

# Почечный тубулярный ацидоз

Подготовил  
Студент 6 курса 13 группы  
Педиатрического факультета  
Панов С. В.

**Почечный канальцевый ацидоз (ПКА)** — синдром, характеризующийся метаболическим ацидозом, развивающимся вследствие нарушения подкисления мочи почками в отсутствие выраженного снижения функции клубочкового аппарата (нарушение секреции ионов водорода в дистальных или реабсорбции бикарбонатов в проксимальных отделах канальцев почек, что приводит к хроническому метаболическому ацидозу, гипокалиемии, нефрокальцинозу и развитию рахита или остеомалации).

# Классификация

Выделяют два типа ПКА:

- Проксимальный ПКА формируется вследствие снижения способности проксимальных почечных канальцев реабсорбировать профильтровавшиеся бикарбонаты.
- Дистальный ПКА:
  - Гипокалиемический (классический) — развивается вследствие нарушения секреции водородных ионов дистальными канальцами.
  - Гиперкалиемический — развивается вследствие первичного или вторичного дефицита альдостерона или резистентности к нему.

# Этиология

(ПКА может быть наследственным, развиваться при токсическом, лекарственном повреждении канальцев, при общем или системном заболевании).

Проксимальный ПКА:

- Лекарственный (тетрациклин, ацетазоламид, сульфаниламиды, соли тяжёлых металлов)
- Наследственный (при синдроме Фанкони, болезни Уилсона, синдроме Лоу)
- Амилоидоз, множественная миелома, дефицит витамина D.

## Дистальный классический ПКА:

- Лекарственный (амфотерицин В, препараты лития, НПВС)
  - Наследственный
  - Состояние после трансплантации почки
  - Синдром Шёгрена
  - Криоглобулинемия
  - Фиброзирующий альвеолит
  - Хронический активный гепатит
  - СКВ
  - Первичный билиарный цирроз печени
  - Первичный гиперпаратиреоз
  - Отравление витамином D
- 
- Гипертиреоз
  - Медуллярная губчатая почка

# Клинические проявления

- При изолированном проксимальном ПКА клинические проявления могут отсутствовать; у детей возможны задержка роста, гипорефлексия, мышечная слабость; изменения обмена кальция минимальны и компенсированы.
- При первичном (наследственном) дистальном ПКА первые признаки болезни могут появиться в возрасте 2–3 лет:
  - Отставание в росте,
  - Мышечная слабость, рвота, снижение рефлексов, вплоть до параличей, связаны с хроническим метаболическим ацидозом и гипокалиемией,
  - Одновременное увеличение мобилизации кальция из кости и гиперкальциурия приводят к остеопении, болям в костях, затруднениям при ходьбе,
  - Формирующийся нефрокальциноз сопровождается развитием пиелонефрита и формированием ХПН. Для развёрнутой картины заболевания характерны полиурия и гипоизостенурия.

# Диагностика

Лабораторные исследования:

- Снижение pH крови: метаболический ацидоз ( $<7,35$ ). Снижение концентрации бикарбонатов в крови.
  - Повышение pH мочи.
  - Остеомаляция из-за системного ацидоза.
- 
- При проксимальном ПКА:
    - бикарбонатурия,
    - гипокалиемия,
    - гиперхлоремия,
    - повышение уровней ренина и альдостерона.

- Внутривенная пиелография: нефрокальциноз, нефролитиаз, врождённые заболевания почек.
- УЗИ для оценки размеров почек или выявления камней.
- Рентгенография костей: остеомаляция.

Диагноз проксимального ПКА ставят на основании выявления гиперхлоремического ацидоза, бикарбонатурии, щелочной реакции мочи; при нагрузке хлоридом аммония рН мочи становится ниже 6,0, т.к. сохраняется способность дистальных канальцев к подкислению мочи

Диагноз проксимального ПКА ставят на основании выявления метаболического ацидоза, щелочной реакции мочи, однако при нагрузке хлоридом аммония или хлоридом кальция рН мочи не становится ниже 6,0.



# Лечение

- Адекватная медикаментозная коррекция ацидоза.
- Ограничение поваренной соли.

## Лекарственная терапия.

- Проксимальный ПКА:

- Натрия гидрокарбонат до 1 г/кг/сут (до 10 ммоль/кг/сут) внутрь в 2–3 приёма.
- Калия бикарбонат при гипокалиемии.
- Цитратные смеси (поглощают  $H^+$ ).
- Тиазидные диуретики (гидрохлоротиазид 25–50 мг/сут) повышают реабсорбцию бикарбонатов.

- Дистальный ПКА:

- Натрия гидрокарбонат в дозе 0,2 г/кг/сут (1–3 ммоль/кг/сут) в 4–6 приёмов.
- При гипокалиемии препараты калия, при гиперкалиемии фуросемид.
- Дезоксикортон (2,5–5 мг через день) — при недостаточности минералокортикоидов или резистентности к ним.