



سرشناسه	وفایی، ایمان، ۱۳۶۵- پاسخدهی به سوالات ۱۴۰۲ فاطمه زمانی
عنوان و نام پدیدآور	کلیه در کودکان: کتاب جامع آمادگی آزمون ارتقاء و بورد ۱۴۰۳ و فوق تخصص Nelson textbook of pediatrics ترجمه و تلخیص ایمان وفایی.
مشخصات نشر	تهران: کاردیا، ۱۴۰۳.
مشخصات ظاهری	۲۴۸ص: مصور.
شابک	۹۷۸-۶۲۲-۵۵۶۰-۴۸-۲
وضعیت فهرست نویسی	فیبیا
یادداشت	کتاب حاضر ترجمه و تلخیص بخش‌هایی از کتاب " Nelson textbook of pediatrics, 21st. ed, " 2020" به ویراستاری رابرت کلیگمن... [دیگران] است.
یادداشت	در ویراست‌های قبلی کتاب حاضر والدوامرسون نلسون مولف بوده است.
عنوان دیگر	اصول طب کودکان.
موضوع	کلیه‌ها -- بیماری‌ها Kidneys -- Diseases کودکان -- بیماری‌ها Children -- Diseases پزشکی کودکان Pediatrics کلیه‌ها -- بیماری‌ها -- آزمون‌ها و تمرین‌ها Kidneys -- Diseases -- Examinations, questions, etc. کودکان -- بیماری‌ها -- آزمون‌ها و تمرین‌ها Children -- Diseases -- Examinations, questions, etc. پزشکی کودکان -- آزمون‌ها و تمرین‌ها Pediatrics -- Examinations, questions, etc. کلیگمن، رابرت، ۱۹۵۵ - م. Kliegman, Robert نلسون، والدو امرسون، ۱۸۹۸-۱۹۹۷ م. اصول طب کودکان ۹۰۲RC ۶۱/۶۱۶ ۹۱۷۶۵۲۱ فیبیا ۲۰/۰۱/۱۴۰۲ ۹۱۷۵۵۰۹
شناسه افزوده	
شناسه افزوده	
شناسه افزوده	
رده بندی کنگره	
رده بندی دیویی	
شماره کتابشناسی ملی	
اطلاعات رکورد کتابشناسی	
تاریخ درخواست	
تاریخ پاسخگویی	
کد پیگیری	

درسنامه: کلیه در کودکان برگرفته از کتاب "Nelson Text Book Of Pediatrics 2020(edition 21)" است.  
ترجمه و تلخیص: دکتر ایمان وفایی  
ناشر: انتشارات کاردیا  
صفحه‌آرا: رزیدنت‌یار - منیره امیری مقدم  
طراح و گرافیسیت: رزیدنت‌یار - مهرداد فیضی

آدرس: تهران میدان انقلاب - کارگرجنوبی - خیابان روانمهر - بن بست دولتشاهی پلاک ۱ واحد ۱۸  
شماره تماس: ۰۲۱-۶۶۴۱۹۵۲۰ / ۰۲۱-۸۸۹۴۵۲۰۸ / ۰۲۱-۸۸۹۴۵۲۱۶ / [www.residenttyar.com](http://www.residenttyar.com)

هر گونه کپی‌برداری از این اثر پیگرد قانونی

# کلیه در کودکان

کتاب جامع آمادگی آزمون ارتقاء و بورد ۱۴۰۳ و فوق تخصص

Nelson Text Book Of Pediatrics 2020

## ترجمه و تلخیص

### دکتر ایمان وفایی

بورده تخصصی کودکان، نوجوانان و تکامل

رتبه برتر آزمون فوق تخصص اطفال

## گردآوری و پاسخدهی به سوالات:

### دکتر فاطمه زمانی

۵ درصد بورده تخصصی ۱۴۰۱ کشور

دانشگاه علوم پزشکی تهران



## فهرست مطالب

- بخش ۲۲ - قسمت ۱: بیماری‌های گلومرولی ..... ۱۱
- فصل ۵۳۵ - مقدمه‌ای بر بیماری‌های گلومرولی ..... ۱۱
- سوالات و پاسخنامه فصل مقدمه‌ای بر بیماری‌های گلومرولی ..... ۱۷
- فصل ۵۳۶ - ارزیابی کودک مبتلا به هماچوری ..... ۱۹
- فصل ۵۳۷ - بیماری گلومرولی ایزوله با هماچوری گروس ..... ۲۹
- سوالات و پاسخنامه فصل بیماری گلومرولی ایزوله با هماچوری گروس ..... ۴۹
- فصل ۵۳۸ - بیماری‌های مولتی سیستمیک در ارتباط با هماچوری ..... ۵۳
- سوالات و پاسخنامه فصل بیماری‌های مولتی سیستمیک در ارتباط با هماچوری ..... ۷۹
- فصل ۵۳۹ - بیماری‌های توبولواینترستیشیال مرتبط با هماچوری ..... ۸۱
- سوالات و پاسخنامه فصل بیماری‌های توبولواینترستیشیال مرتبط با هماچوری ..... ۹۵
- فصل ۵۴۰ - بیماری‌های عروقی مرتبط با هماچوری ..... ۹۷
- سوالات و پاسخنامه فصل بیماری‌های عروقی مرتبط با هماچوری ..... ۱۰۷
- فصل ۵۴۱ - اختلالات آناتومیکیال همراه هماچوری ..... ۱۰۹
- سوالات و پاسخنامه فصل اختلالات آناتومیکیال همراه هماچوری ..... ۱۲۳
- فصل ۵۴۲ - علل هماچوری ناشی از مجاری ادراری ..... ۱۲۵
- سوالات و پاسخنامه فصل علل هماچوری ناشی از مجاری ادراری ..... ۱۲۷
- فصل ۵۴۳ - مقدمه بر کودک مبتلا به پروتئینوری ..... ۱۲۹
- فصل ۵۴۴ - برخورد با پروتئینوری ..... ۱۳۳
- سوالات و پاسخنامه فصل برخورد با پروتئینوری ..... ۱۳۹

فصل ۵۴۵ - سندرم نفروتیک	۱۴۱
سوالات و پاسخنامه فصل سندرم نفروتیک	۱۶۳
فصل ۵۴۶ - عملکرد توبولی	۱۷۱
فصل ۵۴۷ - اسیدوز توبولار کلیوی RTA	۱۷۳
سوالات و پاسخنامه فصل اسیدوز توبولار کلیوی RTA	۱۸۷
فصل ۵۴۸ - دیابت بی مزه نفروژنیک	۱۸۹
سوالات و پاسخنامه فصل دیابت بی مزه نفروژنیک	۱۹۳
فصل ۵۴۹ - اختلالات ارثی توبولار	۱۹۵
فصل ۵۵۰ - نارسایی کلیه	۲۰۵
سوالات و پاسخنامه فصل نارسایی کلیه	۲۳۳
فصل ۵۵۱ - پیوند کلیه	۲۳۷
اطلس آموزشی و مرور	۲۴۱

# مقدمه‌ای بر بیماری‌های گلومرولی

## فصل ۵۳۵

Section 535

### بخش ۲۲ – قسمت ۱: بیماری‌های گلومرولی

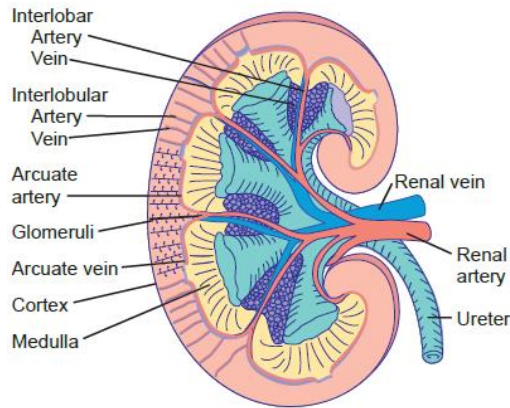
#### ۵۳۵-۱: آناتومی گلومرول

همکاران گرامی در اینجا تا حدودی به آناتومی گلومرول‌ها پرداخته است که صرفاً چندین نکته که به درک بیماری‌های گلومرولی کمک کند، می‌پردازیم.

□ همان‌طور که در شکل ۵۳۵-۱ می‌بینیم کلیه از یک لایه خارجی به نام کورتکس ساخته شده است که شامل گلومرول، لوله‌های پیچیده پروگزیمال و دیستال و مجاری جمع‌کننده است.

لایه داخلی مدولا نام دارد و شامل قسمت‌های ذیل است:

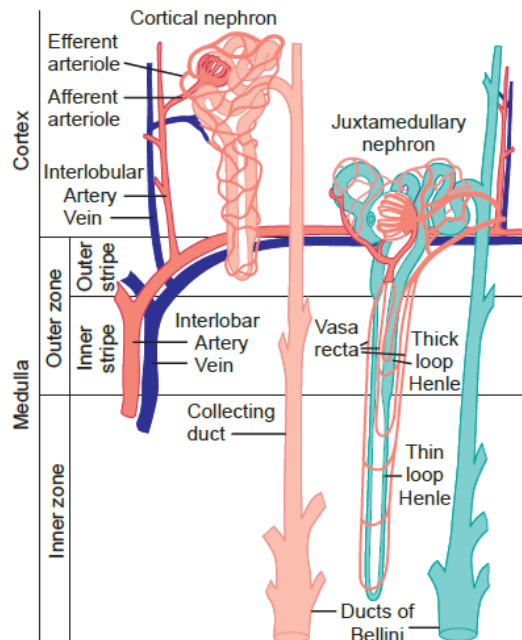
- قسمت‌های مستقیم لوله
- لوپ‌های هنله
- وازارکتا
- مجاری جمع‌کننده انتهایی



**Fig. 535.1** Gross morphology of the renal circulation.

□ خونرسانی کلیه‌ها: از شریان کلیوی اصلی تشکیل شده که از آئورت منشأ می‌گیرد.

**نکته:** سلول‌های عضلانی که در دیواره شریانچه‌های آوران قرار دارند، باعث کنترل ترشح رنین می‌شوند که این سلول‌ها، ارگان ژوکستا گلومرول را تشکیل می‌دهند.



**Fig. 535.2** Comparison of the blood supplies of cortical and juxtamedullary nephrons.

## بیماری گلومرولی ایزوله با هماچوری گروس

به صورت ادرار با رنگ کولا یا قهوه‌ای بدون درد می‌باشد یا با درد مبهم پهلو یا شکم همراه است.

چند خصوصیت اختصاصی:

(۱) IgA نفروپاتی ← هماچوری گروس ۱-۲ روز بعد از عفونت رخ می‌دهد و در عرض ۵ روز بهبود می‌یابد.

(۲) PSGN ← هماچوری گروس حدود ۷-۲۱ روز بعد عفونت رخ می‌دهد و می‌تواند هماچوری به مدت

۴-۶ هفته ادامه پیدا کند.

(۳) از سایر علل هماچوری گروس عبارتند از:

- اختلالات GBM
- سندرم آلپورت
- بیماری GBM نازک (TBM)

### ۱-۵۳۷: نفروپاتی برگر (IgA نفروپاتی):

■ مشخصه بیماری ← رسوب IgA در مزانژیال گلومرال

این بیماری شایع‌ترین بیماری مزمن گلومرولی است. در نبود بیماری سیستمیک برای تشخیص نیاز به بیوپسی کلیه است.

### پاتولوژی:

به صورت پرولیفراسیون فوکل و سگمنتال مزانژیال و افزایش ماتریکس مزانژیال در گلومرول دیده می‌شود.

می‌تواند با تشکیل کرسنت همراه باشد.



- ✓ نکته: رسوب IgA در مزانژيوم اکثراً با رسوب C<sub>3</sub> همراه است.
- ✓ این بیماری IC (کمپلکس ایمنی) می‌باشد.
- ✓ در این بیماری IgA1 ↑، IgG و IgA افزایش دارند.
- ✓ نکته: اختلالات IgA را در HSP هم داریم.

### علائم بالینی و آزمایشگاهی:

- ✓ در جنس مذکر بیش از مؤنث دیده می‌شود.
  - ✓ این بیماری در کودکان نسبت به بزرگسالان خوش‌خیم است.
  - ✓ یک علت ناشایع نارسایی کلیه (ESRD) است.
  - ✓ در آمریکا و اروپا به صورت هم‌چوری گروس و در ژاپن به صورت پروتئینوری می‌باشد.
  - ✓ هم‌چوری gross، ۲-۱ روز بعد از شروع عفونت تنفسی فوقانی یا گوارشی رخ می‌دهد. با درد پهلو نیز می‌تواند همراه باشد.
  - ✓ پروتئینوری اغلب کمتر از ۱۰۰۰ mg/24hr است.
  - ✓ HTN خفیف تا متوسط وجود دارد.
  - ✓ سطح C<sub>3</sub> نرمال است که به افتراق IgA نفروپاتی و PSGN می‌تواند کمک کند.
- نکته ۱۰۰٪ امتحانی:** سطح سرمی IgA ارزش ندارد چون فقط در ۱۵٪ موارد

### پروگنوز و درمان:

- (۱) IgA نفروپاتی آسیب شدید کلیه ایجاد نمی‌کند ولی در طی ۲۰-۱۵ سال در ۳۰-۲۰٪ موارد
- (۲) اغلب کودکان مبتلا به IgA نفروپاتی تا بزرگسالی دچار اختلال عملکرد کلیه نمی‌شوند. بنابراین باید به طور طولانی مدت پیگیری گردد.
- (۳) نشانه‌های پروگنوز بد در IgA نفروپاتی عبارتند از:
  - هیپرتانسیون پایدار
  - کاهش عملکرد کلیه
  - پروتئینوری شدید یا طول کشیده



## اختلالات آناتومیکال همراه هماچوری

### ۵۴۱-۱: آنومالی‌های مادرزادی

هماچوری آشکار یا میکروسکوپی در اکثر مالفورماسیون مختلف مجاری رخ می‌دهد. هماچوری گروس بعد از ترومای خفیف به پهلو می‌تواند رخ دهد.

### ۵۴۱-۲: ARPKD (بیماری کلیه پلی کیستیک اتوزومال مغلوب)

• اتوزوم مغلوب است.

#### پاتولوژی:

هر ۲ کلیه بزرگ می‌شود.

- کلیه‌ها دارای کیست‌های متعدد در کورتکس و مدولا خواهند بود.
- مطالعات میکروسکوپی، اتساع و اکتازی مجاری جمع‌کننده را از مدولا به سمت کورتکس نشان می‌دهد.

در مراحل پیشرفته، فیبروز پیشرونده اینترستیشیال و آتروفی توبولار ایجاد شده که در نهایت باعث نارسایی کلیه می‌شود.

ARPKD باعث بیماری در کبد و کلیه می‌گردد.

در کبد به صورت فیبروز پیشرونده کلیه رخ می‌دهد.

#### علائم بالینی:

در سونوگرافی قبل از تولد الیگوهیدرآمنیوس و کلیه‌های بزرگ شده دوطرفه وجود دارد. شیرخواران با توده‌های دوطرفه در پهلوها در زمان نوزادی یا شیرخوارگی مراجعه می‌کنند.

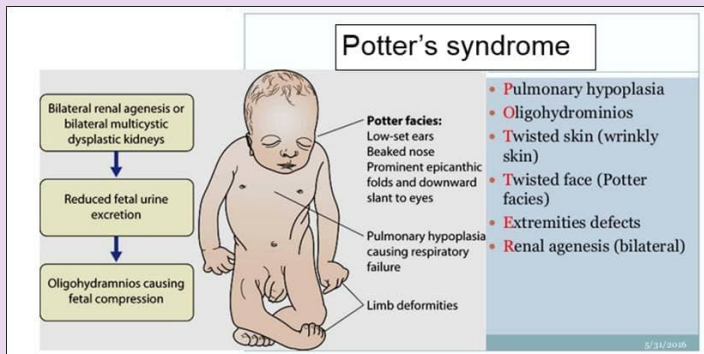
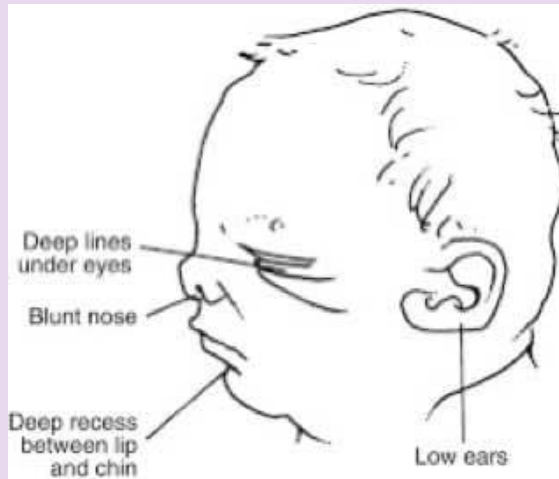


- ✓ دیسترس تنفسی و پنوموتوراکس خودبخودی شایع است.
- ✓ مرگ جنینی در ۳۰-۲۰٪ موارد دیده می‌شود.
- ✓ همراهی با سندرم پاتر دارد:

این سندرم با علائم ذیل بروز می‌کند:

- گوش‌های پایین قرار گرفته
- چانه کوچک
- بینی صاف و پهن
- نقایص اندام‌ها و نارسایی رشد

این شکل خارج از کتاب برای تفهیم سندرم پاتر آورده شده است.



# سندرم نفروتیک

## فصل ۵۴۵

Section 545

### سندرم نفروتیک:

علائمی از بیماری گلومرولی است.

دفع بیش از  $3/5$  gr در ۲۴ ساعت  
یا  
نسبت  $\frac{Pr}{Cr} < 2$

۱. اورمی در حد نفروتیک

### ۲. تریاد سندرم نفروتیک:

۱) هایپوآلبومینمی  $\geq 2/5$  g/dL  
۲) ادم  
۳) هیپرلیپیدمی  $chol < 200$



**Table 545.1** Causes of Childhood Nephrotic Syndrome

<b>IDIOPATHIC NEPHROTIC SYNDROME</b> Minimal change disease Focal segmental glomerulosclerosis Membranous nephropathy Glomerulonephritis associated with nephrotic syndrome— membranoproliferative glomerulonephritis, crescentic glomerulonephritis, immunoglobulin A nephropathy	<b>SECONDARY CAUSES OF NEPHROTIC SYNDROME</b> <b>Infections</b> Endocarditis Hepatitides B, C HIV-1 Infectious mononucleosis Cytomegalovirus Malaria Syphilis (congenital and secondary) Toxoplasmosis Tuberculosis Schistosomiasis Filariasis <b>Drugs</b> Captopril Penicillamine Gold Nonsteroidal antiinflammatory drugs Pamidronate, other bisphosphonates Interferon Mercury Heroin Lithium Rifampicin Sulfasalazine <b>Immunologic or Allergic Disorders</b> Vasculitis syndromes Castleman disease Kimura disease Bee sting Snake venom Food allergens Serum sickness Poison ivy, poison oak <b>Associated With Malignant Disease</b> <b>Wilms Tumor</b> Lymphoma Pheochromocytoma Leukemia Thymoma Solid tumors <b>Glomerular Hyperfiltration</b> Oligomeganephronia Morbid obesity Adaptation to nephron reduction
<b>GENETIC DISORDERS ASSOCIATED WITH PROTEINURIA OR NEPHROTIC SYNDROME (see also Table 545.3)</b> <b>Nephrotic Syndrome (Typical)</b> Finnish-type congenital nephrotic syndrome (absence of nephrin) Focal segmental glomerulosclerosis (mutations in nephrin, podocin, MYO1E, $\alpha$ -actinin 4, TRPC6) Diffuse mesangial sclerosis (mutations in laminin $\beta_2$ chain) Denys-Drash syndrome (mutations in WT1 transcription factor) Congenital nephrotic syndrome with lung and skin involvement (integrin $\alpha$ -3 mutation) Mitochondrial disorders <b>Proteinuria With or Without Nephrotic Syndrome</b> Nail-patella syndrome (mutation in LMX1B transcription factor) Alport syndrome (mutation in collagen biosynthesis genes) <b>Multisystem Syndromes With or Without Nephrotic Syndrome</b> Galloway-Mowat syndrome Charcot-Marie-Tooth disease Jeune syndrome Cockayne syndrome Laurence-Moon-Biedl-Bardet syndrome <b>Metabolic Disorders With or Without Nephrotic Syndrome</b> Alagille syndrome $\alpha_1$ -Antitrypsin deficiency Fabry disease Glutaric acidemia Glycogen storage disease Hurler syndrome Partial lipodystrophy Mitochondrial cytopathies Sickle cell disease	

بیماری‌های این دسته عبارتند از:

(Minimal Change Disease) MCD (۱)	اولیه
FSGS (۲)	
MGN (۳)	
MPGN (۴)	
گlomerulوپاتی C <sub>3</sub> (۵)	

### قسمت ۴: اختلالات توبولار

**نکته:** همکاران گرامی این فصل پایه و اساس فصول بعدی است و مستقلاً سؤالی مطرح نمی‌گردد. برای اینکه بیماری‌های توبولار کاملاً جا افتد به ذکر چند مورد اشاره می‌کنم.

**مقدمه:** آب و الکترولیت در گلومرول‌ها فیلتر می‌گردد. محتوای الکترولیت در ابتدای توبول پروگزیمال شبیه پلاسما است.

#### سدیم:

برای حفظ تعادل مایع خارج سلولی و حجم ضروری است. ۶۰٪ در توبول پروگزیمال به همراه گلوکز، آمینواسیدها و فسفات و ۲۵٪ در بخش صعودی لوپ هنله و ۱۵٪ در بخش دیستال و مجاری جمع‌کننده جذب می‌گردد.

در مواقع دهیدراتاسیون، دفع ادراری Na کاهش یافته و باعث هیپرناترمی می‌شود. مکانیسم هورمونی از راه محور رنین - آنژیوتانسین - آلدوسترون، فاکتور ناتریوتیک دهلیزی و نوراپی نفرین انجام می‌گردد.

آنژیوتانسین II و آلدوسترون بازجذب سدیم را به ترتیب در توبول پروگزیمال، دیستال افزایش می‌دهد.

#### پتاسیم:

تمام پتاسیم فیلتره به طور کامل در توبول پروگزیمال جذب می‌گردد. دفع ادرار پتاسیم وابسته به ترشح توبولی توسط کانال‌های پتاسیم واقع در سلول‌های Principal توبول جمع‌کننده است.



موارد ذیل ترشح پتاسیم را افزایش می دهند:

آلدوسترون، افزایش آزاد شدن سدیم به نفرون دیستال نفرون، افزایش میزان جریان ادرار

### کلسیم:

٪۷۰ از توبول پروگزیمال و ٪۲۰ در لوپ هنله (صعودی) و ۱۰-۵٪ در مجاری جمع کننده باز جذب می شود.

مواردی که باز جذب کلسیم را افزایش می دهند عبارتند از:

(۱) هورمون پاراتیروئید

(۲) کلسی تونین

(۳) ویتامین D

(۴) تیازیدها

(۵) کاهش حجم

موارد ذیل دفع کلسیم را افزایش می دهند عبارتند از:

✓ ↑ حجم

✓ افزایش دریافت سدیم

✓ دیورتیک‌هایی مثل مانیتول و فروسماید

### فسفات:

باز جذب فسفات از طریق محدودیت فسفر رژیم غذایی، کاهش حجم، هورمون رشد افزایش می یابد.

هورمون پاراتیروئید و افزایش حجم، دفع فسفات را افزایش می دهد.

### منیزیم:

٪۲۵ از راه توبول پروگزیمال باز جذب می شود.

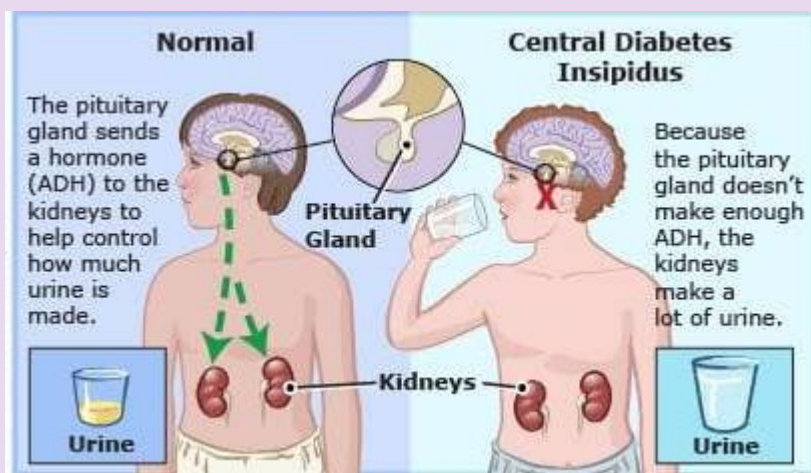
دفع کلیوی منیزیم به صورت اولیه در شاخه صعودی لوپ هنله و درجات متوسط در توبول پیچیده

دیستال صورت می گیرد.

**نکته:** در سن ۳۶ هفتگی نفروژنز تکمیل می شود ولی تکامل توبول‌ها در شیرخواری رخ می دهد.

این اختلال با ناتوانی در تغلیظ ادرار در حضور ADH همراه است. درگیری جنس مذکر و مؤنث یکسان است.

این شکل از خارج از کتاب برای جمع بندی علایم DI آورده شده است.



### پاتوژنز:

توانایی تغلیظ ادرار به موارد ذیل بستگی دارد:

- ۱) انتقال ادرار به توبول جمع کننده
- ۲) گرادیان تغلیظ کننده نرمال در مدولای کلیه



### ۳) توانایی تغییر در نفوذپذیری آب در مجاری جمع‌کننده توسط ADH

ADH در پاسخ به افزایش اسمولاریته سرم به خون آزاد می‌شود و به رسپتور وازوپرسیین  $V_2$  در توبول جمع‌کننده متصل می‌گردد.

نقص در این رسپتور جزء وابسته به  $x$ ، NDI می‌باشد. اتصال ADH به این رسپتور باعث فعال شدن CAMP شده که باعث حرکت کانال‌های آب از  $AQP_2$  (آکواپورین ۲) به سمت غشا لومینال مجاری جمع‌کننده شده و آنها را به آب نفوذ پذیر می‌کند.

موتاسیون ژن  $AQP_2$  در موارد اتوزومال غالب یا مغلوب وجود دارد.

در فرم‌های ثانویه NDI به دلیل بیان ناقص آکواپورین به ADH مقاومت دارند.

### علائم بالینی:

#### NDI مادرزادی:

در دوران نوزادی پلی‌اوری شدید، کاهش حجم، هیپرناترمی، هیپرترمی بروز می‌کند.

یبوست، وزن‌گیری ناقص، تحریک‌پذیری و گریه از موارد شایع است.

بعد از چندین نوبت دهیدراتاسیون هیپرناترمیک، عقب‌ماندگی ذهنی و تأخیر تکامل ایجاد می‌شود. برای

جلوگیری از این رخداد، محدودیت مایعات و درمان هیپرناترمی صورت می‌گیرد.

✓ شب ادراری در اثر حجم زیاد ادرار صورت می‌گیرد.

✓ با توجه به اینکه نیاز به حجم زیاد آب پیدا می‌کند، غذای کمتری مصرف می‌کنند و حتی

با دریافت کالری زیاد، اختلالات رشد رخ می‌دهد.

✓ مشکلات رفتاری مثل بیش‌فعالی، اشکال در حافظه کوتاه مدت بروز می‌کند.

✓ در موارد ثانویه، هیپرناترمی، پلی‌اوری در مراحل بعدی رخ می‌دهد.

✓ علائم همراه تأخیر تکامل و اختلالات رفتاری شیوع کمتری دارد.

### تشخیص:

در شیرخوار مذکر مبتلا به پلی‌اوری، هیپرناترمی، ادرار رقیق احتمال DI مطرح است.

اسمولاریته سرم و ادرار را همزمان اندازه می‌گیریم.

اگر اسمولاریته سرم  $\leq 290 \text{ mosm/kg}$  باشد و اسمولاریته ادرار  $< 290$  باشد DI مطرح است و تست

محرومیت از آب لازم نیست.



۱-۵۴۹: سندرم بارتر

علائم:

آلكالوز متابوليك، هيپوكالميك، هيپركلرميك، هيپركلسيوري و از دست دادن نمك  
سندرم بارتر در ۴ نوع طبقه‌بندی می‌شود که در نوع قبل از تولد تیپ‌های I، II و IV که سندرم  
هيپرپروستاگلاندين E خوانده می‌شود در شیرخوارگی ظاهر شده و علائم شدیدتری از نوع کلاسیک  
دارند.

سندرم بارتر کلاسیک که همان تیپ III است.

علائم سندرم بارتر شیرخوارگی عبارتند از:

- پلی‌هیدرآمنیوس مادر
- هدر رفتن نمک در نوزادی
- اپی‌زودهای شدید دهیدراتاسیون مکرر

سندرم بارتر کلاسیک دارای علائم ذیل است:

(۱) FTT

(۲) سابقه اپی‌زودهای دهیدراتاسیون

**نکته بسیار مهم:** بارتر تیپ IV با ناشنوایی حسی - عصبی همراه است.

**نکته:** فنوتیپ‌های شبیه بارتر مثل سندرم کرن سایر وجود دارد.



این شکل خارج از کتاب برای تفهیم مطلب سندرم بارتر آورده شده است.



### پاتوژنز:

همان‌طور که بیان شد از نظر آزمایشگاهی، بیمار با آلکالوز متابولیک هیپوکالمیک با هیپرکلسمی همراه است.

علائم شبیه مصرف لوپ دیورتیک‌ها مثل فروسماید است یعنی نقص در انتقال سدیم، پتاسیم و کلر در قسمت صعودی هنله است.

### علائم بالینی:

(۱) پلی‌هیدرآمیوس مادری  $\pm$  پره‌ترم بودن

در معاینه فیزیکی چهره دیسمورفیک به صورت چهره مثلثی (۳ گوش)، گوش‌های بیرون چرخیده، چشم‌های بزرگ با استرابیسم و دهان افتاده

(۲) در کودکان بزرگتر اپی‌زودهای مکرر پلی‌اوری همراه دهیدراتاسیون، FTT، خستگی، سرگیجه و یبوست مزمن همراه است. کرامپ‌های عضلانی و ضعف ثانویه به هیپوکالمی ایجاد می‌شود.

(۳) BP نرمال است.

همکاران گرامی این فصل از فصول کم اهمیت است و فقط به ذکر نکات مهم بسنده می‌کنم.

### اندیکاسیون‌ها:

تقریباً تمام کودکان که بطور مزمن نیاز به درمان‌های جایگزین کلیه دارند، کاندید پیوند کلیه هستند. کنتراندیکاسیون قطعی بسایر کمی وجود دارد.

کنتراندیکاسیون‌های نسبی شامل موارد ذیل است:

- اختلال عملکرد نورولوژیک شدید
- کودکان با بدخیمی متاستاتیک از قبل موجود
- HIV
- نقص ایمنی اولیه یا ثانویه
- عفونت شدید مزمن
- عدم امکان دریافت مراقبت بعد از پیوند
- اختلالات نورولوژیک شدید

**نکته:** کودکان با بدخیمی بهبود یافته که ۱ تا ۲ سال بعد قطع درمان نگهدارنده دچار عود نشده‌اند، و در کودکان اتوایمیون مبتلا به ESRD مثل SLE بعد از یک دوره خاموشی بیماری اولیه کاندید پیوند هستند.

برای پیوند کلیه شیرخواران کوچک زیر ۶ ماه و زیر ۱۰ کیلو باید حداقل 8-10kg وزن داشته باشند تا خطر ترومبوز عروقی به حداقل برسد بنابراین ممکن است تا حداقل سن 12-18m نیاز به دیالیز باشد.



Preemptive transplantation (پیوند بدون دیالیز قبلی) وقتی  $GFR < 10-15 \text{cc/min/} 1.73 \text{m}^2$  رسیده و ESRD علامت‌دار یا افت سریع GFR و نیاز دیالیز عرض ۶-۱۲ ماه آینده وجود دارد استفاده می‌شود.

مواردی که بعد پیوند دچار عود می‌شوند عبارتند از:

- ۱) FSGS
- ۲) هیپراگزالوری اولیه
- ۳) MPGN تیپ ۱ و ۲
- ۴) HSP
- ۵) IgA نفروپاتی
- ۶) نفروپاتی ممبرانو

اندیکاسیون‌های نفرکتومی ۲ طرفه عبارتند از:

- سندرم دنیس دراش
- هیپوستنوری با پلی‌وری
- پروتئینوری قابل ملاحظه منجر به کواگولوپاتی
- هیپرتانسیون شدید مقاوم به دارو
- عفونت مکرر اولیه

**نکته:** قبل پیوند باید مشکلات اورولوژیک مثل ریفلکس وزیکواورترال، PUV برطرف شود.

آنمی تا حد هموگلوبین ۱۱-۱۳ اصلاح شود. از تزریق خون قبل پیوند باید اجتناب کرد.

خاصیت انقاد پذیری برای رد احتمالی ترومبوز باید قبل پیوند بررسی شود.

عفونتها باید از راه ذیل بررسی شود:

PPD, IGRA, CMV IgG, پانل آنتی‌بادی EBV تیترواریسلا، آنتی‌بادی، هپاتیت C, HIV، توکسوپلاسموزیس

تمام واکسن‌های زنده قبل پیوند تزریق شود.