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 остеомаляции).

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 pH 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 pH 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.