

В. В. Зайко., А. В. Талако
**ГЕНЕАЛОГИЧЕСКАЯ, КЛИНИЧЕСКАЯ И ЛАБОРАТОРНАЯ
ХАРАКТЕРИСТИКА ПОЛИКИСТОЗА ПОЧЕК У ДЕТЕЙ**

Научный руководитель: ассист. А. Г. Белькевич

1-я кафедра детских болезней

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

УЗ «2-я городская детская клиническая больница», г. Минск

Резюме. Дана характеристика аутосомно-доминантного и аутосомно-рецессивного поликистоза почек у детей, для чего был изучен катамнез 32 детей 1998-2015 гг. рождения, находившихся на стационарном лечении с диагнозом поликистоз почек во 2-ГДКБ г. Минска за период с 2010 по 2016 годы.

Ключевые слова: поликистоз, почки, дети, аутосомно-доминантный, аутосомно-рецессивный.

Resume. Characteristics of autosomal dominant and autosomal recessive polycystic kidney disease has been given. Catamnesis of 32 children 1998-2015 years of birth, who had recieved hospital treatment in the 2nd City Children's Clinical Hospital with a diagnosis of polycystic kidney disease for the period from 2010 to 2016, has been explored.

Keywords: polycystosis, kidneys, children.

Актуальность. Актуальность поликистоза почек, заболевания преимущественно наследственного характера, не вызывает сомнения, так как поражение почек характеризуется прогрессирующим снижением функций и постепенному развитию хроническая почечная недостаточность (ХПН). Немало важно и то, что в процесс могут вовлекаться не только почки, но и другие органы и системы, что приводит к значительному снижению качества жизни ещё в детском возрасте.

Цель: Дать генеалогическую, клиническую, лабораторную и инструментальную характеристику поликистоза почек у детей.

Задачи:

1. Проследить родословные пациентов, предположить типы наследования поликистоза почек.

2. Определить средний возраст манифестации и постановки диагноза заболевания.

3. Проанализировать жалобы при поступлении в стационар, оценить физическое развитие детей.

4. Сравнить результаты биохимического анализа крови (БАК) и общего анализа мочи (ОАМ).

5. Проанализировать наличие сопутствующей патологии (поражения печени и артериальной гипертензии).

6. Изучить и сравнить размеры кист по ультразвуковому исследованию (УЗИ) почек.

7. Оценить и сравнить скорость клубочковой фильтрации (СКФ).

Материалы и методы. Изучен катамнез 32 детей 1998-2015 гг. рождения, находившихся на стационарном 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, возраст на момент манифестации и постановки диагноза, физическое развитие. Оценены уровни фосфора, кальция, мочевины, креатинина, калия, натрия в БАК; изменения в ОАМ – протеинурия, лейкоцитурия; скорость клубочковой фильтрации по формуле Шварца; артериальное давление (по результатам суточного мониторинга артериального давления); данные ультразвукового исследования органов мочевыделительной системы и органов брюшной полости.

Результаты и их обсуждение. Проследив родословные были предположены типы наследования: аутосомно-доминантный (АД) в 14 случаях (43,75%), аутосомно-рецессивный (АР) в 18 случаях (56,25%) – рисунок 1.

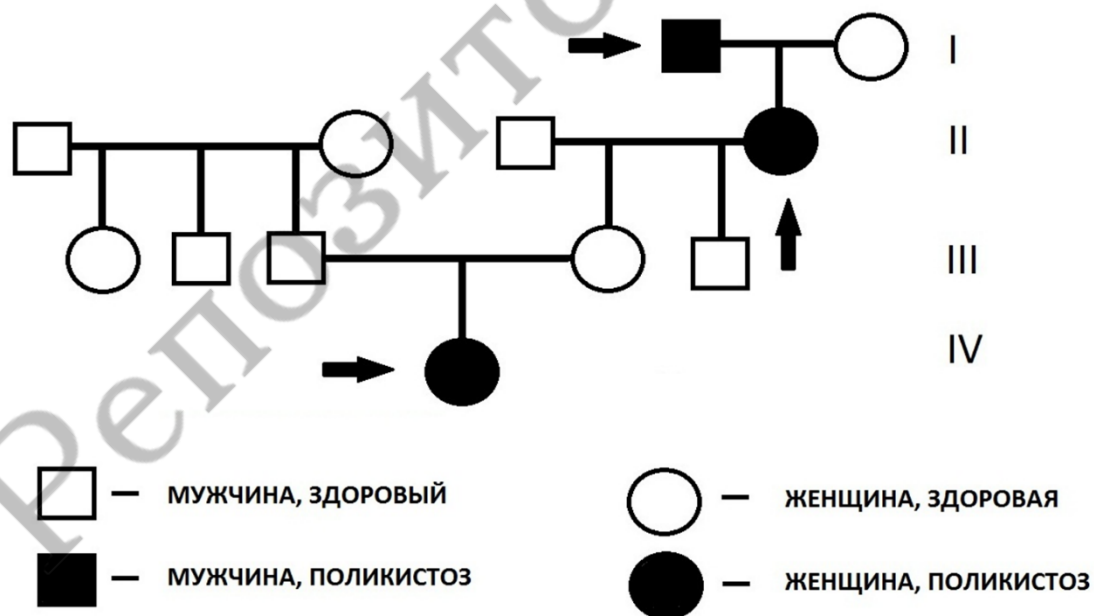


Рисунок 1 – Родословная пациента С., 3 года.

Средний возраст манифестации заболевания при АД поликистозе составил 6 лет 6 мес, при АР – 5 лет 2 мес. У 1 (3,12%) пациента диагноз установлен антенатально

при проведении УЗИ. Средний возраст на момент постановки диагноза при АД поликистозе составил 6 лет 7 мес, при АР – 5 лет 2 мес.

При поступлении пациенты с АД типом поликистоза почек предъявляли жалобы на: боли в животе – 1 (7,1%); головные боли – 1 (7,1%); рецидивирующие изменения в ОАМ и по УЗИ – 1 (7,1%); у 11 (78,6%) имело место бессимптомное течение. Жалобы пациентов с АР типом поликистоза почек на: повышение артериального давления – 1 (5,6%); рецидивирующие изменения в ОАМ и по УЗИ – 3 (16,7%); у 14 (77,8%) имело место бессимптомное течение.

Задержка физического развития выявляется чаще у детей с АР типом наследования поликистоза почек (рисунок 3).

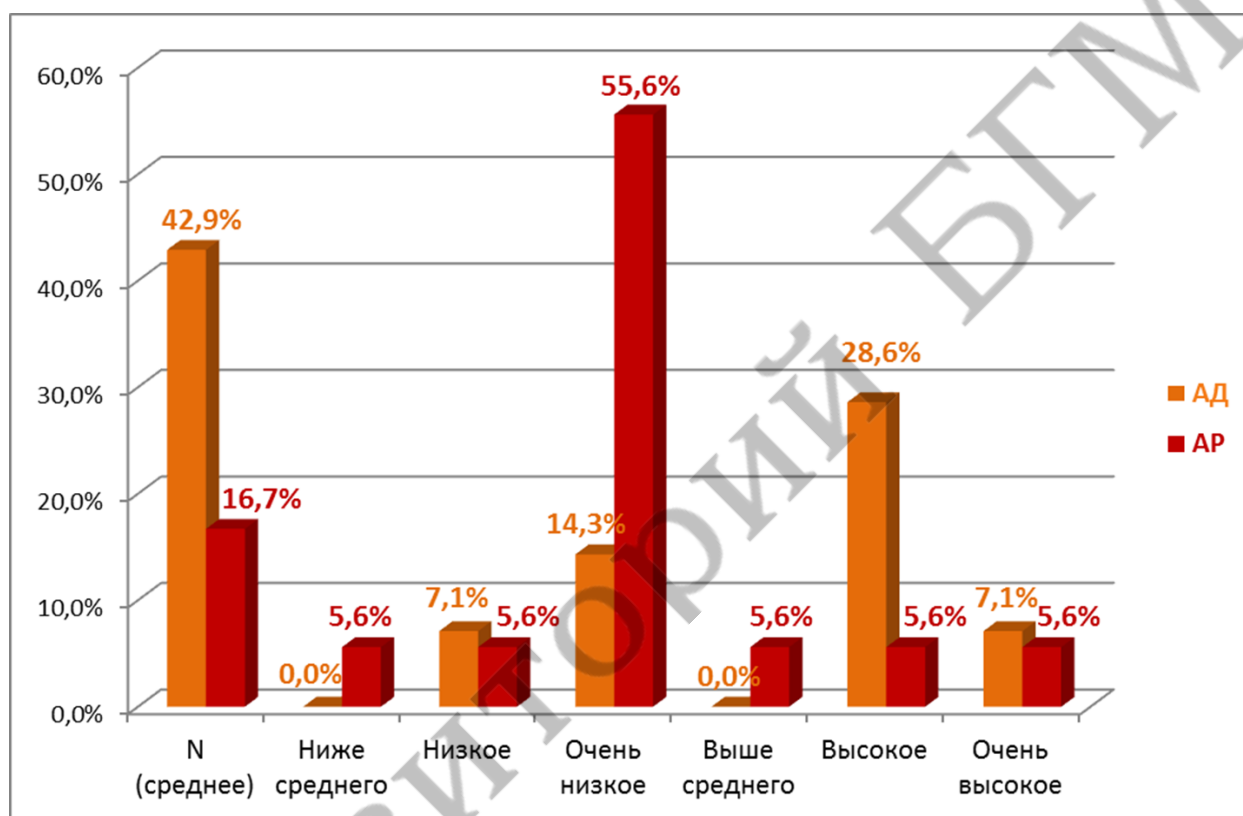


Рисунок 3 – физическое развитие пациентов с АД и АР типами поликистоза почек.

Результаты БАК у пациентов с АД и АР типом наследования поликистоза почек представлены в таблице 1.

Таблица 1. Результаты биохимического анализа крови пациентов с АД и АР типами поликистоза почек.

	Аутосомно-доминантный	Аутосомно-рецессивный
Мочевина, ммоль/л	3,82±1,47	5,3±2,93
Креатинин, мкмоль/л	60,46±14,7	65±34,8
K ⁺ , ммоль/л	4,4±0,5	4,4±0,38

Na ⁺ , ммоль/л	141±3,68	140,8±3,5
Ca ²⁺ , ммоль/л	2,4±0,1	2,4±0,15
P ⁻ , ммоль/л	1,5±0,2	1,7±0,35

Изменения в ОАМ выявляются чаще у детей с АР типом наследования поликистоза почек и представлены в таблице 2.

Таблица 2. Уровни протеинурии и лейкоцитурии у пациентов с АД и АР типами поликистоза почек.

	Аутосомно-доминантный	Аутосомно-рецессивный
Pt-урия	3 случая (21,4%)	7 случаев (38,9%)
Leu-урия	2 случая (14,3%)	3 случая (16,7%)

Поражение печени и артериальная гипертензия выявляются чаще у детей с АР типом наследования (6 случаев (33,3%) и 4 случая (22,2%) соответственно), чем у пациентов с АД типом наследования (5 случаев (35,7%) и 2 случая (14,3%) соответственно).

Размеры кист почек при первичном обследовании представлены в таблице 3.

Таблица 3. Размеры кист почек при первичном обследовании у пациентов с АД и АР типами поликистоза почек.

	Аутосомно-доминантный	Аутосомно-рецессивный
Правая почка	4,0 – 12,0 мм	3,8 – 13,3 мм
Левая почка	6,6 – 15,0 мм	4,2 – 11,6 мм

УЗ – картина поликистоза почек представлена на рисунке 2.

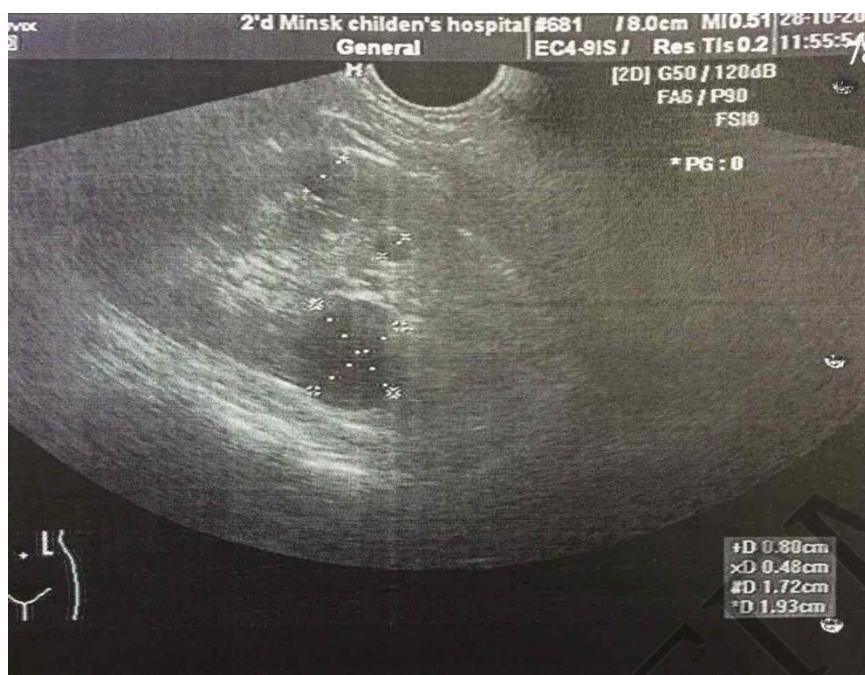


Рисунок 2 – УЗИ почек пациента Р.

Выявлено примерно равное количество пациентов с нормальным уровнем СКФ в обеих группах, у детей с АР типом наследования – 1 ребёнок с терминальной ХПН (таблица 4).

Таблица 4. СКФ при первичной госпитализации у пациентов с АД и АР типами поликистоза почек.

	Аутосомно-доминантный	Аутосомно-рецессивный
Норма	7 (50%)	10 (55,6%)
Незначительно ↓	6 (42,9%)	5 (27,8%)
Умеренно ↓	–	1 (5,6%)
Резко ↓	1 (7,1%)	1 (5,6%)
Терминальная почечная недостаточность	–	1 (5,6%)

Выводы: В результате проведенного исследования установлено преобладание АР типа наследования в 18 (56,25%) случаях. АР тип поликистоза почек манифестирует на 1 год раньше, чаще имеет место поражение печени, артериальная гипертензия и задержка физического развития. При данном варианте в БАК уровни мочевины и креатинина выше, чаще диагностируются изменения в общем анализе мочи (протеинурия, лейкоцитурия). При АР типе ниже уровни СКФ, выявлен 1 случай ХПН. Таким образом можно сделать вывод, что АР вариант поликистоза изначально имеет неблагоприятный прогноз для сохранения функций почек.

V. V. Zaiko, A. V. Talaka
**GENEALOGICAL, CLINICAL AND LABORATORY CHARACTERISTIC
OF POLYCYSTIC KIDNEY DISEASE IN CHILDREN**

*Tutors: assistant A.G. Bialkevich
1st Department of Children's Diseases,
Belarusian State Medical University, Minsk
2nd City Children's Clinical Hospital, Minsk*

Литература

1. Детская нефрология: Руководство для врачей / под ред. М. С. Игнатовой. – 3-е изд., перераб. и доп. – М.: ООО “Медицинское информационное агенство”, 2011. – 696 с.