

*Кузовлева А.А., Ермакова Н.С., Бударина К.А.*

## **ПОЛИКИСТОЗ ЯИЧНИКОВ И КИСТЫ В ЩИТОВИДНОЙ ЖЕЛЕЗЕ У ДЕВОЧКИ С РАННИМ ВЫЯВЛЕНИЕМ АУТОСОМНО-ДОМИНАНТНОГО ПОЛИКИСТОЗА ПО- ЧЕК: КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ**

*Научные руководители: к-т мед. наук, ассист. Андреева Э.Ф., д-р мед. наук, доцент Ле-  
виашвили Ж.Г.*

*Кафедра факультетской педиатрии*

*Санкт-петербургский государственные педиатрический медицинский университет*

**Актуальность:** Поликистозная болезнь почек (поликистоз почек; МКБ Q61) – наследственное заболевание, характеризуется образованием множественных кист в паренхиме обеих почек. В зависимости от типа наследования различают аутосомно-доминантный поликистоз почек (Q61.2) и аутосомно-рецессивный поликистоз почек (Q61.1). **Цель:** Описать внепочечные проявления и осложнения аутосомно-доминантного поликистоза почек с ранним выявлением.

**Материалы и методы:** На основании генеалогического анализа, клиники и лабораторных методов исследования: биохимический анализ крови, СКФ по формуле Schwartz, КОС крови, ренина крови, общего анализа и посева мочи; инструментальных методов: УЗИ органов малого таза, щитовидной железы, почек, МРТ почек и органов брюшной полости, суточного мониторирования АД девочке в возрасте 15 лет выставлен диагноз.

**Результаты и их обсуждение.** У девочки 07.06.2001 г.р. (15 лет) жалобы на отсутствие менструации последние 6 месяцев. В 14 лет по УЗИ мультифолликулярные яичники, в 14,5 лет осмотрена гинекологом по поводу аменореи. Лечения не получает. Известно, что в 8 лет по УЗИ киста правой почки, с 12 лет кисты обеих почек. Контроль АД, анализов мочи, оценка функции почек ранее не проводилась. Прослеживается аутосомно-доминантный тип наследования поликистоза почек в 3 поколениях пробанда по материнской линии: у матери (СКФ=9мл/мин, АД до 170/100мм.рт.ст.), старшего брата, дяди (м), бабушки (м)-гемодиализ с 57 лет, летальный исход в 60 лет, брата бабушки (м) летальный исход в 55 лет (АД 180/100мм.рт.ст., аневризма головного мозга).

При осмотре АД 120/79-143/78 мм.рт.ст., ожирение 1 степени (13%). По УЗИ органов малого таза поликистоз яичников. По УЗИ щитовидной железы: умеренное количество макрофолликулов (кисты?) обеих долей щитовидной железы до 3мм, общий V=8,2см<sup>3</sup>. По УЗИ брюшной полости и забрюшинного пространства: множественные кисты обеих увеличенных в объеме почек V(RD)=104см<sup>3</sup>, V(RS)=123см<sup>3</sup>; в ср/3 RD 2 крупные кисты 1.39\*1.99см и 1,5\*1,1см, в нижнем полюсе диаметром 1,6см; в RS множественные кисты, max киста 2,2см; умеренная гепатомегалия 14.7\*6.8см, признаки дискинезии желчевыводящих путей. По МРТ: множественные кисты обеих почек 2\*3-19\*26 мм; кисты в печени, селезенке, поджелудочной железе не выявлены. Гормоны: ФСГ (фолликулостимулирующий гормон), ЛГ (лютеинизирующий гормон), пролактин, прогестерон, тестостерон, Т4своб, ТТГ (тиреотропный гормон), АТ к ТПО (тиреоидной пероксидазе), АТ к ТГ (тиреоглобулину), ренин крови в норме. Клинический анализ крови в норме, по общему анализу мочи микрогематурия, кальциурия. Функция почек по результатам биохимии крови, КОС (кислотно-основное состояние), СКФ (скорость клубочковой фильтрации) по формуле Schwartz (127мл/мин) в норме. В посевах мочи патогенной флоры не выявлено. При осмотре глазного дна - ангиопатия сетчатки 1ст. Среднесуточное АД 134/75мм.рт.ст, суточные колебания АД 108/55-181/61мм.рт.ст. по результатам СМАД (суточного мониторирования АД).

**Выводы.** Продемонстрировано клиническое наблюдение раннего формирования внепочечных кист в яичниках, щитовидной железе и развитие артериальной гипертензии с поражением органа-мишени (ангиопатия сетчатки 1ст) у девочки 15 лет с ранним выявлением («early-onset») поликистоза почек с аутосомно-доминантным типом наследования.