

# КЛИНИЧЕСКИЕ И МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ СИНДРОМА АЛЬПОРТА У ДЕТЕЙ

*Чичко А.М., канд.мед.наук, доцент, Валувевич Т.В., Тур Н.И.*

*Белорусский государственный медицинский университет  
2-я городская детская клиническая больница г. Минска*

Под нашим наблюдением находились 17 детей в возрасте от 2 до 18 лет (14 мальчиков и 3 девочки), проходивших лечение в нефрологическом отделении 2 ГДКБ. Семейный анамнез по наследственному нефриту, гематурической форме хронического гломерулонефрита или ХПН отягощен у 88, 2 % обследуемых, чаще отмечали передачу заболевания по материнской линии (76,5 %), у четырех больных отягощенность наблюдалась по отцовской линии.

Ведущими изменениями в анализах мочи у девочек была гематурия, у мальчиков сочетание гематурии и протеинурии. 31 % пациентов отмечали снижение слуха, 23 % — изменения в биохимических анализах крови, у 8 % детей было повышение АД. Нейросенсорная тугоухость, по данным аудиограммы, выявлена у 29,4 %, патология глаз — у 17,6 %, только у мальчиков.

У 64 % мальчиков обнаружено повышение фосфора в сочетании со снижением кальция, также у 21 % и 14 % выявлены повышение креатинина и мочевины, свидетельствующие о нарушении азотовыделительной функции почек. Также отмечено снижение альбумина и общего белка.

У 6 детей наблюдалась анемия, а у 4 гемоглобин находится на нижней границе нормы. Нами выявлена прямая взаимосвязь между индексом массы тела и уровнем гемоглобина крови ( $r = 0,64$ ;  $p < 0,05$ ), что подтверждает необходимость контроля и коррекции статуса питания у детей с СА. Никтурия. отмечается у 88,2 % детей, при этом величина ночного диуреза положительно коррелирует с уровнем креатинина крови ( $r = 0,65$ ;  $p < 0,05$ ) и отрицательно — с уровнем реабсорбции ( $r = -0,54$ ;  $p < 0,05$ ). По данным ОАМ, 86 % мальчиков имеют протеинурию, при анализе суточной экскреции белка — 71 %. У 2 больных СА 16- и 17-ти лет развился вторичный нефротический синдром. В нашем исследовании выявлено, что уровень потери белка прямо коррелирует с уровнем креатинина ( $r = 0,74$ ;  $p < 0,05$ ) и мочевины ( $r = 0,79$ ;  $p < 0,05$ ) крови, что может являться критерием прогрессирования снижения почечной функции. Выявлена корреляция протеинурии и толщины стенки ( $r = 0,97$ ;  $p < 0,05$ ) и масса миокарда левого желудочка ( $r = 0,90$ ;  $p < 0,05$ ).

Нефробиопсия была проведена у 65 % пациентов, в 23 % — у сибсов пробанда, имеющие аналогичные клинические проявления. В 94 % случаев у наших пациентов выявлен мезангиопролиферативный гломерулонефрит, у одного больного при биопсии наблюдалась картина мембранозного гломерулонефрита.