

Зайко В. В., Талако А. В.

ГЕНЕАЛОГИЧЕСКАЯ, КЛИНИЧЕСКАЯ И ЛАБОРАТОРНАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ПОЛИКИСТОЗА ПОЧЕК У ДЕТЕЙ

Научный руководитель ассист. Белькевич А.Г.

1-я кафедра детских болезней

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

Актуальность. Значимость проблемы поликистоза почек, одного из распространенных наследственных кистозных заболеваний почек у детей, обусловлена особенностями развития и роста кист, отсутствием специфического лечения и возможности остановить нарастание размеров кист, что в последующем приводит к прогрессирующему нарушению функций почек.

Цель: дать генеалогическую и клинико-лабораторную характеристику поликистоза почек у детей.

Материалы и методы. Изучен катамнез 30 детей 1998-2015 гг. рождения, находившихся на лечении с диагнозом поликистоз почек во 2-ГДКБ г. Минска за период с 2010 по 2016 годы. Собран генеалогический анамнез, предположены типы наследования. Проанализированы жалобы при поступлении; уровни фосфора, кальция, мочевины, калия, натрия и креатинина в биохимических анализах крови (БАК); мочевого синдрома по общему анализу мочи (ОАМ); скорость клубочковой фильтрации (СКФ) по формуле Шварца; артериальное давление (АД); данные ультразвукового исследования (УЗИ) органов мочевыделительной системы и органов брюшной полости.

Результаты и их обсуждение. При оценке генеалогического анамнеза предположены типы наследования: аутосомно-доминантный (АД) в 13 случаях (43,3%), аутосомно-рецессивный (АР) в 17 случаях (56,7%). Средний возраст манифестации заболевания 5,7 лет, у 1 (3,3%) пациента диагноз установлен антенатально при помощи УЗИ. Средний возраст на момент постановки диагноза 5,8 лет. При поступлении у 23 (76,7%) пациентов жалоб не было, у 2 (6,6%) – на изменения по УЗИ, выявленные амбулаторно, у 2 (6,6%) – на изменения в ОАМ (лейкоцитурия и микрогематурия), у 2 (6,6%) - на эпизоды подъема АД и головные боли и 1 (3,3%) пациент предъявлял жалобы на частые боли в животе. Результаты БАК: мочевина $4,33 \pm 1,16$ ммоль/л, креатинин $58,6 \pm 12,9$ ммоль/л, калий $4,4 \pm 0,4$ ммоль/л, натрий $141 \pm 3,5$ ммоль/л, кальций $2,4 \pm 0,14$ ммоль/л, фосфор $1,62 \pm 0,28$ ммоль/л, что соответствует возрастным нормам. В ОАМ протеинурия встречалась в 8 случаях (26,6%), абактериальная лейкоцитурия в 5 случаях (16,7%). СКФ в пределах нормы (>90 мл/мин/1,73 м²) у 16 пациентов (52,8%), незначительно снижена (60-89 мл/мин/1,73 м²) у 11 (36,3%), умеренно снижена (45-59 мл/мин/1,73 м²) у 1 (3,3%), резко снижена (15-29 мл/мин/1,73 м²) у 2 (6,6%). Средние размеры кист по УЗИ для правой почки 3,93-12,86 мм, для левой - 5,17-12,6 мм. Сопутствующие кистозные изменения печени встречались у 9 пациентов (30%). Повышение АД зарегистрировано у 11 (36,7%) пациентов (в 5 случаях по СМАД, в 6 по профилю АД). Медикаментозное лечение получало 18 детей (60%), из них 11 гипотензивную терапию (эналаприл), 7-санацию сопутствующей инфекции нижних мочевых путей.

Выводы. Установлено преобладание АР типа наследования в 17 (56,7%) случаях. Проанализированные показатели БАК соответствуют возрастной норме. Выявлены изменения в ОАМ у 13 (43,3%) пациентов. СКФ по формуле Шварца умеренно и резко снижена в 3 (10%) случаях. Артериальная гипертензия зарегистрирована у 11 (36,7%) пациентов. Сочетание поражения почек и печени выявлено у 9 (30%) пациентов.