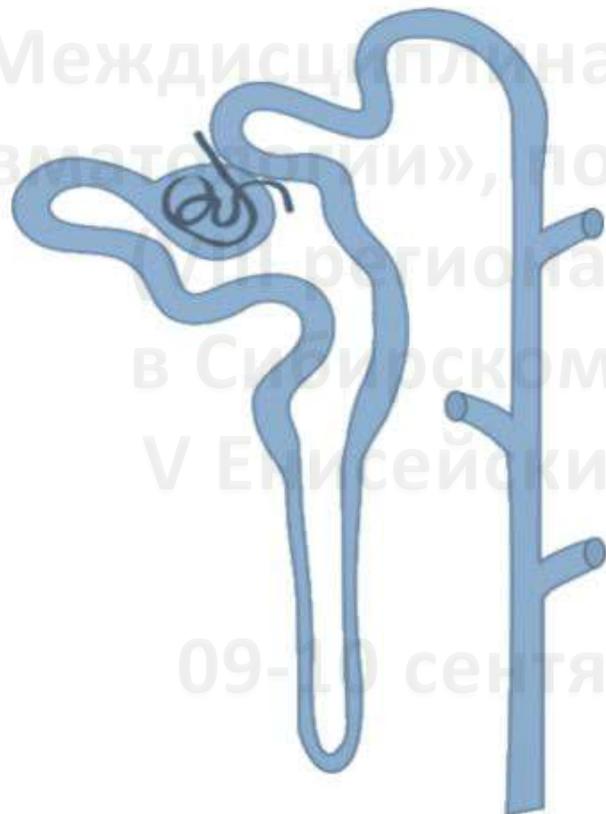


Синдром Барттера - сольтеряющая нефропатия

М.Ю.Каган 2022г.

Без канальцев мы бы теряли в день

Доклад Кагана М.Ю.



Воды – 180 литров



Na – 1,5 кг



K= 48 бананам



Кальция = 7 литров молока



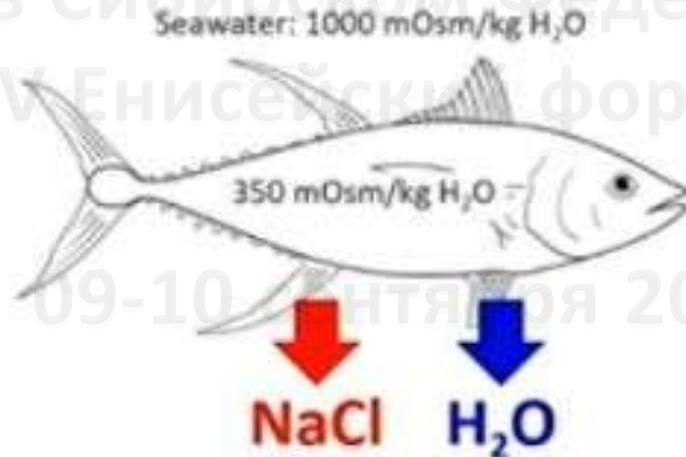
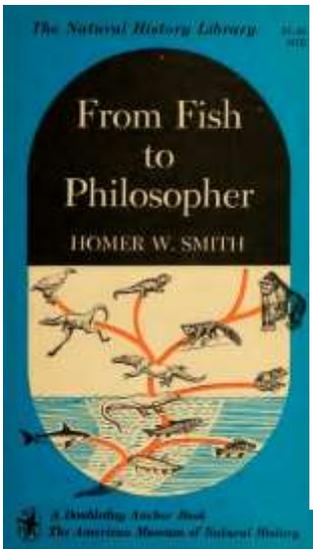
Магния = 2 кг миндаля

Однажды (Once upon a time)

Жизнь зародилась в океане, в котором была определенная концентрация электролитов.

Жизнь зависит от этих электролитов.

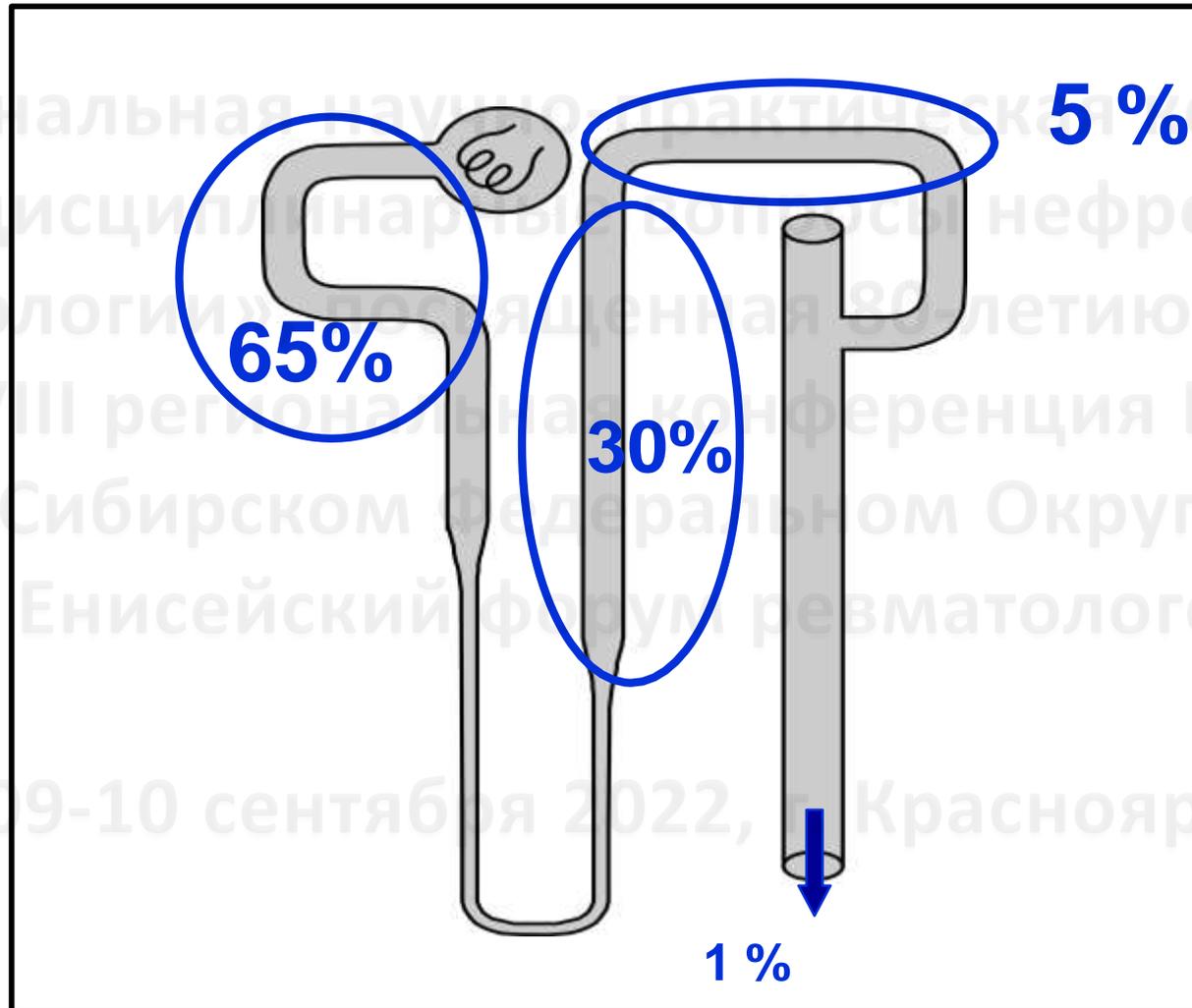
Жизнь на суше стала возможной только потому, что появились более мощные каналцы, которые поддерживали эту концентрацию электролитов во «внутренней среде».



SALT-WATER VERTEBRATES	FRESH-WATER VERTEBRATES	AMPHIBIANS	MAMMALS
SIMPLE CONDUIT	GLOMERULUS PROXIMAL & DISTAL TUBULES	SMALLER GLOMERULAR CAPILLARY TUFT	LOOP OF HENLE

Тубулярная реабсорбция соли

Доклад Кагана М.Ю.



В 1960–62 гг. был описан новый синдром

5 – летний мальчик – Вес 8 кг, рост 90 см

Судороги, с-мХвостека, карпопедальный спазм

Полиурия, полидипсия – выпивал 12 стаканов воды в день

Запоры (клизмы ежедневно)

Калий 2,2 ммоль\л, Натрий 130 ммоль\л, Хлор – 75 ммоль\л

Кальций крови в норме

Удельный вес мочи не выше 1010

Гиперальдостеронизм (выполнена парциальная адреналэктомия)

Нормальное или низкое АД

Высокий уровень простагландинов в моче

Гиперплазия ЮГА (выполнена нефробиопсия)



Frederic Crosby Bartter
(10.09.1914 – 05.05.1983)

• P. Pronove, R. C. MacCardle, F.C. Bartter: *Aldosteronism, hypokalemia, and a unique renal lesion in a five year old boy*. Acta Endocrinologica. Supplement 6, Copenhagen, 1960, 51: 167-168.

• F.C. Bartter, P. Pronove, J.R. Gill Jr, R.C. MacCardle: *Hyperplasia of the juxtaglomerular complex with hyperaldosteronism and hypokalemic alkalosis: a new syndrome*. American Journal of Medicine, New York, 1962, 33: 811-828.

Моча

Восходящий отдел
петли Генле

Кровь

Калиевый канал
ROMK

+

-

K^+

K^+

$3 Na^+$
 $2 K^+$

Na/K АТФаза

$3 Na^+$
 $2 K^+$

Na^+
 $2 Cl^-$
 K^+

NKCC2

ClC-Kb

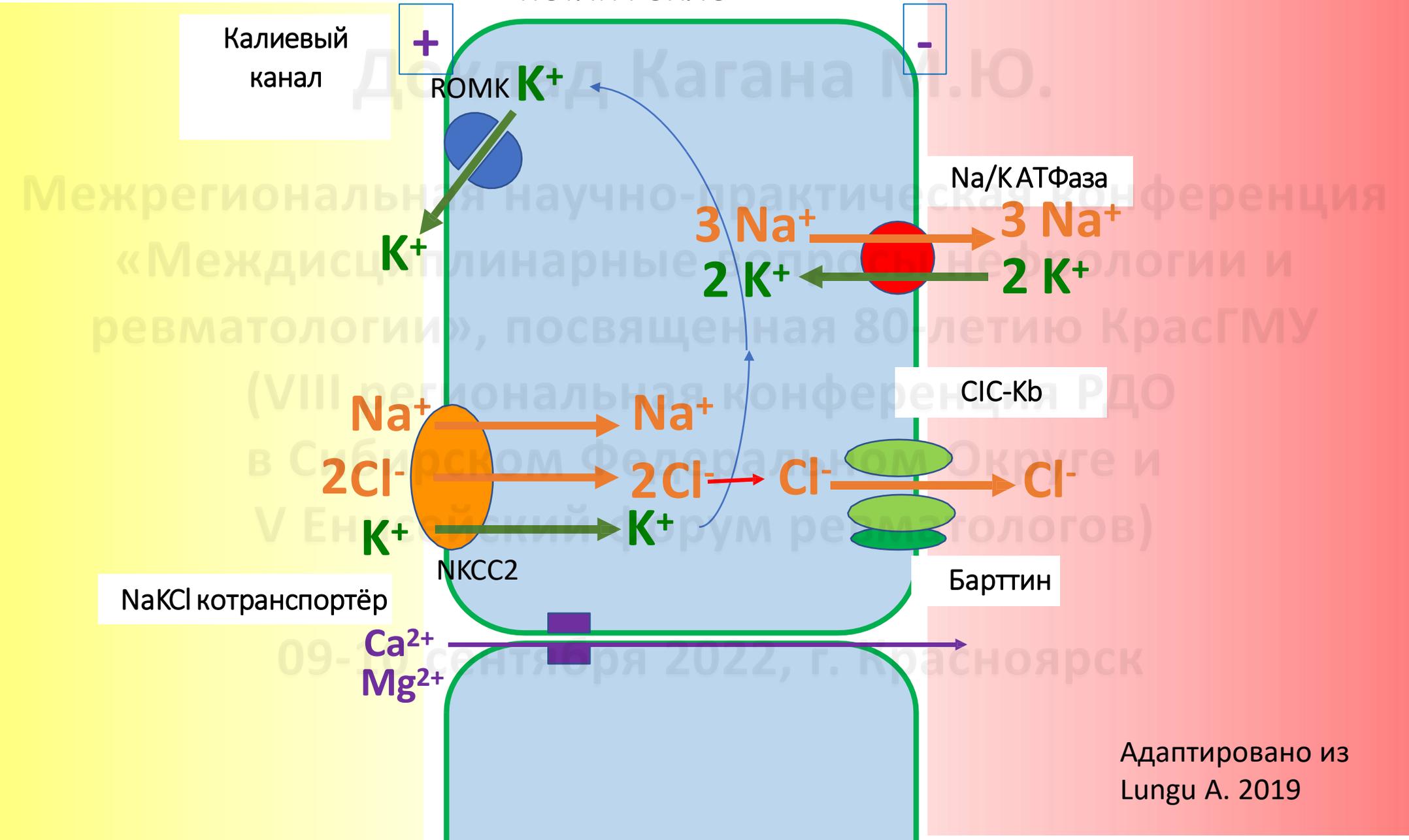
Cl^-
 Cl^-
 Cl^-

Бартиин

NaCl котранспортёр

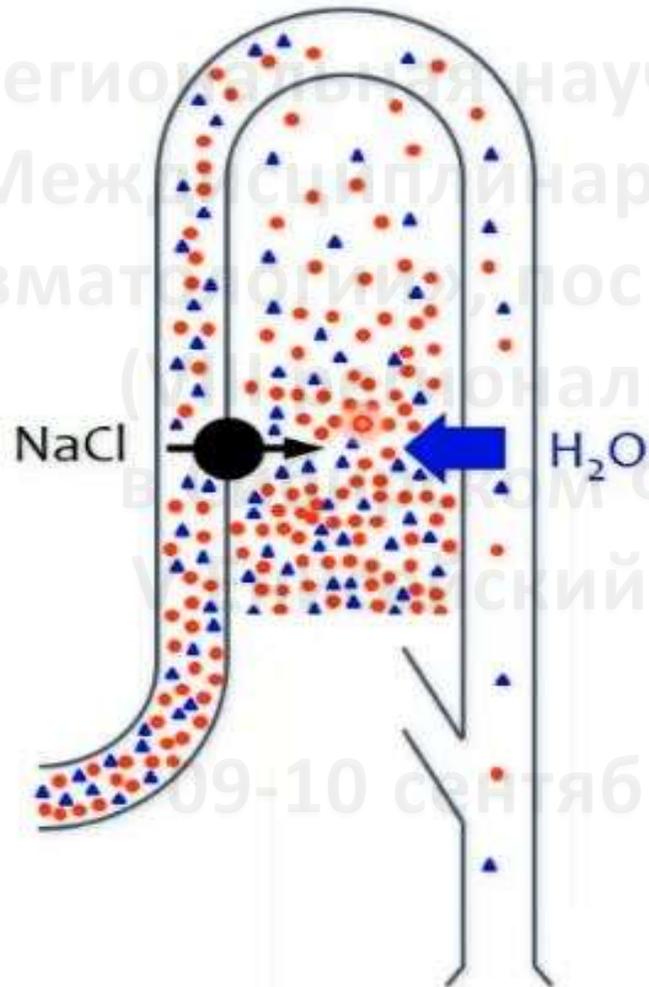
Ca^{2+}
 Mg^{2+}

Адаптировано из
Lungu A. 2019



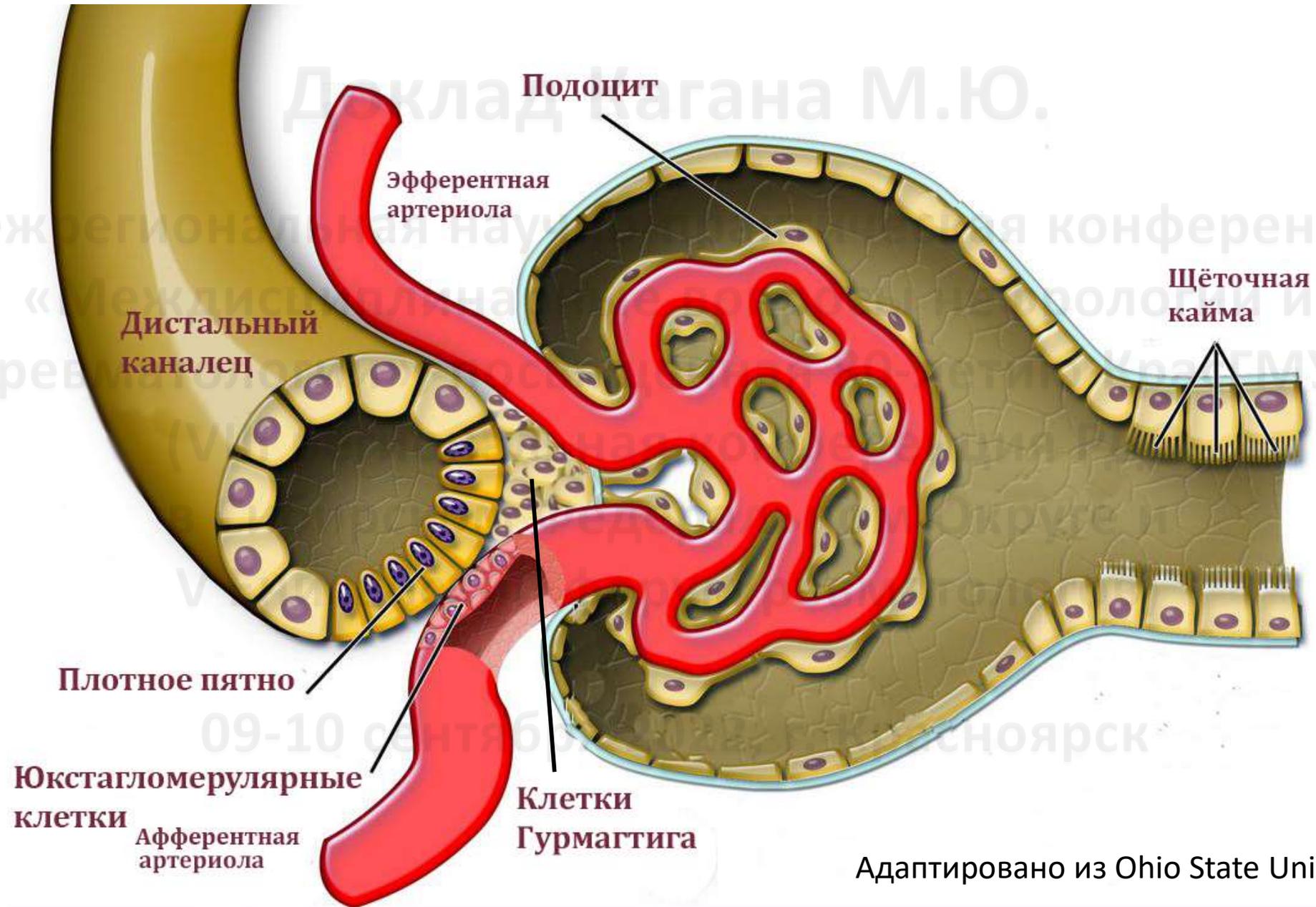
Почему полиурия?

Противоточно-множительная система



Dantzler W. 2014

Тубуло-гломерулярная обратная



Адаптировано из Ohio State University

Аденозин

Простагландин E2

Доклад Кагана М.Ю.

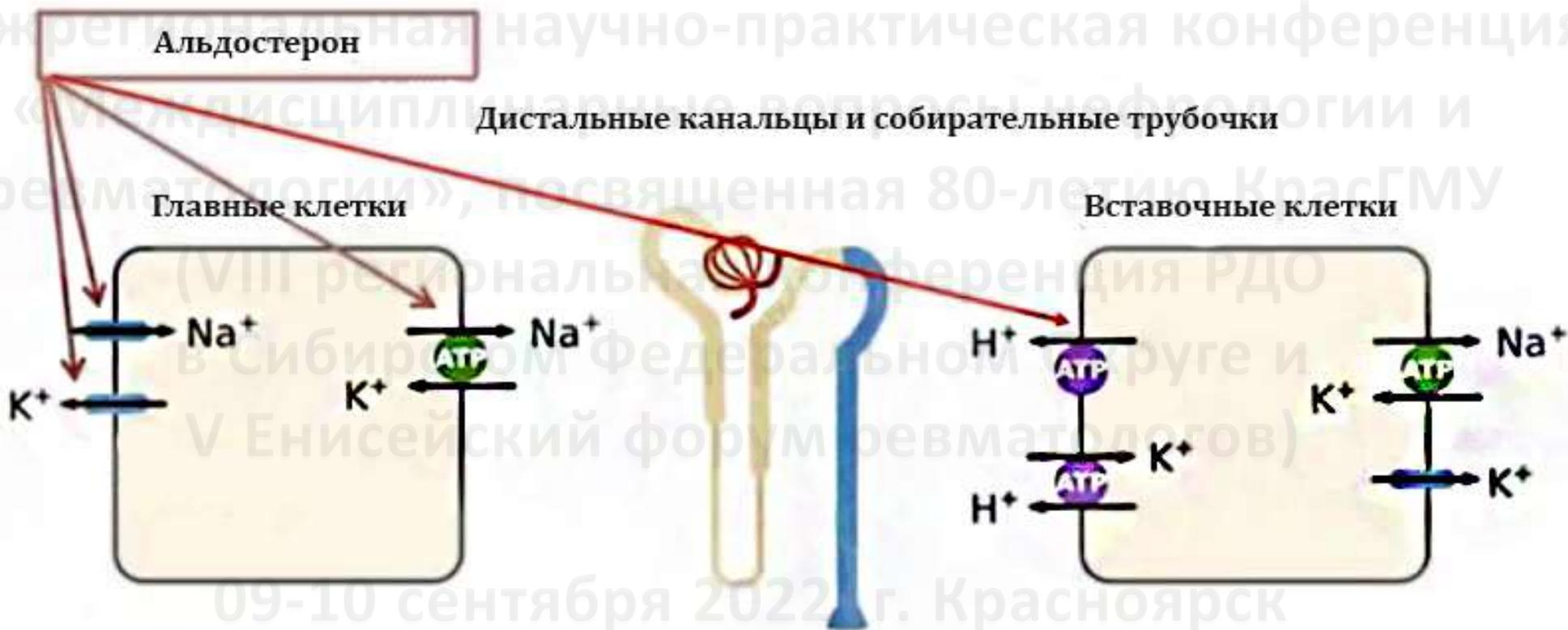
↓ Ренин ↑

Межрегиональная научно-практическая конференция



Почему гипокалиемия и алкалоз?

Доклад Кагана М.Ю.

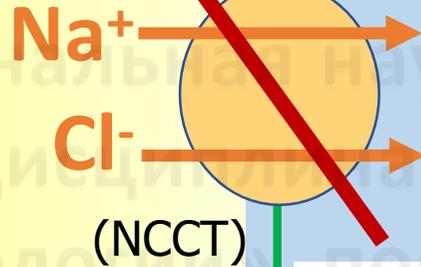


Просвет
канальца

Дистальный извитой
каналец

Кровь

Na Cl котранспортёр



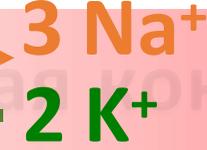
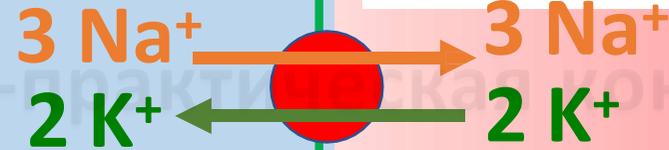
(NCCT)

TRPV5



TRPM6

Na/K АТФаза



ClC-Kb

Barttin

PMCA



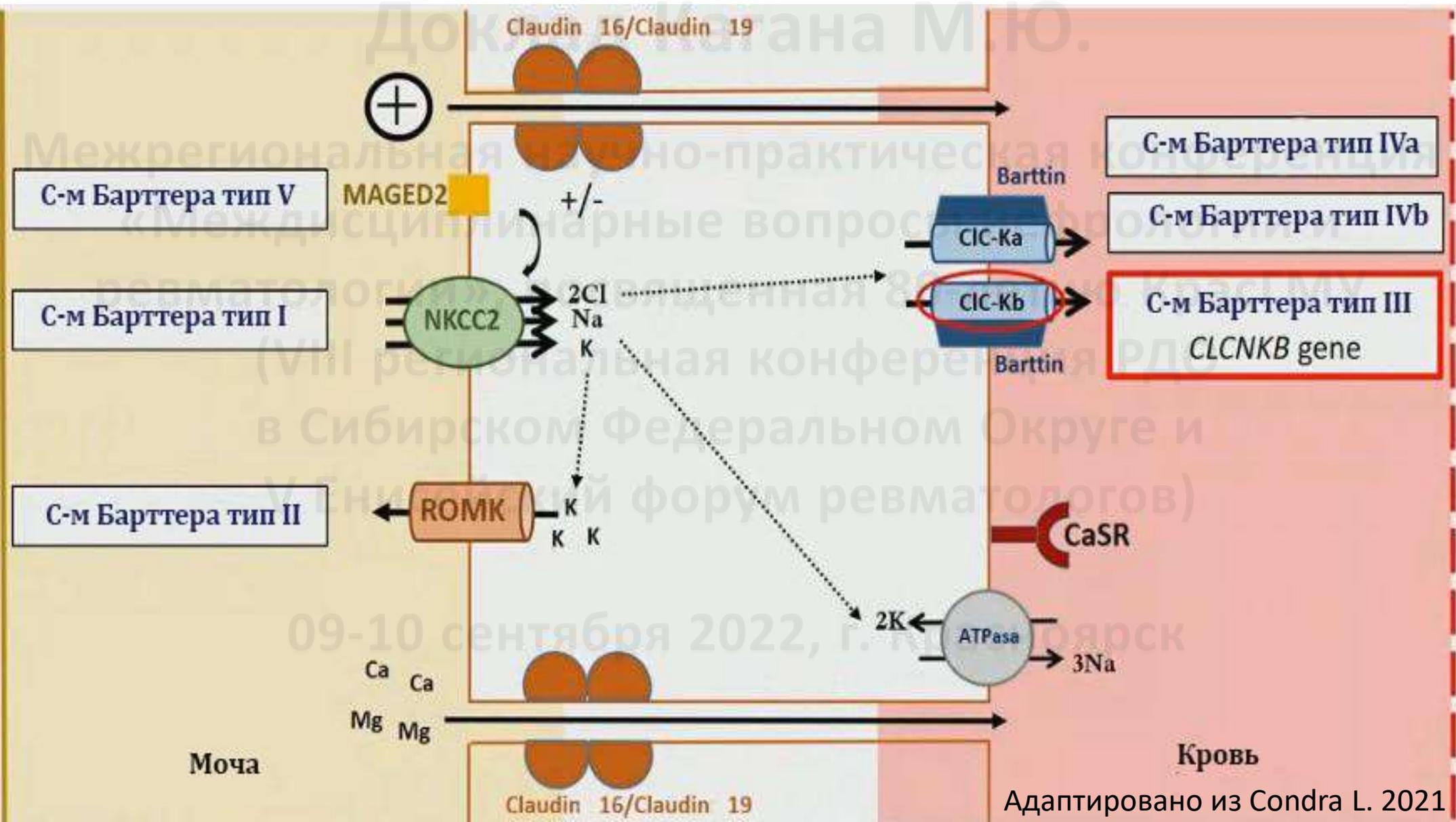
NCX

SLC12A3

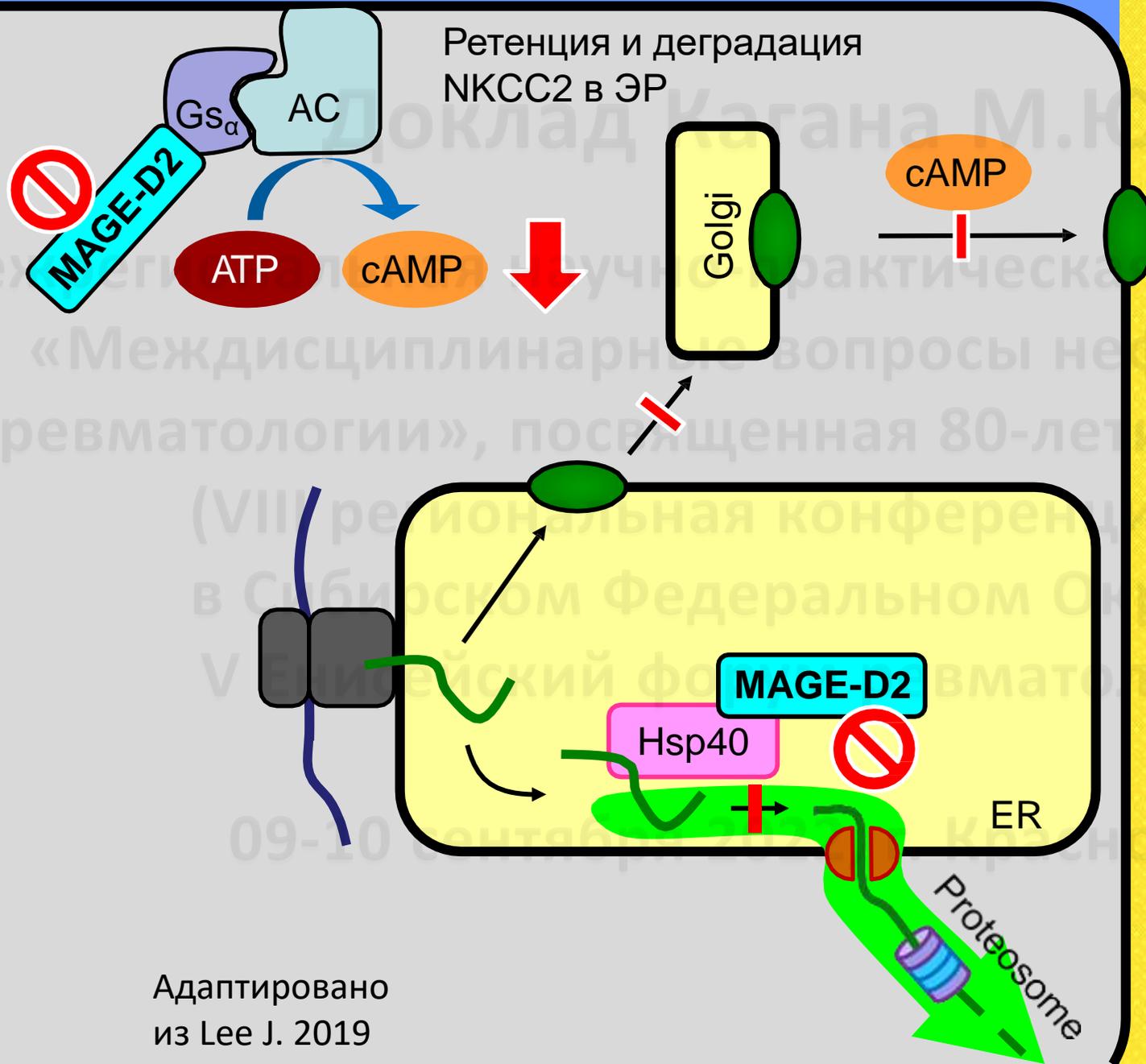
**Gitelman
syndrome**

Адаптировано из
Lungu A. 2019

Варианты синдрома Барттера



Отсутствие функции MAGE-D2



Адаптировано
из Lee J. 2019

Клинические проявления при синдроме Барттера/Гительмана

Адаптировано из Konrad M.2021

Характеристики	Тип 1	Тип 2	Тип 3	Тип 4a/b	Тип 5	С-м Гительмана
Возраст дебюта	пренатально	пренатально	0-5 лет	пренатально	пренатально	Подростки, взрослые
Полигидрамнион	тяжёлый	тяжёлый	Отсутствует/ лёгкий	тяжёлый	Очень тяжёлый	лёгкий
Срок гестации (недели)	32 (29-34)	33 (31-35)	37 (36-41)	31 (28-35)	29 (21-37)	обычный
Основные симптомы	полиурия гипохлоремия алкалоз Гипокалиемия	полиурия гипохлоремия алкалоз неонатальная гиперкалиемия	гипокалиемия гипохлоремия алкалоз Задержка развития	полиурия гипохлоремия алкалоз гипокалиемия	полиурия гипохлоремия алкалоз гипокалиемия	гипокалиемия гипохлоремия алкалоз гипомагниемия
Экскреция Кальция	высокая	высокая	вариабельна	вариабельна	высокая	низкая
Нефрокальциноз	Очень часто	Очень часто	Редко, лёгкий	Редко, лёгкий	Редко, лёгкий	Отсутствует
Cl/Na в плазме	норма	норма	снижено	снижено	увеличено	снижено
Другие признаки			Низкий магний	Глухота	Транзиторная болезнь	Хондрокальциноз

Полигидрамнион



20 недель гестации



31 неделя

Недоношенность при синдроме Барттера

Доклад Кагана М.Ю.



Нефрокальциноз при синдроме Барттера

Доклад Кагана М.Ю.



KCNJ1



NKCC2

Диагностика

- **Анамнез** : Полигидрамнион

Клиническое обследование измерение АД

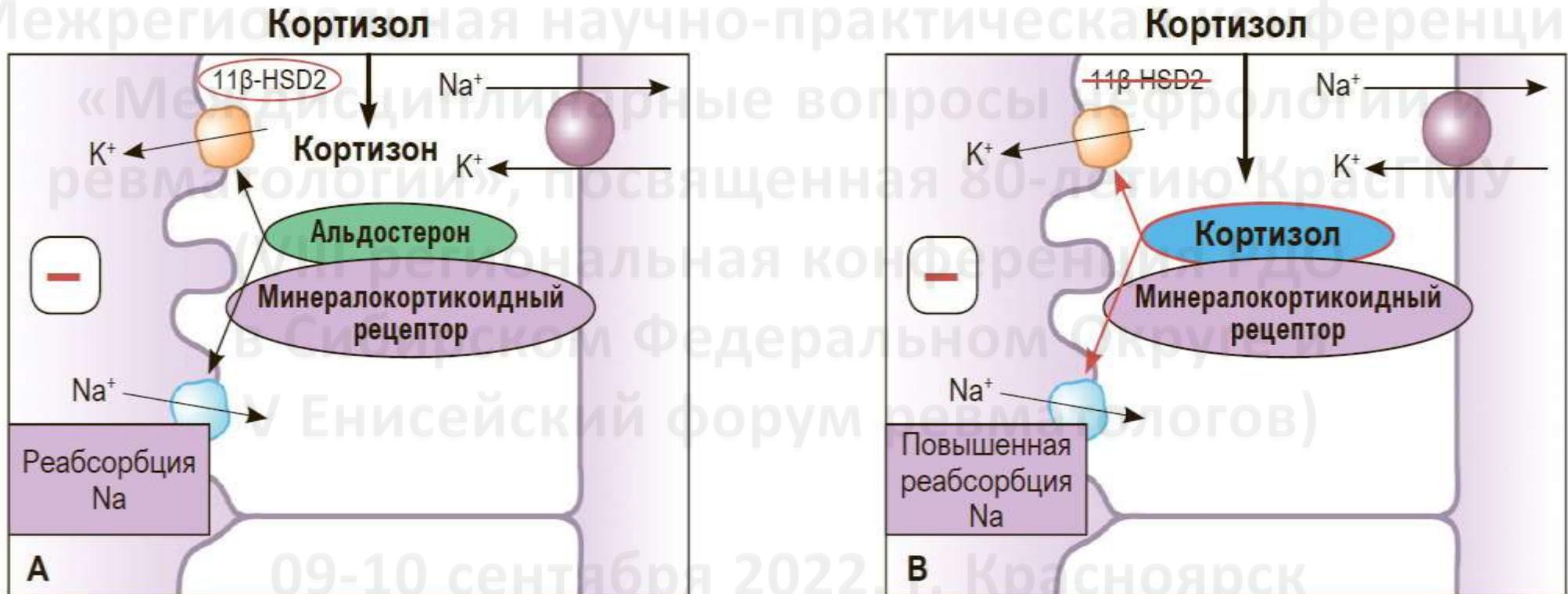
- **Моча**: Na, K (фракционное выделение >15%), Cl (фракционное выделение >0,5%), Ca (высокий при с-ме Барттера, низкий при с-ме Гительмана), Mg (высокая, фракционная экскреция >4% при некоторых формах), креатинин (для расчета фракционной экскреции) и осмоляльность.
- **Плазма**: Na (вариабелен), K, Cl (низкие), Mg (нормальные или низкие при с-ме Гительмана бикарбонат (высокий), мочевины, креатинин, альбумин (как показатели функции почек и гидратации), Ренин , альдостерон
- **УЗИ почек** при нефрокальцинозе.
- **ЭКГ**: некоторые пациенты с выраженной гипокалиемией и/или при гипомagneмией может помочь кардиологическая оценка риска синдром удлиненного интервала QT
- **Генетический анализ**

Синдром Псевдо-Барттера

	Муковисцидоз	С-м Барттера
УЗИ антенатально	Гиперэхогенный кишечник	Полигидрамнион
Простагландин E2 в моче	Норма	Высокий
Хлориды пота	Высокие	Норма
Экскреция натрия с мочой	Низкая	Высокая
Фракция экскреции Na и Cl	Низкая Cl в моче < 10 ммоль\л	Высокая Cl в моче > 20 ммоль\л
Действие петлевых диуретиков	Нормальное	Слабое

Синдром мнимого избытка минералокортикоидов

Ренин, Альдостерон ↓ АД ↑



Эпителиоцит дистального канальца почек

Эпителиоцит дистального канальца почек

Папиж С.В. Приходина Л.С.
Нефрология и диализ 2017г

Эксперты рекомендуют:

Высокие дозы хлорида натрия - 5–10 ммоль/кг/сутки через рот –

1 ммоль NaCl = 58 мг

Использовать хлорид калия (не цитрат) 1-2 ммоль\ кг в день через рот

При необходимости использовать пероральные добавки магния

Равномерно распределять соли и электролиты в течение дня

Применение НПВП, особенно в раннем детском возрасте - индометацин 0,5- 2,5 мг\кг в сутки в 4 приёма, ибупрофен 5-10 мг\кг x 3 раза в день, целекоксиб 1-2 мг\кг x 2 раза в день

Использовать ингибиторы желудочной секреции вместе с неселективными ингибиторами циклооксигеназы

Эксперты не рекомендуют:

Стремиться к полной нормализации уровня калия в плазме

Рутинное использование калийсберегающих диуретиков, ингибиторов АПФ или блокаторов рецепторов ангиотензина

Использовать тиазиды для уменьшения гиперкальциурии

ХБП - причины

Доклад Кагана М.Ю.

- 1) Нефрокальциноз**
- 2) Длительное лечение НПВП**
- 3) Хроническая гипокалиемия**
- 4) Гиперфилтрация – стимуляция РААС**
- 5) Недоношенность**

09-10 сентября 2022, г. Красноярск

*Разум, однажды расширивший свои границы,
никогда не вернется в прежние.*
А. Эйнштейн

