

*Иванова А.И., Силкович А.С.*

**ПОЛИКИСТОЗНАЯ БОЛЕЗНЬ ПОЧЕК У ДЕТЕЙ:  
КАТАМНЕСТИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ**

*Научные руководители: д-р мед. наук, проф. Козыро И.А.,  
канд. мед. наук, доц. Белькевич А.Г.*

*1-я кафедра детских болезней*

*Белорусский государственный медицинский университет, Минск*

**Актуальность.** Поликистозная болезнь почек (ПБП) – одно из наиболее часто встречаемых генетически детерминированных заболеваний, характеризующееся прогрессивным течением в детском возрасте. Использование нескольких методов (генеалогического, лабораторного и инструментального) позволит своевременно диагностировать ПБП, назначить ренопротективную терапию, тем самым замедлить прогрессирование хронической болезни почек.

**Цель:** представить генеалогическую, лабораторную и инструментальную характеристику ПБП у детей.

**Материалы и методы.** Изучен катанез 32 пациентов 2001-2019 гг. рождения, находившихся на стационарном лечении с диагнозом ПБП во 2-ГДКБ г. Минска за период с 2017–2022 гг. Проанализированы генеалогический анамнез, возраст на момент установления диагноза. Оценены показатели биохимического анализа крови (БАК), суточный белок мочи, скорость клубочковой фильтрации, рассчитанная по формуле Шварца (рСКФ), результаты суточного мониторинга и профиля артериального давления, данные ультразвукового исследования мочевыделительной системы (УЗИ МВС) (размеры кист и общий объем почек (ООП)) на момент первичного обследования и в динамике. Обработка данных выполнена в Statistica 10,0 и Excel.

**Результаты и их обсуждение.** Соотношение по полу мальчики/девочки (%) составило 14/18 (43,8/56,3), медиана (Ме) возраста пациентов на момент проведения исследования – 13,5 (9–18) лет. АР тип наследования предположен у 11/32 (34,4%) детей, АД – у 21/32 (65,6%). Возраст установления диагноза при АР варианте 0 (0–0,5) лет, при АД – 5 (0–13) лет. На момент первичного обследования Ме уровня сывороточного креатинина (116,1 (81,2–240,7) мкмоль/л) и суточного белка мочи (0,12 (0,05–0,20) г/сут) при АР ПБП статистически выше указанных показателей при АД ПБП (74,6 (62,8–92,2) мкмоль/л и 0 (0–0,03) г/сут соответственно) ( $U=52,0$ ,  $p=0,01$  и  $U=32,0$ ,  $p=0,02$  соответственно). Ме рСКФ при АР ПБП составила 33,3 (21,0–58,2) мл/мин/1,73 м<sup>2</sup>, что значимо ниже рСКФ при АД ПБП (78,3 (70,4–93,0) мл/мин/1,73 м<sup>2</sup>) ( $U=38,0$ ,  $p=0,002$ ). Не установлено статистических различий Ме ООП (правая – 201,0 (102,2–253,0) см<sup>3</sup>, левая – 204,3 (108,9–334,0) см<sup>3</sup>) при АР ПБП и АД ПБП (107,8 (70,4–150,1) см<sup>3</sup> и 111,0 (89,3–170,7) см<sup>3</sup> соответственно) на момент первого УЗИ МВС. Артериальная гипертензия (АГ) зарегистрирована у 17/32 (53,1%) пациентов, у 4/17 (23,5%) с АР ПБП и у 13/17 (76,5%) – с АД ПБП. Установлена корреляция уровня суточного белка мочи, АГ, креатинина и рСКФ с общим объемом левой почки ( $r=0,49$ ,  $p=0,025$ ;  $r=0,83$ ,  $p=0,042$ ;  $r=0,57$ ,  $p=0,02$  и  $r=-0,83$ ,  $p=0,04$  соответственно) и максимальными размерами кист правой почки ( $r=0,89$ ,  $p=0,041$ ;  $r=0,65$ ,  $p=0,04$ ;  $r=0,77$ ,  $p=0,022$ ;  $r=-0,74$ ,  $p<0,001$  соответственно).

**Выводы:** АР тип наследования предположен у 11/32 (34,4%) пациентов, АД – у 21/32 (65,6%). Возраст установления диагноза при АР ПБП составил 0 (0–0,5) лет, при АД – 5 (0–13) лет, что подтверждает неоднозначность мнения о манифестации в детском возрасте только АР ПБП. Уровни креатинина и суточного белка значимо выше, рСКФ статистически ниже для АР ПБП по сравнению с АД ПБП. При первичном обследовании АГ зарегистрирована у большинства (17/32 (53,1%)) детей с ПБП, среди которых преобладали пациенты с АД ПБП, что свидетельствует о прогрессировании не только АР, но и АД ПБП в детском возрасте. Измерение ООП обеспечивает неинвазивный контроль ПБП и может быть использовано для оценки эффективности проводимой терапии.