



АБДЕРГАЛЬДЕНА — ЛІНЬЯКА СИНДРОМ. Цистиновий уролітіаз, пов'язаний з порушенням концентраційної функції нирок (канальцева ензимопатія). Природжене захворювання, передається спадково рецесивним шляхом; зустрічається на 6-му місяці життя. Закінчується нирковою недостатністю.

АБДЕРГАЛЬДЕНА — ФАНКОНІ СИНДРОМ. Клінічний прояв спадкового метаболічного дефекту, зумовленого генною мутацією (автосомно-рецесивне успадкування): наносомія, рахітичні або псевдорахітичні зміни в кістках, спонтанні переломи; нефросклероз без гіпертензії; термолабільність, боязнь світла, адинамія скелетної мускулатури (гіпокаліємія), запори, полідипсія, поліурія, токсикоз. За відсутності лікування протягом 6–8 років настає смерть від хронічної ниркової недостатності.

АБЕРКРОМБІ СИНДРОМ (амілоїдоз системний). Генетично зумовлений амілоїдоз нирок, селезінки, печінки, кишок, надниркових залоз, серця, нервової системи.

АБСЦЕС. Локальне накопичення гною в тканинах, органах або обмежених порожнинах:

нирки А. — обмежене нагноєння паренхіми нирки внаслідок бактеріальної інфекції;

паранефральний А. — абсцес, локалізований біля нирки;

перинефральний А. — абсцес навколо ниркових тканин;

сечовий А. — абсцес, спричинений проникненням у тканини інфікованої сечі;

туберкульозний А. — абсцес, спричинений бацилою туберкульозу (холодний А.).

АВТОНЕФРОТОКСИН. Речовина, токсична для клітин нирок організму, у якому утворюється.

АГАММАГЛОБУЛІНЕМІЯ. Відсутність або значне зниження вмісту γ -глобулінів у крові; ознака імунодефіциту.

АГЕНЕЗІЯ НИРОК ДВОБІЧНА (спадкова урогенітальна дисплазія). Спадкова патологія, яка проявляється множинними мікроаномаліями обличчя (обличчя Поттера), вадами розвитку внутрішніх органів, геніталій. Тип успадкування — автосомно-домінантний.

АГРАНУЛОЦИТОЗ. 1. Будь-який стан зі значним зменшенням кількості гранулоцитів. 2. Симптомокомплекс, який характеризується значним зменшенням кількості гранулоцитів, що циркулюють. У більшості випадків агранулоцитоз спричинений сенсibiliзацією до ліків, хімічних речовин або радіацією, що уражає кістковий мозок і пригнічує гранулоцитопоез.

АДДСА — КАКОВСЬКОГО ПРОБА. Див. *Каковського — Addica проба.*

АДДСА СЕЧОВИННИЙ КОЕФІЦІЄНТ. Показник функціональної спроможності нирок, який становить собою відношення кількості сечовини (у міліграмах), виділеної з сечею за одну годину, до кількості сечовини в крові (у міліграмах-відсотках).

АДДСОНА ХВОРОБА. Хронічна недостатність надниркових залоз, яка характеризується гіпотензією, втратою маси, анорексією, слабкістю, гіперпігментацією з бронзовим відтінком шкіри. Хвороба виникає внаслідок туберкульозної чи автоімунної деструкції кори надниркових залоз, яка спричиняє недостатність вироблення альдостерону та кортизолу, і без замісної гормональної терапії закінчується смертю.

АДЕНОМА НЕФРОГЕННА. Рідкісна доброякісна пухлина слизової оболонки сечового міхура або сечівника, яка складається з трубчастих структур, що нагадують нефрони.

АЗОТ НЕБІЛКОВИЙ. Азотисті компоненти крові, які не входять до складу білків. Включає азот сечовини, сечової кислоти, креатину, креатиніну, амінокислот, поліпептидів і невизначену частину, відому як залишковий азот.

АЗОТЕМІЯ. Підвищений рівень азотистих продуктів білкового метаболізму в крові:

інтратренальна А. спричинена зниженням показника клубочкової фільтрації внаслідок гострого або хронічного ураження паренхіми нирок;

позаниркова продукційна А. спричинена процесами поза нирками (наприклад, унаслідок посиленого розпаду білків в організмі);

постренальна А. спричинена обструкцією сечовидільних шляхів;

преренальна А. спричинена недостатньою перфузією нирок, наприклад, при гіповолемічному шоку або застійній серцевій недостатності;

хлоропривна А. Див. *Нефронатія гіпохлоремічна*.

АКТИНОМІКОЗ НИРОК. Інфікування гематогенним шляхом із первинного вогнища; ураження переважно однієї нирки; клінічно — синдром ендогенної інтоксикації. Зміни показників аналізу сечі незначні, друзи грибка знаходять рідко. Інформативні дані пієлографії, вазографії, комп'ютерної томографії.

АЛКАЛОЗ. Порушення кислотно-лужного стану в організмі зі зміщенням співвідношення між аніонами кислот і лужними катіонами в бік збільшення останніх. Виникає при порушенні екскреції нирками натрію:

видільний А. розвивається внаслідок втрати значної кількості аніонів кислот, затримки катіонів основ, наприклад, при безупинному блюванні або порушенні виділення нирками натрію;

газовий А. (син.: дихальний А., респіраторний А.) виникає внаслідок надмірного виділення вуглекислоти при природній (натуральній) або штучній гіпервентиляції;

декомпенсований А. характеризується різким зрушенням рН крові (понад 7,45);

екзогенний А. — негазовий А., виникає внаслідок надходження в організм великої кількості лужних речовин з їжею, ліками, при отруєнні;

компенсований А. характеризується помірним зрушенням рН крові (в межах 7,35–7,45);

метаболічний А. — негазовий алкалоз, що виникає при порушенні обміну речовин із накопиченням метаболітів із властивостями основ;

негазовий А. — загальна назва всіх видів А., не пов'язаний з надмірним виведенням оксиду вуглецю із організму (метаболічний, видільний та ін.).

АЛКАПТОНУРІЯ. Спадкова хвороба, зумовлена порушенням обміну тирозину у зв'язку зі зниженням активності ферментів гомогентизинази; характеризується накопиченням у тканинах організму гомогентизинової кислоти, пігментацією різних тканин, розвитком артрозів, темним забарвленням сечі, що може бути єдиним симптомом хвороби у дітей; успадковується як автосомно-рецесивний синдром.

АЛЛЕМАНА СИНДРОМ. Природжена аномалія: подвоєння нирок, деформація пальців рук і ніг у вигляді барабаних паличок.

АЛЬБУМІН. Сироватковий альбумін; основний білок плазми крові (близько 60 % загального білка), який забезпечує більшу частину колоїдного осмотичного тиску плазми і служить транспортним білком, що переносить великі органічні аніони, такі як жирні кислоти, білірубін і певні ліки, а також деякі гормони (кортизол, тироксин). Альбумін синтезується в печінці. Низький рівень у сироватці крові (гіпоальбумінемія) зустрічається при білковому голодуванні, активному запальному процесі та тяжких захворюваннях нирок і печінки.

АЛЬБУМІНУРІЯ. 1. Найбільш поширений тип протеїнурії, який характеризується наявністю сироваткового альбуміну в сечі. 2. Іноді вживається як синонім протеїнурії в загальному розумінні.

АЛЬДОСТЕРОН. Основний мінералокортикоїдний гормон, що виділяється корою надниркових залоз. У надмірній кількості призводить до затримки натрію та бікарбонатів, виділення іонів калію та водню й вторинної затримки води. Підвищення рівня альдостерону може призвести до збільшення об'єму плазми, набряків та гіпертензії. Секрецію альдостерону стимулюють низький рівень плазматичного калію та ангіотензин II.

АЛЬДОСТЕРОНІЗМ. Аномалія електролітного метаболізму, спричинена надлишковою секрецією альдостерону. Інша назва — гіперальдостеронізм:

вторинний А. зумовлений екстраадrenalною стимуляцією секреції альдостерону. Як правило, поєднується із набряками, як при нирковій недостатності, цирозі печінки, серцевій недостатності чи злоякісній гіпертензії;

первинний А. виникає внаслідок гіперсекреції альдостерону аденомою кори надниркової залози. Характеризується гіпокаліємією, алкалозом, слабкістю м'язів, поліурією, полідипсією та гіпертензією. Інша назва — *Конна синдром*;

псевдопервинний А. — ознаки та симптоми ідентичні таким, як при первинному альдостеронізмі, але причини та фактори, що зумовлюють підвищену секрецію альдостерону, інші.

АЛЬДОСТЕРОНОМА. Пухлина кори надниркових залоз, що продукує альдостерон, викликаючи первинний альдостеронізм. Більшість таких пухлин є аденомами, але деякі є аденокарциномами. Інша назва — *альдостеронсекретуюча пухлина*.

АЛЬПОРТА СИНДРОМ. Спадкова хвороба, яка характеризується нейросенсорною глухотою, прогресуючим гломерулонефритом та інколи вадами зору. Передається як автосомно-домінантна чи Х-пов'язана ознака. Інша назва — *синдром отоокулоуренальний*.

АМБУРЖЕ ПРОБА. Визначення кількості формених елементів у хвилинному об'ємі сечі. У нормі еритроцитів — до 1000, лейкоцитів — до 2000.

АМЕБУРІЯ. Виділення амеб із сечею, наявність їх у сечі при генералізованому амебіазі з ураженням нирок.

АМІЛАЗУРІЯ. Надлишок амілази в сечі; ознака гострого панкреатиту.

АМІЛОЇД. Патологічна позаклітинна білкова речовина, що накопичується при амілоїдозі. Це воскоподібна еозинофільна субстанція, яка при забарвленні конго червоним виявляє подвійне заломлення променів під поляризованим світлом. Відкладення амілоїду складаються переважно з прямих фібрил, які не розгалужуються, діаметром 7,5–10 нм і невизначеної довжини, що розташовані у вигляді пучків або мережива, яке нагадує повсть. Виділяють 8 сироваткових попередників амілоїдного білка.

АМІЛОЇДОЗ. Група захворювань різноманітної етіології, яка характеризується накопиченням амілоїду в різних органах і тканинах, що призводить до порушення їх життєво важливих функцій. Причинами можуть бути запальні, спадкові, пухлинні захворювання. Відкладення може бути локальним, генералізованим або системним. Найбільш застосовувана класифікація ґрунтується на хімічному складі амілоїдних волокон і виділяє первинну (імуноцитарного походження) та вторинну (реактивну системну) форми амілоїдозу. Амілоїдоз, пов'язаний з

множинною мієломою або сімейною середземноморською гарячкою, належить до окремої категорії, оскільки симптоматика ураження тканин при ньому нагадує амілоїдоз первинного типу, але він виникає вторинно щодо відомого захворювання. Також, оскільки спадкові форми амілоїдозу мають свою чітку симптоматику ураження органів, вони можуть утворювати окрему гетерогенну групу:

нирок А. — виникає при первинному й вторинному — реактивному (при ускладненні хронічних гнійних процесів, ревматоїдного поліартриту, псоріатичного артриту, лімфогранулематозу й ін.) амілоїдозі. Виділяють стадії: протейнуричну, набрякову (нефротичний синдром), азотемічну (хронічна ниркова недостатність). Амілоїдне ураження нирок ускладнює перебіг сімейного (спадкового) А., старечого А;

вторинний А. (реактивний системний А.) зустрічається значно частіше, ніж первинний, і може ускладнювати хронічні запальні та гнійні процеси (туберкульоз, сифіліс, остеомиєліт, легеневі нагноєння), ревматоїдний артрит, пухлини (особливо пухлини нирок), лімфогранулематоз, підгострий бактеріальний ендокардит; у своєму розвитку має 4 стадії — диспротейнемічну, протейнуричну, набрякову та уремічну;

вузлуватий А. — форма локального амілоїдозу, при якій виявляються поодинокі або множинні пухлиноподібні маси, що містять амілоїд; найчастіше локалізується в легенях, сечовому міхурі, гортані, на язиці, у кон'юнктиві та на шкірі, особливо кінцівок, тулуба, статевих органів або обличчя;

гемодіалізний А. виникає в пацієнтів, які тривалий час знаходяться на гемодіалізі; обумовлений накопиченням β_2 -мікроглобуліну, який не виводиться з крові шляхом гемодіалізу, у суглобах, синовіальних оболонках і піхвах сухожилків. До його проявів належать синдром зап'ясткового каналу й артрит;

ідіопатичний А. — первинний А.;

первинний А. — спадковий (родинний варіант) А. нирок, що має численні різновиди, серед яких у нашій країні частіше спостерігається А. нирок під час періодичної хвороби; зрідка — ураження нирок за вісцеральним варіантом синдрому Аберкромбі, ще рідше — інші варіанти; первинний А. може тривалий час бути безсимптомним; у розгорнутій стадії — з нирковим синдромом (поєднання масивної протейнурії, гіпопротейнемії, гіперхолестеринемії і набряків);

сімейний А. — спадковий А.;

спадковий А. — група амілоїдозів, які звичайно виявляються в окремих географічних регіонах і характеризуються широким ураженням тканин, що ідентичне ураженню при реактивній системній формі з наявністю фібрилярних білків типу АА. Більшість із них характери-

зується автономно-домінантним типом успадкування, за винятком сімейної середземноморської гарячки, яка має автономно-рецесивне успадкування. Інші назви — *сімейний А.*, *сімейно-спадковий А.*; **старечий А.** — спостерігається у старечому віці й звичайно уражає серце, мозок, підшлункову залозу, селезінку, нирки.

АМІНОАЦИДУРІЯ. Надмірне виділення амінокислот із сечею: **доброякісна родинна А.** — спадкова А., яка розвивається внаслідок порушення реабсорбції амінокислот у ниркових канальцях; успадковується частіше за домінантним типом; **перевантажувальна А.** розвивається при збільшеній концентрації в крові амінокислот без порушення їх реабсорбції; спостерігається при порушенні процесу дезамінування в печінці; може бути генетично зумовлена.

АМОНІУРІЯ. Надлишок амонію в сечі.

АНАСАРКА. Поширений підшкірний набряк.

АНГІОГРАФІЯ НИРКОВА. Рентгеноконтрастне дослідження судин нирок. Використовується для вивчення їх архітекtonіки й морфологічного стану паренхіми нирок, діагностики деяких хвороб нирок та оцінки їх функціонального стану:

артеріографія (транслюмбальна, трансфemorальна, дигітальна субтракційна);

флебографія (венографія: венокаваграфія, ниркова флебографія);

цифрова субтракційна ангіографія — зображення за допомогою комп'ютера, який із зображення, отриманого після введення контрасту, знімає зображення до контрасту, що сприяє виразнішому уяочненню контрастованих судин.

АНГІОТЕНЗИН. Олігопептидний гормон, який викликає вазоконстрикцію, підвищення артеріального тиску. Утворюється з ангіотензиногену під впливом дії реніну.

АНГІОТЕНЗИНАЗА. Будь-яка пептидаза з плазмових або тканинних пептидаз, які розщеплюють або інактивують ангіотензин.

АНГІОТЕНЗИНОГЕН. Сироватковий α_2 -глобулін, який утворюється в печінці й інших органах, розщеплюється реніном з утворенням ангіотензину. Інша назва — *реніновий субстрат*.

АНДЕРСОНА — ФАБРИ ХВОРОБА (дифузна ангиокератома Фабрі). Лізосомальна хвороба, що моногенно успадковується; пов'язана з недостатністю лізосомального ферменту α -галактидази А-церамід-тригексозидази з ураженням судин шкіри, очей, нирок й інших органів. Нефропатія проявляється поліурією, еритроцитурією, гіпостенурією та ознаками ниркового нецукрового діабету. У дорослому віці призводить до хронічної ниркової недостатності.

АНДРЕНА — Б'ЄРСИНГА — УЇЛЬЯМСА СИНДРОМ. Тріада народжених аномалій (автосомно-домінантне спадкування): повний або частковий дефект мускулатури нижньої частини передньої черевної стінки; двобічний крипторхізм; розширення ниркових мисок (гідронефроз) і сечоводів із дисплазією нирок. Іноді поєднується з аномаліями кишечника, серця та скелета. Спостерігається винятково в осіб чоловічої статі.

АНЕФРИЧНИЙ. Такий, що не має нирок.

АНЕФРОГЕНЕЗ. Уроджена відсутність ниркової тканини.

АНОМАЛІЯ НИРОК, ГЕНІТАЛІЙ і СЕРЕДНЬОГО ВУХА. Спадкова патологія, яка клінічно проявляється гіпоплазією або агенезією однієї або обох нирок, атрофією піхви, патологією внутрішніх статевих органів, глухотою. Тип успадкування — автосомно-рецесивний.

АНТИДЮРЕЗ. Пригнічення ниркової екскреції.

АНТИДЮРЕТИК. Антидіуретичний засіб, який пригнічує утворення сечі.

АНТИДЮРЕТИЧНИЙ ГОРМОН. Продукується в задній частці гіпофіза, факультативно регулює реабсорбцію води в дистальних канальцях, впливаючи на систему гіалуронової кислоти (гіалуронідазу) у сосочках пірамід.

АНТИНЕЙТРОФІЛЬНІ ЦИТОПЛАЗМАТИЧНІ АНТИТІЛА. Антитіла до антигенів цитоплазми нейтрофілів. Виділяють за результатами імунофлюоресцентних досліджень: цитоплазматичні, перинуклеарні. Тести на наявність АНЦА використовують для діагностики системних васкулітів судин дрібного калібру (гранулематоз із поліангіїтом Вегенера, мікроскопічний поліангіїт, еозинофільний гранулематоз

з поліангіотом Черджа — Стросса, ідіопатичний півмісячний швидкопрогресуючий гломерулонефрит).

АНТИФОСФОЛІПІДНИЙ СИНДРОМ. Незапальне автоімунне захворювання, що проявляється своєрідним спектром клінічних і лабораторних симптомів, в основі яких лежить розвиток автоімунної реакції з формуванням антитіл до фосфоліпідних детермінант, наявність яких у сироватці асоціюється з рекурентними рецидивуючими артеріальними чи венозними тромбозами, повторними ускладненнями вагітності, тромбоцитопенією. Нирки разом із ЦНС та серцем є одним з основних органів-мішеней. Патологія нирок реєструється в 25–26 % випадків.

АНУРЕЗ. 1. Затримка сечі в сечовому міхурі. 2. Анурія.

АНУРИЯ. Повне пригнічення виділення сечі нирками. Інша назва — *анурез*:

аренальна А. — зумовлена відсутністю нирок (аплазія);

обструктивна А. — обумовлена обструкцією сечовода або сечівника;

постренальна А. — обструктивна А.;

преренальна А. — припинення ниркової функції внаслідок зменшення артеріального тиску нижче від рівня, достатнього для підтримки адекватного фільтраційного тиску в клубочках;

ренальна А. — недостатність ниркової функції внаслідок запальних процесів, інтоксикації, переродження ниркової паренхіми й ін.

АРЕНІЯ. Аномалія розвитку з відсутністю нирок.

АРМАННІ — ЕБШТЕЙНА УРАЖЕННЯ. Вакуолізація клітин епітелію проксимальних прямих ниркових каналців (Арманні — Ебштейна клітин) у зв'язку з відкладанням у них глікогену; спостерігається при нелікованому цукровому діабеті.

АРТЕРІЇ НИРОК. Відходять від черевної аорти на рівні I–II поперекових хребців. Довжина правої ниркової артерії — 5–6 см, лівої — 3–4 см, середній діаметр — 55 мм. Біля воріт нирки ниркова артерія ділиться на дві гілки — більшу передню й задню, які в нирці утворюють дві системи — перед- і позамискову. У нирці п'ять ниркових сегментів: верхній, передньоверхній, передньонижній, нижній і задній, до кожного з яких підходить однойменна артерія.

АРТРАЛГІЯ УРЕМІЧНА. Біль у суглобах у хворих із хронічною уремією з порушенням фосфорно-кальцієвого обміну; при уремії з гіперурикемією (вторинна подагра за Аддісом).

АСК-УПМАРКА НИРКА. Юнацький злоякісний нефросклероз; природжена вада розвитку однієї або двох нирок, яка супроводжується тяжкою артеріальною гіпертензією з летальним кінцем.

АЦЕТОНУРІЯ. Збільшене виведення кетонових тіл із сечею (декомпенсований цукровий діабет, отруєння ацетоном, голодування й ін.).

АЦИДОЗ. 1. Накопичення кислоти та іонів водню або зниження лужного резерву (вмісту бікарбонату) у крові й тканинах організму, що призводить до зниження рН. 2. Хворобливий стан унаслідок такого накопичення:

нирковий каналцевий А. — спадкова патологія, зумовлена змінами кислотно-лужної рівноваги внаслідок порушення транспорту іонів H^+ через мембрани епітелію каналців і реабсорбції бікарбонатів. Відставання у фізичному розвитку, поліурія, полідипсія, інтерстиціальний нефрит. Тип I проявляється в дошкільному віці (остеопороз, деформація кінцівок, хронічна ниркова недостатність); успадкування — автосомно-домінантного типу. Тип II проявляється на 1–2-му році життя (відставання у фізичному розвитку, млявість, блювання), можливе спонтанне одужання; успадкування Х-зчепленого рецесивного типу;

уремічний А. — стан на фоні хронічного ниркового захворювання, при якому здатність виводити кислоти знижена.

АЦИДУРІЯ. Підвищений вміст кислот у сечі.

АШАРА — СЕН-ЖИРОНА НЕПРЯМА ГЕМОГЛОБІНУРІЯ. Виникає внаслідок деструкції еритроцитів у судинній мережі нирок. ■