні білкового обміну, пов'язаного з ураженням печінки.

Холестерин виявляється в сечі при ліпоїдному нефрозі.

Методи кількісного визначення формених елементів в сечі.

Мікроскопічне дослідження осаду сечі не завжди дає можливість виявити початкові фази і латентні форми ниркової патології. Більш надійні і інформативні методи кількісного визначення формених елементів в сечі: Каковського–Аддіса, Амбурже і Нечипоренка.

Метод Каковського–Аддіса заснований на підрахунку формених елементів і циліндрів у добовій кількості сечі. У період обстеження хворий повинен менше пити вдень і зовсім не пити вночі. Це сприяє утриманню відносної щільності сечі на рівні 1020-1025 і рН – 5,5. При цих умовах добре зберігаються гіалінові циліндри і формені елементи.

Методика. Сечу збирають протягом 10-12 год, ретельно перемішують, визначають її кількість, а потім відбирають для дослідження кількість, відповідну 12 хв (1/5 год).

У нормі в добовому об'ємі сечі виділяється до 1×10^6 еритроцитів, до 2×10^6 лейкоцитів, до 2×10^4 гіалінових циліндрів. Метод Каковського–Аддіса дозволяє більш достовірно диференціювати пієлонефрит і гломерулонефрит. При пієлонефриті в сечі різко переважають лейкоцити, при гломерулонефриті – еритроцити і циліндри. При запаленні сечових шляхів при загальному збільшенні кількості формених елементів в сечі лейкоцити переважають над еритроцитами, кількість циліндрів в нормі.

Метод Амбурже заснований на визначенні кількості формених елементів, що виділяються з сечею за 1 хв.

Методика. Хворий повинен пити менше вдень і не пити вночі. Зранку хворий мочиться, і ця сеча не враховується, проте точно зазначається час сечовипускання. Рівно через 3 год після цього пацієнтові пропонується помочитися, і саме ця сеча досліджується.

У нормі за 1 хв з сечею виділяється до 1000 еритроцитів, до 2000 лейкоцитів. Метод Нечипоренка заснований на визначенні кількості формених елементів в 1 мл сечі.

Методика. Для дослідження береться середня порція сечі (в процесі акту сечовипускання), що попереджає попадання в неї формених елементів з нижніх відділів сечової системи і з статевих органів. 10 мл сечі центрифугують; осад і 1 мл надосадової рідини поміщають в камеру Горяєва, підраховують кількість еритроцитів і лейкоцитів. **У нормі за методом Нечипоренка в 1 мл сечі повинно міститися еритроцитів – до 100, лейкоцитів – до 2000, гіалінових циліндрів – до 250.**

Визначення функції дистальних каналців. Для оцінки функції дистальних каналців використовується проба за Зимницьким, яка дозволяє судити:

- 1) про здатність нирок концентрувати сечу (за максимальною відотною щільністю сечі);
- 2) про здатність нирок до осмотичного розведення (за мінімальною відотною щільністю сечі);
- 3) про ритмічну діяльність нирок протягом доби (за виведенням кількості сечі вдень і вночі);
- 4) про адаптаційну функцію нирок.

Методика проведення проби за Зимницьким. Збір сечі проводиться протягом доби через кожні 3 год з визначенням обсягу і відносної щільності сечі в кожній з восьми порцій. При необхідності визначають вміст хлоридів і сечовини. Дослідження проводиться при звичайному харчовому і водному режимі пацієнта з 6-ї години ранку (ця порція не враховується, з неї роблять клінічний аналіз сечі) до 6-ї години ранку наступного дня.

У педіатрії пробу за Зимницьким доцільно застосовувати в модифікованому вигляді: збирати сечу не через кожні 3 год, а при природному діурезі, поміщаючи сечу до відповідних за часом і промаркованих ємностей. Результати дослідження оцінюються з урахуванням денного (з 6 до 18 год) і нічного (з 18 до 6 год) діурезу.

Результати проби за Зимницьким інтерпретуються наступним чином:

1. У нормі відносна щільність сечі в дитячому віці дорівнює 1010–1025.
2. У здорових дітей зазвичай є значні коливання як кількості, так і відносної щільності сечі в досліджуваних порціях. Чим повноцінніше функція нирок, тим більша різниця в обсязі та відносній щільності сечі: в нормі різниця між максимальною і мінімальною відносною щільністю становить не менше 7.
3. Загальна кількість виділеної за добу сечі становить 65–80 % випитої рідини.
4. У денний час доби (9, 12, 15, 18 год) виділяється 2/3 або 3/4 добової сечі, решта – вночі (21, 24, 3, 6 год).

Визначення клубочкової фільтрації.

Швидкість (величина) клубочкової фільтрації – один з найважливіших показників функції нирок. Для її визначення використовують речовини, які виводяться тільки шляхом фільтрації (інулін, діотраст, пеніцилін та ін.), а також речовини ендogenous походження (креатинін, сечовина). У педіатричній практиці для визначення швидкості клубочкової фільтрації частіше використовується кліренс креатиніну, оскільки в цьому випадку відпадає необхідність введення в організм дитини чужорідних речовин.

Кліренс по ендogenous креатиніну. Ця проба дозволяє оцінити функціональну здатність нирок – очищення. Кліренс (clearance – очищення) або коефіцієнт очищення – це кількість мілілітрів плазми, яка повністю очищується від досліджуваної речовини за 1 хв. Він обчислюється за формулою: $C = U \times V / P$, де C – кліренс в мілілітрі плазми, U – концентрація досліджуваної речовини в сечі, V – об'єм сечі (в мл), виділеної за 1 хв (діурез у хвилину), P – концентрація досліджуваної речовини в плазмі.

Величина кліренсу залежить від поверхні тіла, тому показник кліренсу перераховують на стандартну поверхню тіла ($1,73\text{ м}^2$) за формулою: $C_{\text{дитини}} = C$ (величина отриманого кліренсу) $\times 1,73$ / поверхню тіла дитини по номограмі. Коефіцієнти очищення речовин оцінюються залежно від механізму цього процесу. Якщо речовина фільтрується, то величина кліренсу відображає клубочкову фільтрацію, якщо секретується – рівень канальцевої секреції.

Кліренс ендogenous креатиніну (мл/хв), приведений до стандартної поверхні тіла $1,73\text{ м}^2$ становить: 0-14 днів – 30 (25–35), 14 днів-2 міс – 37 (25-55), 2 міс-1 год – 60 (35-80), старше року – 80 (60-100), дорослі – 100 (80-150).

Визначення азотовмісних речовин в крові.

Група азотистих речовин, які залишаються в фільтраті крові після осадження її білків, називається залишковим азотом. З небілкового азоту кров'яної плазми утворюються азотисті шлаки сечі. Залишковий азот в сироватці крові здорових дітей

міститься у вигляді сечовини, сечової кислоти, креатиніну, індикану, аміаку, азоту амінокислот та ін. **У нормі залишковий азот крові в дитячому віці становить 14,3– 28,6 ммоль/л (20-40 мг %).**

На рівень залишкового азоту і сечовини можуть впливати такі фактори, як високобілкова їжа, інтенсивність процесів обміну, катаболічні процеси, шоківні стани, отруєння, гемоліз, дегідратація, тяжкі гострі інфекційні стани та ін. У періоді новонародженості (2-й – 3-й день життя) рівень залишкового азоту становить 50–70 ммоль/л, наближаючись до норми на 1–2-й тижні життя. Якщо рівень залишкового азоту підвищується до 35,7-42,8 ммоль/л, це вказує на ниркову недостатність, що починається. При її прогресуванні рівень залишкового азоту може становити 71,4-214,2 ммоль/л. При визначенні азотовидільної функції нирок необхідно враховувати наступні нормальні величини азотовмісних речовин в сироватці крові: **сечовина – 2,5-5,0 ммоль/л (15-30мг %), сечова кислота – 0,14-0,33 ммоль/л (2,5 мг%)**.

Важливе діагностичне значення у дітей з патологією нирок має визначення концентрації *креатиніну* в сироватці крові і сечі. **Креатинін** – проміжний продукт обміну білків, його рівень в крові людини відносно постійний, не пов'язаний з споживаною їжею, тому виключається необхідність введення фармакологічних препаратів для дослідження функцій нирок.

Нормальні величини креатиніну в сироватці крові у дітей від 0 до 14 років становлять 0,076-0,114 ммоль/л.

Нормальні величини креатиніну в сечі – у дітей до 1 року – 0,24-0,81 ммоль/л, до 6-7 років – 2,4-3,7 ммоль/л, до 14 років – 4,5-12,6 ммоль/л, старше 14 років – 7,1-17,7 ммоль/л. Вміст сечовини в сечі у дітей до 1 року становить 12-95 ммоль/л, до 6-7 років – 83-

183 ммоль/л, до 14 років – до 333 ммоль/л, старше 14 років – 330–580 ммоль/л. У хворих з нирковою недостатністю концентрація креатиніну в сироватці крові значно збільшується, а вміст його в сечі зменшується.

Найбільш важливе діагностичне значення при нирковій патології має визначення сечовини і креатиніну. Вміст їх необхідно визначати одночасно в сироватці крові і в сечі. Стійке підвищення цих показників в крові і зниження в сечі свідчить про ниркову недостатність.

Комплексне обстеження дитини з патологією нирок включає також вивчення білкового і ліпідного спектрів крові.

ІНСТРУМЕНТАЛЬНІ МЕТОДИ ДОСЛІДЖЕННЯ

Ультразвукове дослідження (УЗД) розглядається в дитячій нефрології як перший інструментальний експрес-метод дослідження хворого з підозрою на патологію нирок. Висока інформативність, неінвазивність, швидкість отримання результатів дослідження, можливість проведення обстеження і при важкому стані хворого. В даний час в педіатричній нефрології УЗД використовується у таких випадках:

- як скринінг-тест (при диспансеризації населення, постановці попереднього діагнозу для визначення подальшої тактики і лікування);
- з метою уточнення діагнозу (при паренхіматозних захворюваннях, підозріна сечокам'яну хворобу, аномалію органів сечової системи);
- з метою динамічного спостереження за ефективністю проведеної терапії;
- для оцінки ниркової гемодинаміки із застосуванням доплерографії;

- для функціонального дослідження нирок із застосуванням фармакологічних речовин;

- для контролю проведення біопсії пункції нирок. Протипоказань до УЗД немає.

При проведенні УЗД оцінюються наступні дані:

- локалізація, контури, форма, розміри і рухливість нирок і їх структурних компонентів;

- ехогенність паренхіми;

- чіткість розмежування коркового і мозкового шарів нирки;

- наявність ознак порушення пасажу сечі з миски;

- наявність розширення проксимального або дистального відділів сечоводу;

- наявність залишкової сечі в сечовому міхурі.

УЗД нирок дозволяє з високою достовірністю діагностувати аномалії розвитку і о'ємні утворення в органах сечової системи. Однак невиражені інфільтративні процеси, невеликі кісти, артеріовенозні утворення і аневризми не завжди можна точно визначити за допомогою УЗД.

Слід пам'ятати, що правильна інтерпретація результатів цих методів дослідження можлива тільки в сукупності з клінічними, лабораторними, а часом і з морфологічними даними.

Термографія нирок – метод реєстрації інфрачервоного випромінювання з поверхні тіла людини. Показана для раннього виявлення запальних процесів у нирках, визначення активності процесу, контролю за динамікою хвороби, виявлення патологічних змін в інших органах (до їх клінічного прояву) при захворюваннях нирок, виключення патологічних процесів в нирках у вагітних жінок.

Екскреторна урографія є одним з простих і доступних методів рентгенографічного дослідження у пацієнтів із захворюваннями органів сечової системи, що дозволяє отримати достовірну інформацію про анатомо-функціональний стан нирок і верхніх сечових шляхів. Проведення екскреторної урографії вважається обов'язковим при змінах в аналізах сечі, артеріальній гіпертензії, у разі ниркової кольки, при повторюваних болях в животі неясної етіології, тривалих порушеннях функції сечовипускання.

Цистоуретрографія показана при порушеннях ритму і тривалості сечовипускань, нетриманні або неутриманні сечі, болях в животі і попереку неясної етіології, відсутності ефекту від тривалої антибактеріальної терапії при запальних процесах органів сечової системи. Протипоказаннями до проведення цистографії є гострі запальні захворювання сечового міхура і уретри, макрогематурія, важкий стан дитини.

Цистоскопія дає можливість оцінити стан слизової сечового міхура, топіки і стану сечоводів, виявити пухлинні утворення, конкременти і простежити за динамікою скорочення усть сечоводів.

Ниркова ангіографія використовується в спеціалізованих клініках з метою оцінки стану артеріального, капілярного і венозного русла нирок.

Основні показання до проведення ниркової ангіографії:

- вторинна гіпертензія;

- відсутність або різке зниження функції нирки («німа нирка»);

- «маленька нирка»;

- диференційна діагностика між гіпоплазією і зморщуванням;

- пухлина в черевній порожнині – для виявлення її локалізації (нирки, надниркові залози, печінка).

Радіоізотопна ренографія заснована на безперервній реєстрації змін в часі рівня радіоактивності в нирках і крові після внутрішньовенного введення радіофармпрепаратів і дозволяє оцінювати нирковий кровообіг, секреторну функцію проксимальних каналців і уродинаміку верхніх сечових шляхів. Показаннями до проведення радіоізотопної ренографії є необхідність визначення ступеня порушень функціонального стану нирок і верхніх сечових шляхів, оцінка результатів лікування при динамічному спостереженні за хворими. Протипоказань до проведення ренографії практично немає.

Променеве навантаження при радіоізотопній ренографії незначне і становить приблизно 1/100 від дози, одержуваної при рентгенографії органів грудної клітки.

Додатковим методом обстеження нефрологічних хворих є **динамічна сцинтиграфія нирок**, яка дозволяє встановити топографію, анатомічні особливості нирок, оцінити кількість функціонуючої паренхіми і функціональної активності різних ділянок нирок (окремо і сумарно), визначити стан уродинаміки верхніх сечових шляхів.

Діагностична біопсія нирки – прижиттєве морфологічне дослідження ниркової тканини. Використовується в нефрологічній практиці як заключний етап обстеження хворого, коли вичерпані можливості інших, менш інвазивних методів дослідження.

Біопсія дозволяє виявити характер морфологічних змін у нирковій тканині і встановити клініко-морфологічний діагноз, уточнити прогноз захворювання, а також оцінити можливості застосування патогенетичної терапії.

Показання для проведення біопсії нирок:

- протеїнурія і гематурія неясної етіології;
- гіпертензія неясного генезу (при підозрі на нирковий генез захворювання);
- нефротичний синдром з гіпертензією і/або гематурією або при неефективності стероїдної терапії;
- торпідний перебіг ниркової патології;
- підозра на наявність дизембріогенезу ниркової тканини;
- неефективність терапії при будь-якому клінічному варіанті гломерулонефриту;
- підозра на нирковий амілоїдоз;
- визначення прогнозу на підставі вираженості нефросклерозу. Абсолютні протипоказання для біопсії нирок є наступне:
- геморагічний діатез;
- єдина нирка;
- наявність пухлини або кісти нирки;
- термінальна фаза хронічної ниркової недостатності;
- паранефрит, гідронефроз, туберкульоз нирок;
- аневризма ниркової артерії.

Біопсія нирки у дітей проводиться тільки за згодою батьків, які повинні бути інформовані про показання, інформативність і можливі ускладнення даного інвазивного дослідження.

ОСНОВНІ СИНДРОМИ ПРИ ЗАХВОРЮВАННЯХ НИРОК І СЕЧОВИДІЛЬНИХ ШЛЯХІВ

При обстеженні дитини з патологією органів сечової системи доцільно виділяти провідні симптоми або синдроми захворювання, значення яких особливо велике для діагнозу.

Сечовий синдром – мовне позначення сукупності симптомів, що виявляються при мікроскопії сечового осаду. Характеризується протеїнурією, гематурією (еритроцитурією), лейкоцитурією, циліндрурією та іншими патологічними змінами сечі, зумовленими ураженням нирок і (або) сечовидільних шляхів.

Нефритичний синдром – симптомокомплекс, що проявляється ренальними і екстраренальними симптомами захворювання, характерний для класичного постстрептококового гломерулонефриту з циклічним перебігом. Іншими причинами можуть бути: інші бактеріальні інфекції (*Staphylococcus aureus*, *Streptococcus pneumoniae*, *Mycoplasma pneumoniae*, *Escherichia coli*), вірусні інфекції (вірус Епштейна-Барра, цитомегаловірусна інфекція, вірус простого герпесу, вірус вітряної віспи, парвовірус 19, віруси гепатитів В і С), пурпура Шенлейна-Геноха, IgA мезангіальний гломерулонефрит, системний червоний вовчак, мембранопроліферативний (мезангіокапілярний) гломерулонефрит (МПГН), АНЦА-асоційований васкуліт, гломерулонефрит, зумовлений наявністю антитіл до гломерулярної базальної мембрани (анти-ГБМ гломерулонефрит), шунт-нефрит, синдром Альпорта, гемолітико-уремічний синдром.

Ренальні симптоми нефритичного синдрому включають протеїнурію – до 2,0 г/24 год, мікро- і макрогематурію, циліндрурію, олігурію аж до розвитку гострої ниркової недостатності. Екстраренальні прояви нефритичного синдрому, як правило, у вигляді переважно периферичних набряків і артеріальної гіпертензії.

Симптоми і ознаки, характерні для системних захворювань (згідно клінічної настанови 01112 «Захворювання нирок у дітей (нефротичний і нефритичний синдром)»:

- 1) гематурія і/або протеїнурія, і порушення функції нирок;
- 2) загальні симптоми, такі, як дискомфорт, біль у животі, блювання, гарячка, втрата ваги, втома, головний біль, висип, пурпура або суглобові симптоми;
- 3) додатково можуть бути неспецифічні дихальні або серцеві симптоми або порушення функції декількох систем та органів.

Ниркова еклампсія (ангіоспастична енцефалопатія) – ускладнення при нефритичному синдромі внаслідок різкого підвищення внутрішньочерепного тиску, набряку мозку, порушенням мікроциркуляції. Проявляється сильним головним болем, блювотою, короткочасною втратою свідомості, судомами, сопором, глибокою мозковою комою.

Нефротичний синдром – симптомокомплекс, при якому спостерігається масивна протеїнурія більше 3,5 г білка за добу, порушення білкового, ліпідного і водно- сольового обміну (гіпоальбумінемія, диспротеїнемія, гіперліпідемія, ліпідурія, масивні набряки аж до анасарки). При відсутності набряків нефротичний синдром розцінюється як неповний. Важкість стану хворого може ускладнюватися розвитком ускладнень (інфекції, судинні тромбози). Синдром найчастіше виникає при гострому і хронічному гломерулонефриті.

Виділяють первинний і вторинний нефротичний синдром. Первинний нефротичний синдром розвивається при захворюваннях власне нирок, при будь-яких морфологічних типах первинного гломерулонефриту. Вторинний нефротичний синдром може бути обумовлений системними васкулітами і системними хворобами сполучної тканини (системний червоний вовчак, геморагічний васкуліт, вузликовий періартеріт та ін.), амілоїдозом, інфекціями, нирковим дизембріогенезом, тромбозом ниркових вен і ін. *Згідно з клінічною настановою на засадах доказової медицини №01112*

«Захворювання нирок у дітей (нефротичний і нефритичний синдром)» будь-яка дитина з важкою протеїнурією і/або гематурією в аналізі сечі та набряками повинна бути екстрено направлена у спеціалізоване відділення.

Синдром артеріальної гіпертензії проявляється у дітей стійким підвищенням артеріального тиску для конкретного віку. У дітей з патологією органів сечової системи артеріальна гіпертензія може протікати безсимптомно протягом тривалого часу, проявляючись скаргами на головний біль, відчуттям тиску в ділянці потилиці, запамороченням, шумом у вухах, неприємними відчуттями в ділянці серця, носовими кровотечами, нудотою і блюванням.

Дизуричний синдром – розлад сечовипускання, обумовлений утрудненням виведення сечі з сечового міхура. Спостерігається при запальних захворюваннях сечового міхура, сечовипускального каналу і передміхурової залози, а також деяких ураженнях центральної нервової системи («нейрогенний сечовий міхур»).

«Нейрогенний сечовий міхур». Варіанти з урахуванням рефлекторної активності і адаптаційної здібності детрузора:

I. Гіперрефлекторний сечовий міхур:

а) неадаптивний, б) адаптивний.

II. Гіпоректорний сечовий міхур.

Больовий синдром – біль у крижовій ділянці, у нижній частині живота (над лоном) з іррадіацією або без неї.

Міхурово-сечовідний рефлюкс. Ступені:

I - закид контрастної речовини тільки в дистальні ділянки сечоводів;

II - закид контрастної речовини в сечоводи, миски без дилатації і ураження форніксів;

III - помірне розширення сечоводів та мисок; IV - виражене розширення сечоводів та мисок;

V - мегауретер і виражена гідронефротична трансформація нирки.

Ниркова недостатність характеризується порушенням фільтраційно-концентраційної, екскреторної та інкреторної функції нирок.

Гостра ниркова недостатність (ГНН) - поліетіологічний синдром, зумовлений швидким, множинним, потенційно зворотнім порушенням основних функцій нирок, внаслідок розладу внутрішньониркового кровотоку, виникнення гострого каналцевого некрозу та олігоанурії.

Гостра ниркова недостатність може розвинутиися при травмах, опіках, крововтратах, кардіогенному шоці, впливі нефротоксичних речовин, сепсисі, анафілаксії, різкій дегідратації.

Форми гострої ниркової недостатності:

- преренальна;

- ренальна;

- постренальна;
- аренальна (при природженій відсутності нирки).

В основі преренальної ГНН лежить стійке і значне зниження ниркового кровотоку і зменшення гідростатичного тиску в капілярах клубочків. Настає значне зменшення швидкості клубочкової фільтрації і підвищення рівня азоту сечовини і креатиніну сироватки крові. При усуненні причини ГНН швидко зазнає зворотного розвитку.

Постренальна ГНН розвивається внаслідок причин, що ускладнюють відтік сечі, таких, як камені, закупорка кристалами сечової кислоти, пухлини. Внаслідок порушення уродинаміки підвищується внутрішньомисковий і внутрішньоканальцевий тиск, який передається на капіляри клубочка і знижує фільтрацію.

Ренальна форма ГНН – в основі лежить преренальне ураження клубочків і паренхіми нирок:

- ушкодження каналців і інтерстиціальної тканини;
- ураження ниркових судин.

При гострому гломерулонефриті причиною є не стільки некроз в епітелії каналців, скільки випадіння великих сегментів функціонуючої паренхіми внаслідок основного процесу.

Зазвичай ГНН розвивається тоді, коли уражено не менше 70 % каналців.

Виділяють чотири стадії ГНН:

- I – початкова, шокова з переважанням загальних нервово-рефлекторних явищ;
- II – олігоанурична з гіпоізостенурією і азотемією;
- III – відновлення діурезу (поліурична); IV – одужання.

Захворювання розвивається гостро, особливо у маленьких дітей: підвищення температури, блювання, потьмарення свідомості, болі в ділянці живота і попереку, розвивається олігурія і анурія. У другій стадії провідні симптоми – олігурія і анурія, порушення функції ЦНС, шлунково-кишкового тракту, серцево-судинні розлади. У третій – поступове відновлення сечовидільної функції нирок. Четверта стадія – стадія одужання або нормалізація функції нирок.

Лікування ГНН.

1. Ліквідація фактора, який уражає нирки.
2. Корекція порушень гомеостазу (дезінтоксикаційна терапія, інфузійна терапія, плазмаферез, гемосорбція, введення антидотів, діуретики, корекція метаболічних порушень, особливо гіперкаліємії та гіпонатріємії, гіпокальціємії, гіперфосфатемії, гіпотензивні засоби, антикоагулянти, по потребі глюкокортикоїди). Найефективнішим у фазу олігоанурії є гострий гемодіаліз та перитонеальний діаліз. Показами до діалізу є олігоанурія 1-2 дні, набряк мозку, легень, гіпертонія, гіперкаліємія, а також отруєння ліками чи хімічними речовинами.
3. Попередження та лікування ускладнень (інфекційних - пневмонія, перитоніт, абсцеси та неінфекційних - неврологічні та гомеостатичні порушення).
4. Диспансерне спостереження в періоді видужання.

Хронічна хвороба нирок (ХХН) – наявність ознак ураження нирок та/або зниження швидкості клубочкової фільтрації (ШКФ) 60 мл/хв. впродовж 3-х і більше місяців незалежно від їх причини. Основним показником стадії ХХН є величина ШКФ, яка точно та просто характеризує функціональний стан нирок.

Класифікація ХХН, характеристика стадій ХХН

Стадія	Характеристика факторів	ШКФ (мл/хв./1,73м ²)	Рівень креатиніну плазми (ммоль/л)	Рекомендації
ХХН-I	Ураження нирок з нормальною або збільшеною ШКФ.	> 90	< 0,123	Діагностика та лікування основного захворювання.
ХХН-II	Ураження нирок з хронічною нирковою недостатністю (ХНН) з помірним зниженням ШКФ.	60-89	0,123-0,176	Діагностика та лікування основного захворювання. Застосування препаратів для сповільнення темпів прогресування ХНН.
ХХН-III	Ураження нирок з ХНН із середнім ступенем зниження ШКФ.	30-59	0,177-0,352	Оцінка швидкості прогресування ХНН та застосування препаратів для сповільнення її темпів. Лікування ускладнень.
ХХН-IV	Ураження нирок з ХНН із значним ступенем зниження ШКФ.	15-29	0,353-0,528	Діагностика та лікування ускладнень. Підготовка до НЗТ.
ХХН-V	Ураження нирок з термінальною ХНН.	< 15	> 0,528	НЗТ та лікування ускладнень.

Загальні принципи лікування.

Обсяг лікувальних заходів при ХХН залежить від стадії захворювання і включає:

- лікування причинного захворювання (при ХЗН);
- ренопротекцію;
- замісну терапію;
- попередження і лікування ускладнень; діаліз (перитонеальний і гемодіаліз).

ДИФЕРЕНЦІЙНА ДІАГНОСТИКА ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТІВ

Гломерулонефрити (ГН), або імунні гломерулопатії - це гетерогенна група захворювань, для яких характерна наявність імунологічних та клініко-морфологічних ознак запалення, зв'язаного передусім з ураженням клубочків. При цьому захворюванні до процесу поступово втягуються і інші структури нирок та їхня паренхіма, багато органів і систем організму, порушуються практично всі види обміну речовин.

Гломерулонефрит займає 3-4 місце у структурі захворювань органів сечової системи у дітей. Його частота в середньому є 0,13-2%.

Гломерулонефрит може розвиватись у дітей в будь-якому віці, але найчастіше він зустрічається у дітей у віці 5-12 років.

Перебіг цього захворювання в значній мірі залежить від його форми:

- Для нефротичної форми характерний хвилеподібний розвиток патології,
- Для змішаної - торпідний – прогресуючий перебіг.

При адекватному лікуванні гострого гломерулонефриту повністю виздоровлює 85-90% дітей. При неадекватному лікуванні спостерігається хронізація процесу з виходом у хронічне захворювання нирок з подальшою інвалідизацією.

Прогресуючі захворювання нирок врешті решт закінчуються формуванням хронічної ниркової недостатності.

На сьогодні замість ГН частіше використовують термін *гломерулопатії* для позначення сукупності різних морфологічних варіантів ГН та мембранозних нефропатій.

За перебігом виділяють три різновиди гломерулонефриту:

- гострий дифузний;
- підгострий або швидко прогресуючий, злякисний;
- хронічний.

За міжнародними стандартами *гострий гломерулонефрит* – це гломерулонефрит, який виникає спорадично після стрептококової інфекції, підтвердженої висіванням стрептокока з носоглотки, наявності в сироватці стрептококових антигенів та антитіл, зниження рівня комплементу в крові. Характеризується гострим дебютом з лихоманкою, підвищенням тиску, гематурією; виліковується протягом трьох місяців.

Швидкопрогресуючий (злякисний, підгострий) гломерулонефрит характеризується надвисокою активністю захворювання, що супроводжується прогресуючим падінням функції нирок з розвитком термінальної уремії за декілька місяців.

Хронічний гломерулонефрит триває більше трьох місяців. Це найбільш поширений різновид патології, яка розвивається в декількох формах: у вигляді нефротичного синдрому з ознаками запалення нирок, у вигляді гіпертонічної форми з постійним підвищенням артеріального тиску. Часто діагностується латентна форма, яка майже не має ніяких клінічних проявів, крім поліурії. Хронічний гломерулонефрит може бути або наслідком гострого гломерулонефриту, або первиннохронічним.

Морфологічна класифікація гломерулонефритів:

I. Проліферативні (проявляються *нефритичним* синдромом):

1. Гострий постстрептококовий (інтракапілярний). Швидкопрогресуючий (з імунними депозитами, мало імунний).

2. Мезангіопроліферативний.

3. IgA-нефропатія.

4. Мезангіокапілярний.

II. Непроліферативні (проявляються нефротичним синдромом):

1. Фокально-сегментарний гломерулосклероз.

2. Мембранозний.

3. Гломерулонефрит з мінімальними змінами.

За первинністю ураження нирок розрізняють:

- первинний гломерулонефрит (самостійне, первинне ушкодження нирок, наприклад гострий постстрептококовий нефрит);

- вторинний гломерулонефрит (обумовлений групою природжених, спадкових чи набутих захворювань, наприклад на тлі дифузних захворювань сполучної тканини, системних васкулітів, патології обміну речовин та ін.)

Етіологія:

- нефритогенні штами бета-гемолітичного стрептококу групи А (типи 4, 6, 12, 18, 25, 49). Антитіла до стрептококу виявляються у 96,8% хворих на ГН. (При стрептококовій інфекції верхніх дихальних шляхів та здорових дітей – у 2,8%);
- вірусна інфекція (аденовірус, віруси цитомегалії, герпесу, парагрипу, вітряної віспи, епідемічного паротиту, гепатиту В та ін.);
- паразитарні фактори (глистяна інвазія та ін.);
- ендогенні антигени (клітини ендотелію, епітелію, мезангіума, базальна мембрана клубочка);
- неінфекційні фактори (холод, травма, надмірна інсоляція, вакцини, сироватки, нефротоксичні препарати, полігіповітамінози, нераціональне харчування).

Слід зазначити, що етіологічний фактор вдається встановити у 80-90% хворих ГН і лише у 5-10% хворих на хронічний гломерулонефрит (ХГН).

Клінічно розрізняють:

- ізольований сечовий синдром - сечовий синдром (протеїнурія, гематурія, циліндрурія) без екстраренальних проявів (може відмічатися при гострому ГН чи бути наслідком 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, дизметаболичні нефропатії, тощо);
- нефротичний синдром (при гострому ГН) чи форма (при хронічному ГН);
- змішана форма ХГН – це поєднання ознак нефротичного синдрому з гематурією та / або АГ.

При швидкопрогресуючому ГН виділяють різні імунопатогенетичні типи:

- I. Автоімунний 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 (рідко рецидивуючий – до 2 рецидивів за 6 місяців від початку терапії, часто рецидивуючий – більше 2 рецидивів);
- торпідним – з високою активністю патологічного процесу, що тривало утримується;
- прогресуючим – з розвитком хронічної ниркової недостатності.

Діагностичні критерії ГН

Клінічні критерії:

- макрогематурія чи гемоглобінурія;
- артеріальна гіпертензія;
- набряки.

Параклінічні критерії:

- гіпергамаглобулінемія;
- екскреція білку >0,2-1,0 г/добу.

Основні можливі клінічні прояви:

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

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

Можливі лабораторні ознаки:

✓ аналіз крові:

- клінічний (збільшення ШОЕ, лейкоцитоз зрушення лейкоцитарної формули вліво);

- біохімічний (диспротеїнемія, гіперкоагуляція, азотемія);

- імунологічний (зменшення С3-фракції комплемента, зростання Ig G, M, кріоглобулінемія, виявлення антистрептококових антитіл);

✓ 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

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, M, A, комплементу (С3-фракція), циркулюючих імунних комплексів (по можливості).

Допоміжні:

Крові:

1. Визначення антистрептокінази.

2. Визначення антитіл до базальної мембрани клубочків та цитоплазми нейтрофілів (ANCA).
3. Кисотно-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, протамін сульфатний та етаноловий тести.
9. Вірусологічні дослідження для виявлення маркерів гепатитів.
10. Обстеження на TORCH-інфекцію: визначення антитіл у складі Ig G, M 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 лізоциму. Зіва:

1. Мікроскопія букального змиву.

2. Мазок на гемолітичний стрептокок. Кала: копрограма.

Інструментальні дослідження

Обов'язкові:

- контроль артеріального тиску;
- контроль ваги тіла;
- дослідження очного дна;
- ЕКГ;
- УЗД сечової системи з імпульсною доплерометрією;
- УЗД органів черевної порожнини;
- рентгенологічне дослідження кісток, легень;
- радіонуклідні дослідження при можливості (непряма ренангіографія, динамічна та статична реносцинтиграфія);
- біопсія нирки пункційна (бажана);
- за необхідності (при прихованих набряках) – проба Мак-Клюра.

Допоміжні:

- добовий моніторинг артеріального тиску;
- функціональні дослідження сечового міхура (за необхідністю);
- ЕЕГ;
- ФКГ;
- ехокардіографія з оцінкою функціонального стану;
- УЗД кісток;
- екскреторна урографія – в період ремісії;
- мікційна цистографія – в період ремісії (за необхідністю);
- гепатобілісцинтиграфія;
- аудіограма;
- біопсія синовіальної оболонки.

Диференційна діагностика ГН

Диференційно-діагностичні критерії гломеруло- та пієлонефриту

Ознаки	Гломерулонефрит	Пієлонефрит
Загальні набряки	Часто	Не типові
Дизуричні 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 (аноре-ксія, 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 (лімфоцитарна)	Лейкоцитурія (нейтрофільна) переважає над гематурією
Циліндрурія	Зустрічаються гіалінові та зернисті	Можуть бути бактеріальні та лейкоцитарні
Сольовий осад	Можуть бути урати, оксалати	Переважають оксалати
Бактеріурія	Відсутня або слабовиражена	Добре виражена
Анемія	Відмічається в окремих хворих	Зустрічається рідко
Лейкоцитурія (більше 7-10 в полі зору)	Не завжди, частіше на початку захворювання, носить лімфоцитарний характер	Зустрічається завжди, має нейтрофільний характер
Протеїнограма	Тенденція до зменшення загального білка, гіпоальбумінемія, гіперабо гіпоглобулінемія	Мало змінюється
Зміни реносцинтиграми	Зниження клубочкової фільтрації	Асиметрія, уповільнення секреторно-екскреторних процесів
Наявність бактерій, вкритих антитілами	Немає	Є

Диференціальну діагностику ГН проводять із захворюваннями, що протікають з гематурією:

- спадковим нефритом (синдром Альпорта);
- ІgА-нефропатією;
- дисметаболичною нефропатією.

Діагностичним критерієм спадкового нефриту є наявність 3 з 5 ознак, один з яких

- ураження нирок: 1) гематурія або смерть від хронічної ниркової недостатності в сімейному анамнезі; 2) гематурія або нефротичний синдром у пацієнта; 3) зміни гломерулярної базальної мембрани за даними електронної мікроскопії біоптату нирки;

- 4) зниження слуху за даними аудіограми; 5) вроджена патологія очей.

Диференціальна діагностика з IgA-нефропатією можлива тільки на підставі вивчення біоптатів нирок з проведенням імунофлюоресцентного дослідження та виявленням переважно гранулярних відкладень депозитів IgA в мезангії.

При дисметаболичній нефропатії спостерігається еритроцитурія в поєднанні з гіперкальціурією або іншою кристалурією у дітей зі спадковою обтяженістю по нефролітазу.

Диференціальну діагностику первинного ГН проводять з вторинними ГН, що розвинулись на тлі системних захворювань сполучної тканини (системний червоний вовчак) і системних васкулітів (геморагічний васкуліт, вузликовий поліартеріт, гранулематоз Вегенера).

Хронічний гломерулонефрит. Хронічні форми гломерулонефриту формуються на 2-му році після гострого гломерулонефриту. В процесі прогресування ХГН одна форма може перейти в іншу.

Нефротична форма ХГН за своїми клініко-лабораторними ознаками є еквівалентом НС.

Гематурична форма ХГН є аналогом ізольованого сечового синдрому ГГН.

Фільтраційна функція нирок при цьому довго не порушується. Ця форма важко піддається лікуванню. Як один з варіантів гематуричної форми виділяють хворобу Берже (IgA-нефропатія), для якої характерно часто після респіраторних хвороб макрогематурія, болі в попереку, міалгія та стійке підвищення IgA в крові (у 60% хворих).

Змішана форма ХГН - спостерігаються нефротичний синдром, артеріальна гіпертензія та гематурія. Має найбільш важкий та проградієнтний перебіг з розвитком ХНН.

Диференціацію хронічного гломерулонефриту слід проводити з хронічним пієлонефритом, ідіопатичним нефротичним синдромом, спадковим нефритом, полікістозом нирок та ін.

Особливе місце займає **швидкопрогресуючий гломерулонефрит (підгострий, злоякісний)**. У дітей він зустрічається у 9,5% випадків при термінальній нирковій недостатності. Пік захворюваності у дітей 9-15 років та у дорослих у віці 30-40 років.

Клінічна картина характеризується бурхливим початком, прогресуючим злоякісним перебігом, важко піддається лікуванню та має несприятливий прогноз. У 72% відсотках випадків захворювання перебігає з гострим нефритичним синдромом та прогресуючою нирковою недостатністю. У 28% випадків – як нефротичний синдром.

IgA-гломерулонефрит (IgA-нефропатія або Хвороба Берже) – це ідіопатичний мезангіопрліферитивний гломерулонефрит, який характеризується відкладанням депозитів переважно з IgA в мезангіумі клубочка. Генетичний дефект IgA нефропатії локалізований в 6 хромосомі (6q22- 23). На долю IgA-нефропатії припадає 20-40% всіх первинних уражень гломерул. IgA-нефропатія може виникати у любому віці, найчастіше – в 3-16 років.

Хлопчики хворіють у 2-3 рази частіше. IgA-нефропатія у 7-30% випадків є причиною ХНН.

Клінічна картина. Провідним синдромом є гематуричний, який характеризується приступами макрогематурії, що змінюються мікрогематурією, та помірною протеїнурією.

Виділяють 3 варіанти клінічних проявів ІgА-нефропатії:

I-й варіант – рецидивуюча макрогематурія, яка часто провокується ГРВІ. Між інфекцією та макрогематурією проходить 1-2 доби. Проміжки між періодами макрогематурії тривають від декількох тижнів до декількох років. В цей час змін в сечі може не бути зовсім, або може бути мікрогематурія та/або протеїнурія до 1г.

II-й варіант – єдиний епізод макрогематурії з подальшою персистуючою мікрогематурією.

III-й варіант – асимптомна мікрогематурія з протеїнурією до 2,5г.

Окрім сечового синдрому для ІgА-нефропатії характерно: болі в попереку, міалгії, артралгії.

Діагностика. Підвищення ІgА в крові можна виявити лише у 10-60% хворих (за даними різних авторів), тому цей показник не завжди інформативний. Більш доцільним є виявлення підвищення ІgА в слині та фарингеальних секретах, секреті носових ходів. Титри протистрептококових антитіл, рівні комплементу С3 і С4, картина УЗД є нормальними. Найбільш інформативними є дані нефробиопсії.

Прогноз. Здебільшого сприятливий. Однак у 9% дітей розвивається ХНН. Несприятливими прогностичними ознаками є наявність НС, тривала гіпертензія, ГНН.

Лікування. В залежності від варіанту перебігу ІgА-нефропатії (тонзилектомія, риб'ячий жир, інгібітори АПФ, АРАІІ, преднізолон, дезагреганти, цитостатики, віт.Е).

При вираженому нефросклерозі з проявами ХНН проводять діаліз, трансплантація нирки (хоча можливим є рецидив в пересаженій нирці, але це не веде до її втрати).

Спадковий нефрит (синдром Альпорта) – прогресуюче генетично обумовлене порушення гломерулярної фільтрації, яке супроводжується еритроцитурією та розвитком ХНН. Нерідко спостерігається розвиток НС. Частота синдрому Альпорта сягає 1:5000-10000 населення. За типом успадкування визначають: домінантний зчеплений з Х-хромосомою, аутосомно-домінантний та аутосомно-рецесивний.

При класичному синдромі Альпорта, пов'язаному із Х-хромосомою, виділяють несприятливі мутації NC1-домени (15% мутацій *de novo*), що характеризуються розвитком ХНН до 20 років, туговухістю у 80% хворих та порушенням зору у 40% випадків.

Патогенетичною основою є дефіцит колагену IV типу в базальних мембранах клубочка та каналців. Колаген IV типу являє собою спіральну молекулу із трьох альфа ланцюгів. Альфа 3-5 ланцюги колагену IV типу присутні також в базальній мембрані капсули кристалика, корнеальній епітеліальній і кохлеарній мембранах, базальних мембранах шкіри та легень, що обумовлює клінічне ураження нирок, очей, вуха та сполучнотканинні стигми дизембріогенезу.

Клініка. Класично відомий синдром Альпорта окрім ниркових проявів має екстраренальні ознаки, а саме глухоту чи порушення зору, яке частіше проявляється у хворих жіночої статі. Діагноз синдрому Альпорта у дітей запідозрюють клінічно у віці 5-7 років за наявності еритроцитурії із супутнім високочастотним зниженням слуху та верифікують на підставі результатів нефробиопсії і генетичного тестування. За сучасними даними, синдром Альпорта є найчастішою причиною еритроцитурій в дитячому віці.

Морфологи стверджують таку послідовність причин еритроцитурії у дітей за частотою: синдром Альпорта, IgA-нефропатія, синдром стоншеної базальної мембрани, нормальні гломерули, гломерулонефрит та васкуліти.

Клінічна класифікація передбачає наявність дитячого та дорослого типів. Хворі жіночої статі за наявності зчепленого з X-хромосомою синдрому Альпорта, мають прогностично сприятливий перебіг захворювання. За наявності інших типів успадкування клінічна симптоматика суттєво не залежить від статі.

«Класичний» синдром Альпорта (гематуричний варіант гломерулонефриту, глухота та розвиток хронічної ниркової недостатності) не є єдиною формою захворювання, а навпаки, мало поширеною формою. Наявність випадково виявленої гломерулярної еритроцитурії викликає необхідність перш за все диференціації з генетичними формами синдрому Альпорта. Більш того, навіть за наявності класичного синдрому Альпорта глухота може бути відсутня. Клінічна картина синдрому Альпорта визначається еритроцитурією та екстраренальними ознаками, які за проявами та часом виникнення залежать від дефекту генотипу. Якщо в дебюті захворювання еритроцитурія супроводжується протеїнурією, то це свідчить про більш важке ураження нирок. Клінічними проявами синдрому Альпорта може бути також гормонорезистентний НС з еритроцитурією. Лейкоцитурія носить мононуклеарний абактеріальний тип і відображає присутність інтерстиціального процесу. Зростання рівня креатиніну супроводжує прогресування синдрому до ниркової недостатності. Зростання клінічних проявів та швидкість прогресування ниркової недостатності визначаються мірою експресії мутантного гена у конкретного хворого і можуть значно відрізнятись. Ураження зору проявляються як передній лентиконус при пошкодженні капсули кристалика, перимакулярні дефекти, задня поліморфна дистрофія, рецидивуюча корнеальна ерозія. Глухота спостерігається при ураженні кохлеарної базальної мембрани та гладкого м'язу.

Специфічної терапії синдрому Альпорта не існує, що пояснюється неможливістю відновлення відсутнього колагену. Застосування інгібіторів АПФ та БРА в уповільненні прогресування захворювання визначається антипроліферативними властивостями останніх. Призначення ліків, які не виявляють протисклеротичного ефекту, наприклад омега-3, мембраностабілізаторів є сумнівним, глюкокортикоїдних гормонів - недоцільним.

Принципи лікування гломерулонефритів

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. Режим фізичного навантаження

Період розгорнутих клінічних проявів – ліжковий режим від початку захворювання (чи загострення) до ліквідації екстраренальних проявів (нормалізації АТ, сходження набряків та покращення складу сечі, крові) – 10-14 днів.

При зменшенні активності патологічного процесу в нирках режим розширюють до палатного. 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).

Дієтотерапія

В періоді розгорнутих клінічних проявів (або загострення) ГН використовуються раціони №7 по Певзнеру. Обмеження солі проводиться в перші 2 тижні гострого процесу, при вираженому набряковому синдромі та/чи гіпертензії надалі. Обмеження м'яса проводиться в перші тижні гострого процесу, при азотемії.

В перші дні хвороби можна використовувати дієту Борста – білку 0,5 г/кг/добу (50% від вікових потреб). В подальшому краще використовувати рослинні білки ніж тваринні. Поступово вміст білку збільшують до 1-1,5-2,0 г/кг.

Під час глюкокортикоїдної терапії необхідно збільшити вміст калію та кальцію в харчуванні (сухофрукти, печена бульба, кефір, молоко, курага, ізюм, поступово сир). При застосуванні сечогінних препаратів – збільшити надходження калію з їжею.

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

Прийом рідини обмежується при порушенні функції нирок, значних набряках та гіпертензії. В інших випадках кількість рідини, що надійшла в організм, не лімітується, але контролюється.

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 напівсинтетичні пеніциліни, макроліди, цефалоспорини 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 – інтерферотерапія, при документованому специфічному процесі – заходи, відповідно до виявленого чинника (протисифілітичні, протималарійні, протитуберкульозні, тощо).

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 зазвичай призначаються петльові діуретики в преривчатому режимі (через 1-3 дні).

При вичерпаних можливостях діуретичної терапії можливе застосування ультрафільтрації, парацентезу.

При застосуванні сечогінних препаратів слід пам'ятати:

- добір дози і шляху введення проводиться індивідуально в залежності від стану дитини, відповіді на ініціальну дозу;

- ефект діуретиків зменшується при низькому онкотичному тиску чи набряку інтерстицію нирки;
- при відсутності ефекту від препарату збільшувати дозу слід поступово, під контролем діурезу, гематокриту, рівня калію крові, ЕКГ;
- дробне введення має переваги в зв'язку з більш рівномірним перерозподілом рідини в організмі;
- необхідно узгоджувати початок дії та тривалість ефекту від препарату з режимом дитини (щоб максимум не припадав на сон);
- для молодшої вікової групи характерна значна лабільність водно-електролітного балансу;
- можливість діуретичного ефекту від глюкокортикоїдів на 7-10 день їх застосування.

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 вазодилататори довенно чи допамін, бета-блокатори, внутрішньо – нітрати.

При судомах – лікування у відділенні інтенсивної терапії згідно відповідного протоколу.

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 та альтернативні препарати, плазмаферез (впливають на імунне запалення) та гепарин (діє на неімунні фактори прогресування).

Більш м'яка, «зберігаюча», нефропротекторна дія притаманна препаратам, що впливають на неімунні фактори прогресування ГН – делагілу, інгібіторам АПФ, антиагрегантам, антагоністам кальцію, АРА, нестероїдним протизапальним препаратам, гіполіпідемічним засобам, мембраностабілізаторам.

Інгібітори АПФ

На сьогодні являються основним засобом лікування ГН за відсутності НС в зв'язку з вираженою антипротеїнуричною та антисклеротичною 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 моєксіприл.

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.

При підозрі на швидкопрогресуючий ГН і у окремих хворих з документованою гормонорезистентністю проводиться «пульс»-терапія преднізолоном чи метилпреднізолоном,

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

«Пулс»-терапія циклофосфаном проводиться при

- швидкопрогресуючому ГН (ANCA+);
- гормонорезистентності чи часторецидивуючому ГН у окремих хворих як терапія «другого ряду».

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 полі зору);
- вичерпаних можливостях інших режимів лікування при прогресуючому перебігу ГН;
- НС за певних умов.

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.

Антагоністи кальцію (блокатори кальцієвих каналів).

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

Дезагреганти та ангіопротектори.

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

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.

Гіполіпідемічна терапія.

Поряд з гіпохолестериновою 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, статини (флювастатін, ловастатін), іонообмінні смоли, пробукол, нікотінову кислоту.

Препарати призначаються тривало (6 і більше місяців).

Нестероїдні протизапальні препарати.

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

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, димефосфон, рибоксин, фосфаден, есенціале, ліпостабіл строками по 2 тижні-2 місяці за загальноприйнятими схемами.

Плазмаферез.

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

Прогноз ГН

Вважається загальновизнана думка про те, що в типових випадках гострий постстрептококовий ГН протікає циклічно і у більшості (85-90%) дітей закінчується одужанням. Через 1-2 тижні після початку захворювання зникають макрогематурія та набряки, через 2-4 тижні нормалізується артеріальний тиск і відновлюються функції нирок. Через 3-6 міс. від початку захворювання у переважної більшості хворих відсутні протеїнурія та гематурія. Через рік гематурія зберігається лише у 2% дітей, протеїнурія - у 1%.

У дітей з ХГН прогноз залежить від клінічної форми захворювання, морфологічного варіанту ГН, функціонального стану нирок та ефективності проведеної патогенетичної терапії.

У дітей з ХГН, що протікає з ізольованою гематурією у вигляді мезангіопроліферативного ГН або гормончутливого варіанту нефротичного синдрому без порушення функцій нирок, прогноз сприятливий.

Для ХГН з гормонрезистентним варіантом нефротичного синдрому характерний прогресуючий перебіг захворювання з розвитком ХНН протягом 5-10 років більш ніж у половини хворих.

У хворих з фокально-сегментарним гломерулосклерозом період від появи протеїнурії до розвитку ХНН становить в середньому 6-8 років.

Диспансерне спостереження.

При гострому гломерулонефриті постійний клініко-лабораторний контроль проводиться протягом 5 років, при хронічному гломерулонефриті – спостереження позитивне:

- регулярний огляд педіатра - 1 раз в міс., нефролога – 1 раз в 3-6 міс. (огляд, контроль АТ, аналізи крові, сечі та ін.);
- регулярний огляд отоларинголога, окуліста, стоматолога;

- перший рік – щоквартальне, потім 1-2 рази в рік обстеження в умовах нефрологічного стаціонару;
- санація вогнищ інфекцій, профілактика інтеркурентних захворювань;
- дотримання режимних моментів, дієти;
- щеплення за індивідуальним графіком;
- санаторно-курортне лікування;
- нефропротекторні засоби (інгібітори АПФ, БРА II).

ДИФЕРЕНЦІЙНА ДІАГНОСТИКА ІНФЕКЦІЙНО-ЗАПАЛЬНИХ ЗАХВОРЮВАНЬ СЕЧОВОЇ СИСТЕМИ У ДІТЕЙ

Поширеність інфекцій сечових шляхів (ІСШ) у дітей досить висока. Так, ризик ІСШ в першу декаду життя складає 1% у хлопчиків та 3% у дівчат. Вважається, що 5% дівчат та 0,5% хлопчиків мають щонайменше один епізод ІСШ протягом шкільного періоду.

Діагностичні рівні бактеріурії для ІСШ за різними джерелами складають $\geq 1 \cdot 10^4$ КУО/мл, для важких інфекцій — понад 10^5 КУО/мл уропатогенів.

Асимптомна бактеріурія у дітей діагностується за наявності $\geq 10^5$ КУО/мл сечі. При цьому кишкова паличка складає 90% від усіх етіологічних збудників ІСШ у дітей. Клебсієла, ентерококи, псевдомонас і протей зустрічаються рідко. Менш поширені бактерії, як правило, виділяють у пацієнтів зі структурними аномаліями або затяжним чи рецидивним перебігом ІСШ.

Згідно з урологічними настановами, класифікація ІСШ у дітей здійснюється:

- за рівнем ураження: верхні та нижні (цистит, пієлонефрит);
- за епізодичністю: перша, рецидивуюча (персистуюча, невиліковна, реінфекція);
- за тяжкістю: проста та важка (із гіпертермією);
- за наявністю симптомів (безсимптомна, симптомна);
- за наявністю ускладнень (ускладнена, неускладнена).

У дітей важливим фактором ризику є дисфункція сечового міхура та кишечника наявність такої дисфункції підлягає виявленню та окремому лікуванню.

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 ізембріогенезу 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).

ІСВШ у дітей будь-якого віку характеризується запальним процесом, що супроводжується появою в сечі лейкоцитурії та бактеріурії (або ізольованою бактеріурією). Розрізняють симптоматичну бактеріурію (коли є симптоми інтоксикації, дизурії, больовий, абдомінальний синдром) та асимптоматичну бактеріурію – коли немає клінічних проявів, і ІСВШ протікає приховано, або є випадковою знахідкою при обстеженні дітей. Частота симптоматичної та асимптоматичної (частіше) ІСВШ в період новонародженості: 0,5% -2,0%. Після 1-го місяця життя відбувається зниження частоти ІСВШ у хлопчиків досягаючи 1-2% в ранньому віці, 0,5% в дошкільному віці, 0,1% - в пубертатному періоді.

ПІЕЛОНЕФРИТ (ПН) - неспецифічне мікробно-запальне захворювання нирок з переважним ураженням каналців, чашечно-мискової системи і інтерстицію.

Етіологія. Основний збудник ПН - кишкова паличка (до 90%). Грампозитивні мікроорганізми є етіологічним фактором в 8,4%. Змішана флора спостерігається у 12-25% хворих. Вивчається роль хламідійної інфекції, уреаплазми, мікоплазми в розвитку ПН.

Вірусна інфекція сприяє загостренню персистуючої бактеріальної інфекції. При тривалій антибактеріальній терапії можлива грибова етіологія ПН.

На характер мікрофлори впливають: вік дитини, стать, умови інфікування (лікарняне, позалікарняних), стан імунної системи, особливості харчування, стан екології, аномалії розвитку сечової системи і ін.

Первинний піелонефрит – мікробно-запальний процес в нирковій паренхімі, коли при використанні сучасних методів дослідження не вдається виявити чинники і умови, що сприяють фіксації мікробів і розвитку запалення в тубулоінтерстиціальній тканині нирок.

Вторинний обструктивний піелонефрит – мікробно-запальний процес, що розвивається за наявності органічних (природжених, спадкових, набутих) або функціональних (нейрогенний сечовий міхур з везико-уретеральним рефлюксом) порушень уродинаміки.

Вторинний необструктивний ПН — мікробно-запальний процес в нирковій тканині, що виникає на тлі пошкодження інтерстиція паренхіми нирок при обмінних порушеннях (оксалурії, уратурії, фосфатурії, цистинурії і т. д.), дизембріогенезі нирки як спадкового, так і природженого характеру при внутрішньоутробних вірусних інфекціях та ін., природжених та набутих імунодефіцитних станах, ендокринних захворюваннях.

Хронічний піелонефрит діагностують в тих випадках, коли клінічні і (або) лабораторні ознаки ПН спостерігаються у дитини більше 6 місяців.

Етіопатогенез

Основний збудник ПН - кишкова паличка (до 90%). Грампозитивні мікроорганізми є етіологічним фактором в 8,4%. Змішана флора спостерігається у 12-25% хворих. Вивчається роль хламідійної інфекції, уреаплазми, мікоплазми в розвитку ПН.

Адгезія бактерій до уроепітелію перешкоджає їх механічному вимиванню з сечових шляхів, ендотоксичний ефект веде до порушення уродинаміки, полегшує

ретроградне пересування мікробів. У підсумку – збудники колонізують нирки, викликають альтерацію ниркової тканини, тобто беруть участь у формуванні всіх ланок патогенезу.

Шляхи інфікування нирок:

а) висхідний в 80% (при обструктивному ПН);

б) гематогенний (у новонароджених, у старших дітей при остеомієліті); в) лімфогенний (при кишкових інфекціях, дисбактеріозі).

Вірусна інфекція сприяє загостренню персистуючої бактеріальної інфекції.

При тривалій антибактеріальній терапії можлива грибкова етіологія ПН.

На характер мікрофлори впливають: вік дитини, стать, умови інфікування (лікарняне, позалікарняне), стан імунної системи, особливості харчування, стан екології, аномалії розвитку сечової системи тощо.

У 80% випадків ПН розвивається на тлі аномалії верхніх та нижніх сечових шляхів при порушенні уродинаміки.

Класифікація пієлонефриту у дітей

Форми ПН		Активність хвороби	Функції нирок
1. Первинний 2. Вторинний: а) обструктивний б) необструктивний (тубулопатії, обмінні порушення, нирковий дизембріогенез)	1. Гострий 2. Хронічний: а) рецидивуючий б) латентний	1. Активна стадія (I, II, III ступеня активності). 2. Частков а клініко-лабораторна ремісія. 3. Повна клініко-лабораторна ремісія	1. Збереження функції нирок 2. Порушення функції нирок (НН I, II, III) 3. Хронічна ниркова недостатність

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 розрізняють:

- обструктивний тип розвивається за наявності органічної чи функціональної обструкції

та

- необструктивний – при дисметаболических нефропатіях, імунодефіцитних станах, нирковому дизембріогенезі, тощо.

Обструкція сечових шляхів може мати:

1) функціональний характер при:

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

сечоводів, сечового міхура.

2) органічний характер при:

- аномаліях сечової системи (синдром Фралея, 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).

Діагностичні критерії гострого пієлонефриту:

A. Основні:

1. Наявність симптомів інтоксикації, підвищення температури тіла вище 38°C.
2. Болі в поперековій ділянці або в животі, болючість в костовебральному куті;
3. Лейкоцитурія нейтрофільного (більше 50% нейтрофілів) типу з наявністю лейкоцитарних циліндрів;
4. Бактеріурія:
 - з середньої порції сечі понад 10^5 МТ/мл одного виду (*E.coli*);
 - 10^3 МТ/мл для умовно-патогенної флори (*Proteus*, *Klebsiella*, *Enterobacter* та ін.);
 - 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.
5. В-лімфоцитурія (більше 25%);
6. Протеїнурія (менше 1 г/л). Хибна – за рахунок лейкоцитурії і справжня – за рахунок протеїну Тамма-Хорсфала.
7. Концентрація сироваткового СРБ вище 40 нг/л.
8. Дизритмія або порушення функціонального стану нирок за тубулоінтерстиціальним типом: зниження концентраційної здатності, показників ацидо- і аммоніогенеза;
9. Асиметрія контрастування чашечно-мискової системи, поліморфізм рентгенографічної картини нирок;
10. Подовження секреторного та екскреторного сегментів і асиметричність ренографічних кривих (зсув в часі досягнення піку кривих більш ніж на 1,5 хв).

Б. Додаткові:

- лейкоцитоз (більше $15 \times 10^9/\text{л}$) із зрушенням лейкоцитарної формули вліво;
- прискорена ШОЕ в межах 15—30 мм/год;
- дисімуноглобулінемія (підвищення всіх або окремих класів імуноглобулінів G, A, і M);
- підвищення титрів антибактеріальних антитіл (1 : 160 і більше);
- наявність бактерій, покритих антитілами (БПА) в осаді сечі (більше 2 бактерій в 100 полях зору мікроскопа);
- збільшення кількості В-лімфоцитів (більше 30%) в периферичній крові;
- наявність циркулюючих імунних комплексів (ЦК) в сироватці крові, що містять переважно імуноглобуліни G;
- гіпер- у-глобулінемія і $\alpha 2$ -глобулінемія;
- нормальна кількість Т-лімфоцитів в периферичній крові;
- позитивний тест на нітрити (окрім процесу, викликаного ентерококами і стафілококом);
- позитивний тест на естеразу лейкоцитів.

Діагностичні критерії хронічного пієлонефриту у дітей:

А. Основні:

- наявність виражених симптомів інтоксикації, тривала субфебрильна температура тіла, іноді з підвищенням до 38—39°C;
- збереження ознак активності запального процесу в нирках довше 6 місяців або наявність не менше 2—3 рецидивів за цей період;
- періодичні ниючі болі в поперековій ділянці або животі;
- лейкоцитурія нейтрофільного типу з наявністю лейкоцитарних циліндрів з переважаною В-лімфоцитурією;
- бактеріурія (різного ступеня вираженості), нерідко стерильність сечі;
- протеїурія (менше 1 г/л);
- порушення парціальних тубулярних функцій (концентрації, ацидо- і амоніогенезу, осморегуляції тощо), іноді їх декомпенсація з обмеженням фільтраційної здатності нирок;
- асиметрія контрастування чашечно-мискової системи, гіпотонія сечовивідних шляхів, огрублення і деформація (сплющення) зведень чашок, укорочення шийок окремих чашок, симптом Ходсона (нерівномірність товщини паренхіми – її зменшення на полюсах в порівнянні з середньою частиною), пієлоектазія, псоас-симптом, збільшення ренально-кортикального індексу;
- асиметрія ренографічних кривих, подовження секреторно-екскреторних сегментів ренограм, зниження ефективного ниркового кровотоку.

Б. Додаткові:

- лейкоцитоз помірно виражений або відсутній, ШОЕ в межах 10-20 мм/год;
- дисімуноглобулінемія (частіше зниження концентрації імуноглобулінів всіх або окремих класів в сироватці крові);
- наявність БПА в осаді сечі (більше 2 бактерій в 100 полях зору мікроскопа);
- підвищення кількості В-лімфоцитів (більше 30%) і зниження кількості Т-лімфоцитів (менше 45%) в периферичній крові.

Лікування

Завдання лікування: боротьба з інфекційним процесом, відновлення уродинаміки та функцій нирок, підвищення опірності організму, попередження хронізації процесу і розвитку ускладнень.

Схема лікування.

Обов'язкові заходи: збільшення об'єму споживаної рідини, режим примусових сечовипускань, антибактеріальна терапія.

Допоміжне лікування: режим, дієта, дезінтоксикаційна терапія, фітотерапія, фізіолікування, стимулюючі засоби, інтерферони, антиоксиданти, мембраностабілізатори, вітамінотерапія.

Показання для госпіталізації: діти з гарячкою віком до 2 років, наявність вираженої інтоксикації і лихоманки, значний больовий синдром, порушення функції нирок, підвищення артеріального тиску, відсутності ефекту від проведеного амбулаторно лікування, необхідність проведення поглибленого обстеження.

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.

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.

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 уropатіях.

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.

Антибактеріальна терапія

Основна терапія

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

- діяти на збудника, що найчастіше зустрічається;
- не бути нефротоксичним;
- мати переважно бактерицидний ефект;
- створювати терапевтичні концентрації в нирковій паренхімі та сечі.

До одержання результатів дослідження культури, лікування має бути спрямоване проти E. coli як найпоширенішого етіологічного агента.

Препаратами першого ряду є:

- «захищені пеніциліни» (амоксцилін/клавулат, ампіцилін/сульбактам),
- цефалоспорини 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.

Перорально чи парентерально антибіотик? За рекомендацією клінічної настанови на засадах доказової медицини №00634 «Інфекції сечовивідних шляхів у дітей» навіть інфекцію нирок у дітей дошкільного та шкільного віку можна лікувати *перорально* триметоприм-сульфаметоксазолом (триметоприм 8 мг/кг/24 год у два прийоми) або цефалоспоринами (наприклад, цефалексин 50 мг/кг/24 год у 2-3 прийоми).

Як правило, в умовах стаціонару антибіотикотерапію розпочинають парентерально із переходом на прийом препаратів (можливо – в межах однієї групи) *per os* після нормалізації температури (ступінчата терапія).

➤ Цефалоспорини ефективні проти грамнегативних паличок. Цефуроксим (100 мг/кг/24 год) і цефтріаксон (80 мг/кг/24 год) є хорошим вибором для парентерального лікування.

➤ Якщо ентерокок встановлений як етіологічний агент, парентеральний лікарський засіб повинен бути замінений на ампіцилін.

При збереженні інтоксикації, гіпертермії, патологічного сечового синдрому понад 3 діб проводять заміну препарату (бажано з урахуванням чутливості).

До альтернативних препаратів відносять:

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

Окрім того, виділяють антибактеріальні препарати резерву – карбапенеми (іміпенем, меропенем), уреїдопеніциліни (тикарцилін/клавунат, піперацилін/тазобактам), глікопептиди (ванкоміцин, таргоцид), фосфоміцин.

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.

У випадках больового синдрому призначаються антиспастичні препарати.

Призначається нормазе строком до 5-7 діб, при можливості – пробіотики, за показаннями – пребіотики чи синбіотики.

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.

Лікувальні заходи при обструктивному пієлонефриті проводиться спільно з дитячим урологом або дитячим хірургом. Вирішується питання про показання до оперативного лікування, катетеризації сечового міхура та ін.

Профілактичне лікування:

- профілактичне лікування може розпочинатися за рішенням педіатра, якщо дитина має рецидивуючі інфекції або структурні аномалії, що підтверджуються при УЗД;

- нітрофурантоїн (1-2 мг/кг/добу) є препаратом вибору. Якщо він не підходить, триметоприм є альтернативним препаратом;

- під час профілактичного лікування необхідно контролювати аналіз сечі, якщо у дитини є симптоми, які свідчать про ІСШ.

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).

Після завершення програми лікування розширюється режим – дозволяється відвідування 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.

Лікування в умовах місцевих нефрологічних санаторіях в період ремісії (загально-зміцнюючий ефект).

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).

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

ЦИСТИТ – мікробно-запальний або імунопатологічний процес у слизовій оболонці сечового міхура.

Етіологія

Бактеріальна, в тому числі і специфічна (гонорейна, трихомонадна, хламідійна).

Небактеріальна - алергічного, токсичного, вірусного та іншого походження.

Геморагічний цистит може спостерігатися при аденовірусній інфекції (11- й і 21- й типи), як ускладнення лікарської терапії (на тлі лікування цитостатиками - циклофосфаном і ін.).

Класифікація циститу

За перебігом виділяють: гострий і хронічний цистити.

За етіологією: інфекційний (специфічний і неспецифічний), хімічний, термічний, лікарський, алергічний, радіаційний, післяопераційний, паразитарний.

По поширеності: дифузний і осередковий (шийковий, тригоніт).

По характеру морфологічних змін при цистоскопії: катаральний, геморагічний, виразковий, грануляційний, фібринозний, некротичний (гангренозний), флегмонозний, поліпозний, кістозний, інтерстиціальний

Хронічний цистит виникає звичайно на тлі неадекватного пролікованого гострого циститу у дитини за наявності природжених та набутих захворювань сечовивідної системи (вади розвитку, порушення кровообігу в стінці сечового міхура і малому тазу, кристалурії тощо).

Симптоми циститу:

Основні:

- розлади сечовипускання (поллакіурія, болюче, імперативне нетримання сечі і ін.);
- загальний стан дитини не страждає, симптоми інтоксикації відсутні або незначно виражені (при хронічному циститі);
- температура тіла нормальна або субфебрильна;
- виражена лейкоцитурія нейтрофільного типу;
- бактеріурія: як правило вище 10 мікробних тіл/мл;
- термінальна гематурія або еритроцитурія незміненими еритроцитами;
- характерна цистоскопічна картина (при хронічному циститі);
- відсутність порушень функціонального стану нирок;
- нормальна рентгенрадіологічна картина верхніх сечових шляхів;
- цистографія: контури стінок сечового міхура нечіткі, нерівні з невеликими дефектами наповнення (фестончатість, трабекулярність). Додаткові:

- лейкоцитоз в межах $8—15 \times 10^9$ /л;
- ШОЕ в межах 10—15 мм/год;
- нормальні показники біохімічних досліджень;
- титри антибактеріальних антитіл менше 1 : 160;
- мікропротеїнурія в межах 0,33—0,66 г/л; .
- В-лімфоцитурія менше 10%;
- відсутність БПА в сечовому осаді.

Ускладнення циститу:

- везикуло-уретральний рефлюкс;
- пієлонефрит;
- стеноз дистального відділу сечовипускного каналу;
- склероз шийки сечового міхура;
- парацистит;
- перфорація стінки сечового міхура;
- перитоніт.

Діагноз і диференціальний діагноз

Діагноз виставляється на підставі типових скарг, результатів клінічного та параклінічного обстежень.

Цистит слід диференціювати від:

- пієлонефриту;
- вульвіту та вульвовагініту в дівчаток;
- баланіту та баланопоститу в хлопчиків;
- гострого апендициту з ретроцекальним положенням апендикулярного відростку;
- парапроктиту;
- пухлини сечового міхура при макрогематурії.

Диференційний діагноз пієлонефриту і гострого циститу

Ознака	Цистит	Пієлонефрит
Підвищення температури тіла > 38°0 С	Не характерно	Характерно
Симптоми інтоксикації	Не спостерігається	Характерно
Полакіурія	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	Від’ємний	Позитивний
Протеїнурія	Відсутня	Спостерігається
Ознаки вагініту	Спостерігається у 1/3 хворих дівчаток	Не спостерігається
Концентраційна функція нирок	Не змінена	Може бути знижена
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 та функціональні дефекти верхніх та нижніх сечових шляхів

Лікування гострого циститу:

Дієта – стіл №7 за Певзнером. Показані молочні продукти, фрукти і овочі, морси з журавлини або брусниці, компоти, слаболужні мінеральні води. Мінеральну воду призначають з розрахунку 3-5 мл/кг на прийом, 3 рази на день за 1 год до їди. Питний режим визначається пацієнтом. Обмежується надмірне вживання рідини в період антибактеріальної терапії, оскільки надмірне вживання рідини спричиняє зниження концентрації медикаменту в сечі і відповідно знижує ефективність лікування.

Рекомендується загальне зігрівання. На ділянку сечового міхура можна використовувати сухе тепло. При проведенні гарячих ванн температура води не повинна перевищувати 37,5°C. Протипоказані гарячі ванни, оскільки висока температура сприяє додатковій гіперемії слизової оболонки сечового міхура з порушенням мікроциркуляції.

Призначається режим обов'язкових сечовипускань через кожні 2,5-3 ч.

Антибіотикотерапія (напівсинтетичні пеніциліни, цефалоспорини I, II поколінь).

Уросептики (сульфаніламід + триметоприм, нітрофурані). Уросептики можна застосовувати тільки при легких формах циститу. Тривалість антибактеріальної терапії 7-10 днів.

За відсутності ефекту від лікування протягом 48 год рекомендується уточнити діагноз шляхом розширення об'єму обстеження хворого (контрольне УЗД та ін).

При сильних болях призначається баралгін, но-шпа та ін. (після виключення гострої хірургічної патології!).

МАТЕРІАЛ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ

ВАРІАНТ 1.

Тестові завдання.

1. З випинання мезонефральної протоки формуються перелічені структури,
КРІМ:
- A. Капсула ниркового клубочка
 - B. Ниркові миски
 - C. Чашечки
 - D. Сечоводи
 - E. Збірні каналні
2. Нирки у дітей перших років життя характеризуються:
- A. Значно розвиненим корковим шаром
 - B. Часточковим характером
 - C. Доброю фіксацією
 - D. Відносно меншим розміром ніж у старших дітей
 - E. Меншою кількістю клубочків в одиницю об'єму тканини
3. З якого тижня починає формуватись метанефрос (остаточна нирка):
- A. 1
 - B. 2
 - C. 3
 - D. 4
 - E. 5
4. До якого віку нирки знаходяться нижче, ніж у дорослих?
- A. До 6 місяців
 - B. До 2 років
 - C. До 3 років
 - D. До 7-8 років
 - E. До 10 років
5. Нирки, виконуючи ендокринну функцію, беруть участь у синтезі:
- A. Холестерину
 - B. Кальцитоніну
 - C. Кальцитріолу
 - D. Ангіотензиногену
 - E. Глюкагону
6. Завдяки різниці в діаметрі приносячої та виносної артеріол в капілярному клубочку виникає тиск крові (мм. рт. ст.):
- A. 10-20
 - B. 20-30
 - C. 40-60
 - D. 70-90
 - E. 110-120

7. Вісцеральний листок капсули ниркового клубочка у новонароджених складається з епітелію:
- Кубічного
 - Плоского зроговілого
 - Війчастого
 - Багаторядного війчастого
 - Плоского не зроговілого
8. Які структури входять до складу фільтраційного бар'єру нирки?
- Базальна мембрана, мезангіоцити, ендотелій капілярів клубочка
 - Ендотелій капілярів клубочка, подоцити, мезангіоцити
 - Мезангіоцити, подоцити, базальна мембрана
 - Подоцити, ендотелій капілярів клубочка, базальна мембрана
 - Базальна мембрана, подоцити
9. Де розташовуються юктагломерулярні клітини ЮГА нирки?
- В трикутному просторі між приносяною та виносяною артеріолами і щільною плямою
 - У стромі мозкових пірамід
 - В стінці виносяної артеріоли
 - Під ендотелієм в стінці приносяної артеріоли
 - В стінці дистального відділу нефрона
10. Які функціональні процеси в нирках послаблюються при порушенні клітин епітелію дистальних відділів нефрону?
- Реабсорбція електролітів та води
 - Реабсорбція глюкози
 - Реабсорбція натрію та глюкози
 - Фільтрація
 - Реабсорбція білків
11. У нирках розрізняють дві капілярні сітки: первинну і вторинну. Які морфофункціональні ознаки вторинної сітки?
- Чудесна артеріальна капілярна сітка
 - Капілярна сітка між артеріолою та венулою
 - Клубочок капілярів ниркового тільця
 - Забезпечує реабсорбцію, утворення вторинної сечі
 - Розгалужуючись утворюють дугові артерії
12. Для каналцевої реабсорбції та секреції різних речовин у новонароджених характерно все, КРІМ
- Легке всмоктування хлоридів в каналцях
 - Знижена здатність до екскреції іонів калію, кальцію, магнію
 - Інтенсивна реабсорбція натрію
 - Висока продукція та секреція іонів водню та амонію
 - Незрілість процесів регуляції кислотно-основного стану
13. Порушення уродинаміки у дітей раннього віку може обумовити все, КРІМ:
- Гіпотонічні миски
 - Звивисті, гіпотонічні сечоводи

- C. Достатньо довгий внутрішньоміхуровий сегмент сечоводу
- D. Відходження сечоводів від мисок майже під прямим кутом
- E. Рухливість нирок

14. Число сечовипускань у новонароджених на першому тижні життя (разів на добу):

- A. 4-6
- B. 15-20
- C. 20-25
- D. 25-28
- E. 28-30

15. Нормальний показник проби Мак-Клюра-Олдріча у дітей 1-5 років:

- A. 10-20 хв.
- B. 30-40 хв.
- C. 20-25 хв.
- D. 5-10 хв.
- E. 1-5 хв.

16. По якій формулі можна підрахувати добову кількість сечі у дитини до 10 років?

- A. $10 + 2n$
- B. $200(n+10)$
- C. $100x(n-3)$
- D. $90 + 2n$
- E. $600+100(n-1)$

17. До дизуричних розладів відноситься:

- A. Полакіурія
- B. Гематурія
- C. Протеїнурія
- D. Уремія
- E. Азотемія

18. У дівчинки, виписаної з пологового будинку на 4-ту добу, на пелюшках мати виявила плями цегляного кольору. В загальному аналізі сечі виявлено 0-1 еритроцитів в п/з. Як пояснити таку зміну кольору сечі новонародженої дівчинки?:

- A. Порушення в дієті, яка годує дитину грудьми
- B. Сечокислий інфаркт
- C. Гематурія
- D. Пухлина нирки
- E. Ниркова дисплазія

19. Відносна щільність сечі у новонароджених:

- A. 1002-1004
- B. 1010-1014
- C. 1012-1020
- D. 1015-1025
- E. 1020-1030

20. Дослідження сечі за методом Нечипоренко це:

- A. Оцінка концентраційної функції нирок
- B. Оцінка фільтраційної функції нирок
- C. Аналіз клітинного осаду сечі
- D. Вивчення прозорості сечі
- E. Характеристика діурезу

Відповіді: 1. A, 2. B, 3. E, 4. D, 5. C, 6. D, 7. A, 8. D, 9. D, 10. A, 11. D, 12. D, 13. C, 14. A, 15. C, 16. E, 17. A, 18. B, 19. A, 20. C.

Задача

Хлопчик, 10,5 року, поступив у відділення зі скаргами на млявість, зменшення діурезу, зміну кольору сечі. Дитина від першої вагітності, що протікала з артеріальною гіпертензією і набряковим синдромом в третьому триместрі. Пологи вчасно. Маса при народженні 3000 г, довжина 49 см. На природному вигодовуванні до 3 міс. Алергії не відзначено. Щеплення за віком. З інфекційних захворювань переніс вітряну віспу, ангіну; 1-2 рази на рік хворіє на ГРВІ, хворіє на хронічний тонзиліт. Два тижні тому переніс ГРВІ, але школу відвідував. Захворювання почалося з ознобу, підвищення температури тіла до 39,5°C, дизуричні явища, появи сечі кольору «м'ясних помиїв». Дитина була госпіталізована.

При огляді: відмічається розбіжність прямих м'язів живота, гіпертелоризм сосків і очей, «двоzubець» на ногах. Шкірні покриви бліді, з мармуровим малюнком. Пастозність повік та гомілок. У легенях хрипів немає. Тони серця дещо приглушені, систолічний шум на верхівці. АТ - 130/95 мм рт. ст. ЧСС - 100 уд./хв. Живіт м'який. Печінка +2 см з-під реберної дуги. Симптом Пастернацького негативний з обох сторін. За добу виділив 300 мл сечі.

Загальний аналіз крові: ер. - $4,0 \times 10^{12}$ /л, Нв - 130 г/л, лейк. - $9,2 \times 10^9$ /л, е -1%, п/я - 7%, з - 71%, л - 18%, м - 3%, тромб. - $530,0 \times 10^9$ /л, ШОЕ - 25 мм/год. Загальний аналіз сечі: білок - 1,5%, еритроцити - все поле зору, лейкоцити 1-2 в п / з, гіалінові циліндри - 1-2 в п/з.

Посів сечі на стерильність: росту немає.

Біохімічний аналіз крові: загальний білок - 62 г/л, холестерин - 3,1 ммоль/л, сечовина - 18,0 ммоль/л, креатинін - 90,0 мкмоль/л, СРБ - ++, калій - 5,8 ммоль/л, кальцій - 2,5 ммоль/л. Кліренс по ендogenousму креатиніну: 65 мл/хв.

УЗД нирок: нирки збільшені в розмірах, контури нерівні.

Ліва нирка - 122x50 мм, паренхіма - 17 мм. Права нирка - 125x47 мм, паренхіма - 16 мм. Відзначається нерівномірне підвищення ехогенності паренхіми. Миска щілиноподібної форми.

Завдання:

1. Ваше уявлення про діагноз.
2. Тактика подальшого обстеження.
3. Етіологія даного захворювання.
4. Ваша тактика лікування.
5. Який прогноз?
6. У консультації яких фахівців потребує хворий?

ВАРІАНТ 2.

Тестові завдання.

1. Виберіть нормальні показники проби Нечипоренко:
А. Еритроцити до –1000, лейкоцити до – 2000
В. Еритроцити до - 3000, лейкоцити до - 4000
С. Еритроцити до - 1000000, лейкоцити до - 2500000
D. Еритроцити до - 100000, лейкоцити до - 1000000
Е. Еритроцити до - 2500, лейкоцити до – 1000
2. За допомогою проби за Зимницьким вивчається все перераховане, КРІМ:
А. Здатність нирок концентрувати сечу
В. Здатність нирок до осмотичного розведення
С. Фільтраційна здатність нирок
D. Ритмічна діяльність нирок протягом доби
Е. Адаптація нирок до змін поступлення рідини в організм протягом доби
3. Проба Мак-Клюра-Олдрича проводиться для виявлення:
А. Електролітних порушень
В. Порушень концентраційної здатності нирок
С. Асцити
D. Переднабрякового стану
Е. Дизурії
4. До дизуричних розладів відноситься:
А. Полакіурія
В. Гематурія
С. Протеїнурія
D. Уремія
Е. Азотемія
5. За кліренсом ендогенного креатиніну оцінюють:
А. Здатність нирок концентрувати сечу
В. Клубочкову фільтрацію
С. Реабсорбційну функцію
D. Секреторну функцію каналців
Е. Здатність нирок розводити сечу
6. Синдроми, характерні для гломерулонефриту, є всі перераховані, КРІМ:
А. Больовий
В. Набряковий
С. Гіпотензійний
D. Сечовий
Е. Гіпертензійний
7. Дослідження сечі за методом Нечипоренко призначається для:
А. Визначення активності гострого гломерулонефриту
В. Визначення активності гострого пієлонефриту

- C. Підтвердження хронічного пієлонефриту
- D. Підтвердження нефротичного синдрому
- E. Контролю за мінімальними (скритими) запальними процесами в нирках

8. Нефротичний синдром характеризується:

- A. Вираженою протеїнурією
- B. Макрогематурією
- C. Артеріальною гіпертензією
- D. Гіперкаліємією
- E. Пастозністю обличчя

9. Зниження клубочкової фільтрації характерне для:

- A. Циститу
- B. Пієлонефриту
- C. Гломерулонефриту
- D. Уретриту
- E. Інфекції сечовивідних шляхів

10. Синдром гломерулонефриту за даними загального аналізу сечі характеризується наступними проявами, КРІМ:

- A. Макрогематурія
- B. Значна протеїнурія
- C. Циліндрурія
- D. Значна піурія
- E. Епітеліурія

11. При помірній протеїнурії виділення білка за добу з сечею становить:

- A. 0,02 - 0,05 г / добу
- B. 0,05 - 0,10 г / добу
- C. 0,15 - 0,50 г / добу
- D. 1,0 – 1,5 г / добу
- E. 3,0 – 3,5 г / добу

12. Який з діагностичних методів є найбільш інформативним для діагнозу міхурово- сечовідного рефлюкса:

- A. УЗД - діагностика
- B. Посів сечі на мікробне число та флору
- C. Ізотопна ренографія
- D. В/венна урографія
- E. Мікційна цистоуретрографія

13. У дівчинки, виписаної з пологового будинку на 4-ту добу, на пелюшках мати виявила плями цегляного кольору. В загальному аналізі сечі виявлено 0-1 еритроцитів в п/з. Як пояснити таку зміну кольору сечі новонародженої дівчинки?:

- A. Порушення в дієті мами, яка годує дитину грудьми
- B. Сечокислий інфаркт нирок
- C. Гематурія
- D. Пухлина нирки
- E. Ниркова дисплазія

14. Що з перерахованого слід вважати патологією для дівчинки віком 1 рік:

- A. Пальпується нижній край правої нирки
- B. Добовий діурез 500 – 600 мл
- C. Кількість сечовипускань протягом доби: 5 – 6
- D. Слабо-кисла реакція сечі
- E. 5 – 6 лейкоцитів в п/з в загальному аналізі сечі

15. Патологічною вважається протеїнурія:

- A. Тубулярна
- B. Ортостатична
- C. Аліментарна
- D. Фебрильна
- E. Фізичного навантаження

16. Для нефритичного синдрому характерно все, вказане нижче, КРІМ:

- A. Азотемія
- B. Артеріальна гіпертензія
- C. Пастозність
- D. Виражена протеїнурія
- E. Макрогематурія

17. Лейкоцитурія з бактеріурією найчастіше спостерігається при:

- A. Пієлонефриті
- B. Гідронефрозі
- C. Тубулопатії
- D. Діабетичному нефросклерозі
- E. Гострому гломерулонефриті

18. Збільшення питомої ваги сечі спостерігається при:

- A. Цукровому діабеті
- B. Хронічній нирковій недостатності
- C. Тубулопатіях
- D. Всіх перелічених захворюваннях
- E. Ні при одному з перелічених захворювань

19. Проявами сечового синдрому є все перераховане, КРІМ:

- A. Кристалурія
- B. Полакіурія
- C. Гематурія
- D. Протеїнурія
- E. Циліндрурія

20. Поява сечі жовто-зеленуватого або зеленувато-бурого кольору характерно

- A. Для ниркових кровотеч
- B. Для паренхіматозних жовтяниць
- C. Для пієлонефриту

Д. Для гломерулонефриту

Е. Гемоглобінурії

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

Задача.

Дівчинка Д., 15 років, госпіталізована до відділення зі скаргами на біль у поперековій ділянці, нудоту, блювання, часте сечовипускання, підвищення температури до 39°C. 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.

Завдання:

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?

СПИСОК ВИКОРИСТАНИХ ДЖЕРЕЛ

1. Капітан ТВ. Пропедевтика дитячих хвороб з доглядом за дітьми. Вінниця : ДП ДКФ; 2021. 832 с.
2. Катілов ОВ. Педіатрія. Том 2. Вінниця : Нова Книга; 2023. 712 с.
3. Катілов ОВ, Дмитрієв ДВ, Дмитрієва КЮ, Макаров СЮ. Клінічне обстеження дитини : навч. посіб. для студентів вищ. навч. закл. : пер. з рос. Вінниця : Нова Книга; 2021. 520 с.
4. Беш ЛВ, Бельдій ВІ, Дедишин ЛП. Педіатрія з курсом інфекційних хвороб. Київ : ВСВ «Медицина»; 2023. 559 с.
5. Тяжка ОВ, редактор. Педіатрія : підручник для студ. вищих мед. навч. закладів ІV рівня акред. 5-те вид., випр. та допов. Вінниця : Нова Книга; 2018. 1152 с.
6. Глушко ЛВ. Внутрішні хвороби: у 2 частинах. Київ : ВСВ «Медицина»; 2022. 584 с.
7. Клінічні настанови на засадах доказової медицини, створені DUODECIM Medical Publications, Ltd. Адаптовані для України групою експертів МОЗ України. <http://guidelines.moz.gov.ua/documents/>:
 - Настанова 00224. Протеїнурія.
 - Настанова 00229. Гломерулонефрити.
 - Настанова 00230. ІgА-нефропатія.
 - Настанова 00232. Інфекції сечовивідних шляхів.
 - Настанова 00233. Аналіз сечі і бактеріальний посів сечі.
 - Настанова 00237. Гематурія.
 - Настанова 00446. Системний червоний вовчак (СЧВ).
 - Настанова 00449. Васкуліти.
 - Настанова 00634. Інфекції сечовивідних шляхів у дітей.
 - Настанова 01005. Больовий синдром сечового міхура (інтерстиційний цистит).
 - Настанова 01056. Інтерпретація результатів загального аналізу сечі у дітей.