



سرشناسه	وفایی، ایمان، ۱۳۶۵-
عنوان و نام پدیدآور	کلیه در کودکان: کتاب جامع آمادگی آزمون ارتقاء و بورد ۱۴۰۴ و فوق تخصصی Nelson textbook of pediatrics 2024 ترجمه و تلخیص ایمان وفایی.
مشخصات نشر	تهران: کاردیا، ۱۴۰۴.
مشخصات ظاهری	۲۳۸ص: مصور.
شابک	۹۷۸-۶۲۲-۴۰۴-۱۶۱-۶
وضعیت فهرست نویسی	فیبا
یادداشت	کتاب حاضر ترجمه و تلخیص بخش‌هایی از کتاب " Nelson textbook of pediatrics, 22st. ed, c2024" به ویراستاری رابرت کلیگمن... [دیگران] است.
یادداشت	در ویراست‌های قبلی کتاب حاضر والدو امرسون 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 فیبا ۲۰/۰۱/۱۴۰۲
شناسه افزوده	
شناسه افزوده	
شناسه افزوده	
رده بندی کنگره	
رده بندی دیویی	
شماره کتابشناسی ملی	
اطلاعات رکورد کتابشناسی	
تاریخ درخواست	

عنوان کتاب: کلیه در کودکان برگرفته از کتاب	چاپ و لیتوگرافی: رزیدنت یار
"Nelson Text Book Of Pediatrics 2024(edition 22)" است.	نوبت چاپ: اول ۱۴۰۴
ترجمه و تلخیص: دکتر ایمان وفایی	شابک: ۹۷۸-۶۲۲-۴۰۴-۱۶۱-۶
ناشر: انتشارات کاردیا	۶۵۰,۰۰۰ تومان
صفحه آرا: رزیدنت یار - منیره امیری مقدم	
طراح و گرافیکست: رزیدنت یار - مهرداد فیضی	

آدرس: تهران میدان انقلاب - کارگرجنوبی - خیابان روانمهر - بن بست دولتشاهی پلاک ۱ واحد ۱۸

شماره تماس: ۰۲۱-۶۶۴۱۹۵۲۰، ۰۲۱-۸۸۹۴۵۲۰۸، ۰۲۱-۸۸۹۴۵۲۱۶، ۰۲۱-۸۸۹۴۵۲۱۷، ۰۲۱-۹۱۰۹۵۹۶۷

www.residenttyar.com

هر گونه کپی‌برداری از این اثر پیگرد قانونی دارد.

کلیه در کودکان

کتاب جامع آمادگی آزمون ارتقاء و بورد ۱۴۰۴

Nelson Text Book Of Pediatrics 2024

ترجمه و تلخیص



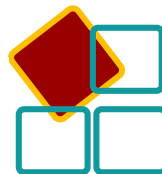
دکتر ایمان وفایی

بورده تخصصی کودکان، نوجوانان و تکامل

رتبه ۲ کشوری فوق تخصص کودکان

دستیار فوق تخصص ریه کودکان

فهرست مطالب



بخش ۲۲ - قسمت ۱: بیماری‌های گلومرولی

- فصل ۵۵۷ - مقدمه‌ای بر بیماری‌های گلومرولی ۱۱
- سوالات و پاسخنامه فصل مقدمه‌ای بر بیماری‌های گلومرولی ۱۹

قسمت ۲: وضعیت‌های همراه با هماچوری

- فصل ۵۵۸ - ارزیابی کودک مبتلا به هماچوری ۲۱
- سوالات و پاسخنامه فصل ارزیابی کودک مبتلا به هماچوری ۳۱
- فصل ۵۵۹ - بیماری گلومرولی ایزوله با هماچوری گروس ۳۳
- سوالات و پاسخنامه فصل بیماری گلومرولی ایزوله با هماچوری گروس ۵۳
- فصل ۵۶۰ - بیماری‌های مولتی سیستمیک در ارتباط با هماچوری ۵۷
- سوالات و پاسخنامه فصل بیماری‌های مولتی سیستمیک در ارتباط با هماچوری ۷۹
- فصل ۵۶۱ - بیماری‌های توبولواینترستیشیال مرتبط با هماچوری ۸۱
- سوالات و پاسخنامه فصل بیماری‌های توبولواینترستیشیال مرتبط با هماچوری ۹۳
- فصل ۵۶۲ - بیماری‌های عروقی مرتبط با هماچوری ۹۵
- سوالات و پاسخنامه فصل بیماری‌های عروقی مرتبط با هماچوری ۱۰۳
- فصل ۵۶۳ - اختلالات آناتومیکال همراه هماچوری ۱۰۵
- سوالات و پاسخنامه فصل اختلالات آناتومیکال همراه هماچوری ۱۱۷
- فصل ۵۶۴ - علل هماچوری ناشی از مجاری ادراری ۱۱۹
- سوالات و پاسخنامه فصل علل هماچوری ناشی از مجاری ادراری ۱۲۱

قسمت ۳: حالات همراه با پروتئینوری

فصل ۵۶۵ - مقدمه بر کودک مبتلا به پروتئینوری	۱۲۳
فصل ۵۶۶ - برخورد با پروتئینوری	۱۲۷
سوالات و پاسخنامه فصل برخورد با پروتئینوری	۱۳۳
فصل ۵۶۷ - سندرم نفروتیک	۱۳۵
سوالات و پاسخنامه فصل سندرم نفروتیک	۱۵۷

قسمت ۴: اختلالات توبولار

فصل ۵۶۸ - عملکرد توبولی	۱۶۵
فصل ۵۶۹ - اسیدوز توبولار کلیوی RTA	۱۶۷
سوالات و پاسخنامه فصل اسیدوز توبولار کلیوی RTA	۱۸۱
فصل ۵۷۰ - دیابت بی مزه نفروژنیک	۱۸۵
سوالات و پاسخنامه فصل دیابت بی مزه نفروژنیک	۱۸۹
فصل ۵۷۱ - اختلالات ارثی توبولار	۱۹۱
سوالات و پاسخنامه فصل اختلالات ارثی توبولار	۱۹۹
فصل ۵۷۲ - نارسایی کلیه	۲۰۳
سوالات و پاسخنامه فصل نارسایی کلیه	۲۲۹
فصل ۵۷۳ - پیوند کلیه	۲۳۳

مقدمه‌ای بر بیماری‌های گلومرولی

بخش ۲۲ – قسمت ۱: بیماری‌های گلومرولی

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

آناتومی گلومرول

□ همان‌طور که در شکل ۵۵۷-۱ 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

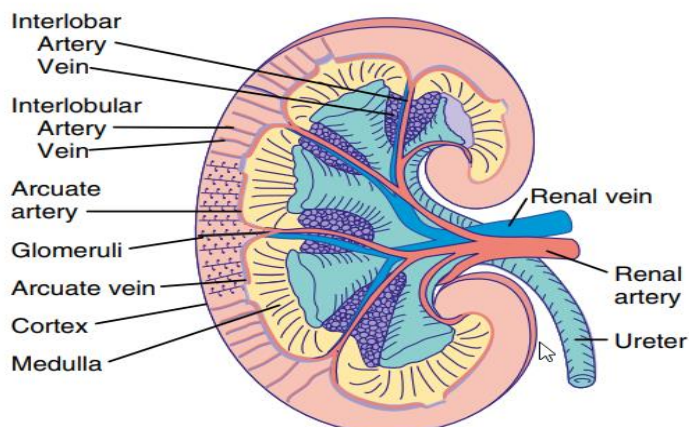


Fig. 557.1 Gross morphology of the renal circulation. (From Pitts RF. Physiology of the Kidney and Body Fluids, 3rd ed. Chicago: Year Book Medical Publishers; 1974.)

□ 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 گلوмерول را تشکیل می‌دهند.

ارزیابی کودک مبتلا به هماچوری

قسمت ۲: وضعیت‌های همراه با هماچوری

تعریف هماچوری: وجود بیش از ۵ گلبول قرمز در HPF در ادرار سانتیفریوژ نشده است.

نکته: در یکی از مطالعات عنوان شده است یک کودک سالم در طی ۱۲ ساعت بیش از ۵۰۰/۰۰۰ RBC دفع می‌کند (که این مقدار با تب و فعالیت بدنی افزایش می‌یابد).

تست نواری یا دیپ استیک:

برای ارزیابی کیفی هماچوری به کار می‌رود.

- یک تست نواری به نام کم استریپ می‌تواند ۳-۵ عدد RBC در هر میکرولیتر را گزارش کند. (ارتقاء بهشتی ۹۳).

تعریف هماچوری گروس:

به میزان $50 <$ گلبول قرمز در هر HPF گفته می‌شود.

نکته: میزان ۵۰-۱۰ گلبول قرمز در HPF به نفع یک پاتولوژی زمینه‌ای است.

نتایج منفی کاذب دیپ استیک عبارتند از:

(۱) وجود فرمالین (به عنوان نگهدارنده ادرار)

(۲) غلظت ادرار بالای اسید آسکوربیک (مصرف بیش از ۲۰۰۰ میلی گرم روزانه ویتامین C)

نتایج مثبت کاذب دیپ استیک عبارتند از:

(۱) ادرار قلیایی ($\text{pH} > 8$)

(۲) آلودگی ادرار با مواد اکسیدانی مثل پراکسید هیدروژن که برای تمیز کردن ناحیه تناسلی به کار می‌رود.

نکته: برای اثبات وجود RBC در ادرار در موارد 1^+ در دیپ استیک یا بیش از ۱۰ RBC در HPF، آنالیز میکروسکوپی ۱۵-۱۰ سی سی از ادرار تازه سانتیفریوژ شده لازم است.



Table 558.1	Other Causes of Red Urine
HEME POSITIVE	
Hemoglobin	
Myoglobin	
HEME NEGATIVE	
Drugs	
Adriamycin	
Chloroquine	
Deferoxamine	
Hydroxocobalamin	
Ibuprofen	
Iron sorbitol	
Levodopa	
Metronidazole	
Nitrofurantoin	
Phenazopyridine (Pyridium)	
Phenolphthalein	
Phenothiazines	
Phenytoin	
Quinine	
Rifampin	
Salicylates	
Sulfasalazine	
Dyes (Vegetable/Fruit)	
Beets	
Blackberries	
Blueberries	
Food and candy coloring	
Paprika	
Rhubarb	
Metabolites	
Homogentisic acid	
Melanin	
Methemoglobin	
Porphyrin	
Tyrosinosis	
Urates	

بررسی جدول ۵۵۸-۱

مواردی که RBC ندارد ولی ادرار قرمز است عبارتند از:

(۱) هم $\oplus$: هموگلوبین / میوگلوبین

بیماری‌های مولتی سیستمیک در ارتباط با هماچوری

از علل هماچوری به موارد ذیل می‌توان اشاره کرد:

(۱) عفونت‌های مزمن سیستمیک

(۲) SLE

(۳) HSP

(۴) گودپاسچر

(۵) HUS

(۶) نفروتوکسیسیتی

(۷) نکروز کورتیکال کلیه

عفونت‌های مزمن

گلوMERONFRIT همراه هماچوری عارضه شناخته‌ای می‌باشد که در زمینه اندوکاردیت باکتریال ناشی از استرپتوکوک ویریدانس و سایر میکروارگانیزم‌ها و شانت‌های دهلیزی بطنی، آلودگی با استاف اپیدرمیس رخ می‌دهد.

سایر عفونت‌ها عبارتند از:

HIV, Hep B, Hep C, سیفلیس، کاندیدیاز کلیوی

عفونت‌های انگلی عبارتند از:

مالاریا، شیسیتوزمیاژیس، لیشمانیازیس، فیلاریازیس، بیماری هیداتید، تریپانوزومیاژیس، توکسوپلاسموزیس
این نوع گلوMERONFRIT در زمینه IC است که در کلیه‌ها رسوب می‌کند و باعث شروع التهاب گلوMERولی می‌شود.
آنتی‌ژن خارجی هم با ایجاد واکنش متقاطع باعث ایجاد پاسخ اتوایمیون می‌گردد.

علائم بالینی:

(۱) علائم به صورت سندرم نفریتیک است:



به صورت هماچوری و سدیمان ادراری فعال، پروتئینوری، کست RBC یا گرانولر، ادم، فشار خون

(۲) همچنین علائم سندرم نفروتیک به صورت ذیل است:

پروتئینوری - ادم - هیپوآلبومینمی

(۳) کمپلمان C_3 و CH50 پایین است.

(۴) در عفونت مرتبط با HIV، به دلیل عفونت مستقیم ویروس در نفرون‌ها می‌باشد.

علائم عفونت HIV به صورت آسیب کمپلکس ایمنی یا اثر مستقیم ویروس است.

ضایعات به صورت گلومرواسکلروز فوکل سگمنتال است.

(۵) **نکته:** پیشرفت به سمت ESRD گزارش شده است ولی ناشایع است.

Hep B خودبه‌خود بهبود می‌یابد.

نکته: واکسن هپاتیت B از میزان بروز بیماری گلومرول در زمینه هپاتیت B می‌کاهد.

نکته: در صورت استفاده از داروهای ضد ویروس با اثر مستقیم روی Hep C در مراحل اولیه می‌تواند باعث پسرفت یا حتی بهبود ضایعات گلومرولی گردد.

در بیماران مبتلا به نفروپاتی ناشی از ایدز نیز شروع زودرس درمان آنتی‌ویروس باعث پیشرفت کلی در عملکرد کلیه می‌شود.

GN در ارتباط با SLE:

SLE یک بیماری اتوایمیون مزمن است.

علائم SLE عبارتند از تب، از دست دادن وزن، درماتیت، اختلالات خونی، آرتریت، درگیری قلب، ریه، CNS، کلیه

در کودکان درگیری کلیه شایع‌تر است و از بالغین شدیدتر است.

نکته: نفریت لوپوسی مهم‌ترین علت مورتالیته موربیدیتی در SLE است.

پاتوژنز:

وجود اتوآنتی‌بادی در مقابل آنتی‌ژن خودی است.

مثل ANA و anti-dsDNA

✓ کمپلکس Ag-Ab در عروق کوچک بسیاری از اعضا تجمع می‌یابد.

✓ کمپلمان فعال شده و ایجاد التهاب موضعی می‌کند.

✓ نفریت لوپوسی در نتیجه رسوب کمپلکس ایمنی (IC) است، که باعث اتصال اتوآنتی‌بادی‌ها به اجزا گلومرولی و تحریک کمپلمان است.

✓ بیوپسی کلیه، استاندارد طلایی برای تأیید تشخیص نفریت SLE است.

بیماری‌های توبولواینترستیشیال مرتبط با هماچوری

هماچوری gross یا میکروسکوپی به دنبال اختلالات توبول‌ها و اینترستیشیال کلیه ایجاد می‌شود.

پیلونفریت:

در کتاب اورولوژی فصل ۵۷۵ بحث می‌گردد.

TIN

در زمینه تخریب و التهاب توبولواینترستیشیال با سالم ماندن گلومرول‌ها و عروق مشخص می‌گردد.

TIN یک پاسخ التهابی لنفوسیتیک حاد است و کاهش سریع عملکرد کلیه رخ می‌دهد.

TIN مزمن شروع طول کشیده دارد، فیروز بینابینی و کاهش آهسته در عملکرد کلیه از شاخص‌های آن است.

AIN: نفریت توبولواینترستیشیال حاد:

هالمارک آن عبارتند از: انفیلتراسیون لنفوسیتیک گسترده، ادم اینترستیشیال و درجات متغیری از تخریب و بازسازی توبول‌ها.

نکته مهم: اتوزینوفیل‌ها به خصوص در TIN ناشی از داروها رخ می‌دهد. به ندرت گرانولوم با Giant Cell ایجاد شود.

نکته: گلومرول‌ها نرمال است.

شایع‌ترین علت TIN، داروها هستند.



Table 561.1 Etiology of Interstitial Nephritis	
ACUTE INTERSTITIAL NEPHRITIS Drugs • Antimicrobials • Penicillin derivatives • Cephalosporins • Sulfonamides • Trimethoprim-sulfamethoxazole • Ciprofloxacin • Tetracyclines • Vancomycin • Erythromycin derivatives • Rifampin • Amphotericin B • Acyclovir • Anticonvulsants • Carbamazepine • Phenobarbital • Phenytoin • Sodium valproate	Disease-Associated • Glomerulonephritis (e.g., systemic lupus erythematosus) • Acute allograft rejection • Tubulointerstitial nephritis and uveitis (TINU) syndrome Idiopathic
Drugs of Abuse • Synthetic cannabinoids • Bath salts • Ecstasy • Anabolic steroids • Inhaled solvents • Heroin • Cocaine	CHRONIC INTERSTITIAL NEPHRITIS Drugs and Toxins • Analgesics • Cyclosporine • Lithium • Heavy metals (including lead)
Other Drugs • Allopurinol • All-trans-retinoic acid • 5-Aminosalicylic acid • Cimetidine • Cyclosporine • Diuretics • Escitalopram • Interferon • Mesalazine • Quetiapine • Olanzapine • Nonsteroidal antiinflammatory drugs • Protease inhibitors • Proton pump inhibitors • Aristolochic acid (traditional Chinese herb)	Infections (See Acute Interstitial Nephritis) • Disease-associated causes • Metabolic and hereditary • Cystinosis • Oxalosis • Fabry disease • Wilson disease • Sickle cell nephropathy • Alport syndrome • Juvenile nephronophthisis, medullary cystic disease
Infections • Adenovirus • Bacteria associated with acute pyelonephritis • BK virus • <i>Brucella</i> • Streptococcal species • Cytomegalovirus • Epstein-Barr virus • Hepatitis B virus • Histoplasmosis • Human immunodeficiency virus • Hantavirus • Leptospirosis • <i>Toxoplasma gondii</i>	Immunologic • Systemic lupus erythematosus • Crohn disease • Chronic allograft rejection • Tubulointerstitial nephritis and uveitis (TINU) syndrome • Anti-tubular basement disease
	Urologic • Posterior urethral valves • Eagle-Barrett syndrome • Ureteropelvic junction obstruction • Vesicoureteral reflux
	Miscellaneous • Balkan nephropathy • Radiation • Sarcoidosis • Neoplasm
	Idiopathic

همکاران گرامی جدول ۵۶۱-۱ علل TIN را بحث می‌کند که مهم‌ترین آن‌ها عبارتند از: NSAID، پنی‌سیلین، سولفونامیدها. در صورتی که مواجهه با دارو مکرر باشد، احتمال این واکنش بیشتر است.

داروهایی که مورد سوء استفاده قرار می‌گیرند و باعث AIN می‌گردند عبارتند از:

(۱) کانابینوئیدهای صنعتی

علل هماچوری ناشی از مجاری ادراری

علل عفونی سیستیت و یورتрит

هماچوری واضح یا میکروسکوپی ممکن است در زمینه عفونت‌های باکتریایی، مایکوباکتریایی و ویروسی مثانه باشد.

سیستیت هموراژیک

علائم:

- ✓ هماچوری پایدار
- ✓ نشانه‌های مجاری ادراری تحتانی: دیزوری، فرکئنسی، احساس urgency
- ✓ عدم وجود عفونت‌های دیگر مثل خونریزی واژینال، خونریزی ژنرالیزه، عفونت ادراری باکتریایی
- ✓ افت Hb در صورت خونریزی‌های شدید

اتیولوژی:

- (۱) توکسیل‌های شیمیایی: سیکلوفسفامید، پنی‌سیلین‌ها، بوسولفان، Thiotepa، مواد حاجب و حشره‌کش‌ها
 - (۲) ویروس‌ها: آدنوویروس تیپ ۱۱ و ۲۱، آنفلوانزا A
 - (۳) رادیاسیون
 - (۴) آمیلوئیدوز
- نکته:** ویروس پولیوما BK در افراد با سیستم ایمنی سالم نهفته می‌ماند و در افراد با نقص ایمنی در بروز سیستیت ناشی از دارو نقش دارند.

نکته: در کودکانی که پیوند مغز استخوان شده‌اند در ریسک ابتلا به سیستیت هموراژیک است.

درمان:

۱. در موارد مصرف سیکلوفسفامید:

هیدراتاسیون، شستشوی مثانه، تجویز دی‌سولفا مسنا (mesna) (جهت غیرفعال کردن متابولیت‌های سیکلوفسفامید) برای پروفیلاکسی از سیستیت هموراژیک در زمینه سیکلوفسفامید خوراکی، بهتر است صبح تجویز گردد و سپس آن در طول روز هیدراتاسیون شدید انجام گردد.



۲. سایر موارد سیستمیت هموراژیک:

- هیدراته کردن شدید وریدی
 - دیورز اجباری
 - داروهای ضد درد و اسپاسم
 - در موارد شدید با اورولوژیست مشاوره گردد.
- نکته:** سیستمیت هموراژیک در زمینه ویروس در عرض یک هفته بهبود می یابد.

فعالیت شدید بدنی

هماچوری گروس یا میکروسکوپی به دنبال ورزش شدید رخ می دهد. در دختران شیوع کمتری دارد و با دیزوری همراه است. رنگ ادرار بعد از ورزش شدید به صورت قرمز یا سیاه تغییر می کند. لخته خون در ادرار ممکن است وجود داشته باشد. کشت ادرار، IVP، VCUG و سیستوسکوپی اکثراً نرمال است. این حالت خوش خیم است. هماچوری ۴۸ ساعت بعد از قطع ورزش بهبود می یابد.

موارد به نفع هماچوری تحتانی عبارتند از:

- (۱) فقدان کست RBC
 - (۲) وجود دیزوری و لخته های خون
- رابدومیولیز که با میوگلوبینوری، هموگلوبینوری بروز می کند در تشخیص های افتراقی می توان مطرح کرد.
 - هیدرونفروز

سندرم نفروتیک

سندرم نفروتیک:

علائمی از بیماری گلومرولی است.

۱. pr اوری در حد نفروتیک
یا
نسبت $\frac{pr}{Cr} < ۲$ دفع بیش از ۳/۵ gr در ۲۴ ساعت

۲. تریاد سندرم نفروتیک:

(۱) هایپوآلبومینمی $\geq ۲/۵ \text{ g/dL}$
(۲) ادم
(۳) هیپرلیپیدمی $chol > ۲۰۰$



Table 567.1 Causes of Childhood Nephrotic Syndrome	
IDIOPATHIC NEPHROTIC SYNDROME Minimal change disease Focal segmental glomerulosclerosis Membranous nephropathy Glomerulonephritis associated with nephrotic syndrome— membranoproliferative glomerulonephritis, crescentic glomerulonephritis, immunoglobulin A nephropathy GENETIC DISORDERS ASSOCIATED WITH PROTEINURIA OR NEPHROTIC SYNDROME (SEE ALSO TABLE 567.3) <i>Nephrotic Syndrome (Typical)</i> Finnish-type congenital nephrotic syndrome (absence of nephrin) Focal segmental glomerulosclerosis (pathogenic variants in nephrin, podocin, MYO1E, α-actinin 4, TRPC6) Diffuse mesangial sclerosis (pathogenic variants in laminin β_2 chain) Denys-Drash syndrome (pathogenic variants in WT1 transcription factor) Congenital nephrotic syndrome with lung and skin involvement (integrin α-3 pathogenic variant) Mitochondrial disorders <i>Proteinuria With or Without Nephrotic Syndrome</i> Nail–patella syndrome (pathogenic variant in LMX1B transcription factor) Alport syndrome (pathogenic variant in collagen biosynthesis genes) <i>Multisystem Syndromes With or Without Nephrotic Syndrome</i> Galloway-Mowat syndrome Charcot-Marie-Tooth disease Jeune syndrome Cockayne syndrome Laurence-Moon-Biedl-Bardet syndrome <i>Metabolic Disorders With or Without Nephrotic Syndrome</i> Alagille syndrome α_1-Antitrypsin deficiency Fabry disease Glutaric acidemia Glycogen storage disease Hurler syndrome Partial lipodystrophy Mitochondrial cytopathies Sickle cell disease	SECONDARY CAUSES OF NEPHROTIC SYNDROME <i>Infections</i> Endocarditis Post-streptococcal Hepatitides B, C HIV-1 Infectious mononucleosis Cytomegalovirus Malaria Syphilis (congenital and secondary) Toxoplasmosis Tuberculosis Schistosomiasis Filariasis <i>Drugs</i> Captopril Penicillamine Gold Nonsteroidal antiinflammatory drugs Pamidronate, other bisphosphonates Interferon Mercury Heroin Lithium Rifampicin Sulfasalazine <i>Immunologic or Allergic Disorders</i> Vasculitis syndromes Castleman disease Kimura disease Bee sting Snake venom Food allergens Serum sickness Poison ivy, poison oak ASSOCIATED WITH MALIGNANT DISEASE <i>Wilms Tumor</i> Lymphoma Pheochromocytoma Leukemia Thymoma Solid tumors <i>Glomerular Hyperfiltration</i> Oligomeganephronia Morbid obesity Adaptation to nephron reduction

Adapted from Eddy AA, Symons JM. Nephrotic syndrome in childhood. *Lancet*. 2003;362:629–638.

بیماری‌های این دسته عبارتند از:

(Minimal Change Disease) MCD (۱)	اولیه
FSGS (۲)	
MGN (۳)	
MPGN (۴)	
گلوMERULOPATHY C ₃ (۵)	
لوپوس (۱)	ثانویه
HSP (۲)	
بدخیمی (۳)	

عملکرد توبولی

قسمت ۴: اختلالات توبولار

نکته: همکاران گرامی این فصل پایه و اساس فصول بعدی است و مستقلاً سؤال 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 می‌دهند:

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 جمع‌کننده بازجذب می‌شود.



مواردی که بازجذب 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:

بازجذب 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 بازجذب 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.

اختلالات ارثی توپولار

سندرم بارتر

علائم:

آلکالوز متابولیک، هیپوکالمیک، هیپرکلرمیک، هیپرکلسیوری و از دست دادن نمک
سندرم بارتر در ۴ نوع طبقه‌بندی می‌شود که در نوع قبل از تولد تیپ‌های I، II و IV که سندرم هیپرپروستاگلاندین 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 بارتز آورده شده است.



پاتوژنز:

همان‌طور که بیان شد از نظر آزمایشگاهی، بیمار با آکالوز متابولیک هیپوکالمیک با هیپرکلسیوری 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) پلی‌هیدرآمنیوس 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.
در موارد قبل از تولد می‌تواند در زمینه دهیدراتاسیون و از بین رفتن نمک هیپوتانسیون هم وجود داشته باشد.
- (۴) آکالوز متابولیک هیپوکلرمیک هیپوکالمیک وجود دارد.
- (۵) سطح کلسیم ادرار و سدیم و پتاسیم ادرار بالا است.
سطح رنین - آلدوسترون و PGE سرم بالا است.
- (۶) نفروکلسینوز در اثر هیپرکلسیوری در سونوگرافی قابل مشاهده است.

تشخیص:

کلید تشخیصی: سابقه دهیدراتاسیون اکثراً در سؤالات وجود دارد.

پیوند کلیه

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 بسیار 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.

نکته از نلسون ۲۰۲۴: ۳-۴۰ درصد پیوند در کودکان از دهنده زنده می‌مانند.

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 $GFR < 10-15cc/min/1.73m^2$ رسیده و ESRD علامت‌دار یا افت سریع GFR و نیاز دیالیز عرض ۱۲-۶ ماه آینده وجود دارد استفاده می‌شود.

مواردی که بعد پیوند دچار عود می‌شوند عبارتند از:

FSGS (۱)



(۲) هیپراگزالوری اولیه

(۳) MPGN تیپ ۱ و ۲

(۴) HSP

(۵) IgA نفروپاتی

(۶) نفروپاتی ممبرانو

(۷) نلسون ۲۰۲۴ خطر عود MPGN بیش از ۵۰ درصد است.

(۸) احتمال عود بعد پیوند در سندرم آلپورت در صورت تولید anti-GBM Ab محتمل است.

(۹) نلسون ۲۰۲۴: احتمال عود مواردی بعد پیوند وجود دارد لازم است با تست ژنتیک و بررسی کمیلمان این موارد شناسایی

شوند تا با مهار کمیلمان بعد پیوند از خطر عود کاسته شود

اندیکاسیون‌های نفرکتومی ۲ طرفه عبارتند از:

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

نکته: قبل پیوند باید مشکلات اورولوژیک مثل ریفلاکس و زیکواورترال، PUV برطرف شود.

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

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

عفونتها باید از راه ذیل بررسی شود:

EBV، پانل آنتی‌بادی، تیتراویس، آنتی‌بادی، هپاتیت C، HIV، توکسوپلاسموزیس

تمام واکسن‌های زنده قبل پیوند تزریق شود.

درمان:

(۱) اینداکشن

(۲) Maintenance:

مهارکننده کلسی نورین (ارجحیت تاکرولیموس در مقابل سیکلوسپورین)

عارضه هیپرتریکوز، هیپرپلازی لثه، هیپرکلسترولمی (هیپرترمی گلیسریدمی همچنین هیپرگلیسمی و تشنج در سیکلوسپورین دیده

شده و در تاکرولیموس، ترمور آلپسی، عدم تحمل گلوکز و اختلال خواب شایع‌تر است.

- در هر دو دارو اختلال لنفوپرولیفراتیو متعاقب پیوند وجود دارد.

* مایکوفنولات موفتیل، عوارض گوارشی و هماتولوژیک دارد.