

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.