

А.И. Иванова, А.С. Силкович
**ПОЛИКИСТОЗНАЯ БОЛЕЗНЬ ПОЧЕК У ДЕТЕЙ:
КАТАМНЕСТИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ**

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

1-я кафедра детских болезней

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

A.I. Ivanova, A.S. Silkovich
POLYCYSTIC KIDNEY DISEASE IN CHILDREN: CATAMNESTIC FEATURES

*Tutors: professor I.A. Kazyra,
associate professor A.G. Bialkevich*

1st Department of Pediatrics

Belarusian State Medical University, Minsk

Резюме. В статье представлены данные прослеженного катамнеза пациентов с поликистозной болезнью почек (ПБП). Проанализированы генеалогический анамнез, возраст на момент установления диагноза. Оценены показатели биохимического анализа крови (БАК), суточный белок мочи, скорость клубочковой фильтрации, рассчитанная по Шварцу (рСКФ), результаты суточного мониторинга и профиля артериального давления, ультразвукового исследования мочевыделительной системы (УЗИ МВС) (размеры кист и общий объем почек) на момент первичного обследования и в динамике.

Ключевые слова: поликистозная болезнь почек, катамнез, дети.

Resume. The article presents catamnesis data of patients with polycystic kidney disease. The genealogical anamnesis and the age at the time of diagnosis were analyzed. Indicators of biochemical blood analysis, daily urine protein, glomerular filtration rate, monitoring and profile of blood pressure, ultrasound data of the urinary system (size of cysts and total volume of the kidneys) at the time of the initial examination and in dynamics were evaluated.

Keywords: polycystic kidney disease, catamnesis, children.

Актуальность. Термин «поликистозная болезнь почек (ПБП)» включает в себя все случаи образования множественных кист в обеих почках как результат проявления наследственной патологии (аутосомно-доминантная (АД) и аутосомно-рецессивная (АР) ПБП, нефронофтиз), генетических синдромов (комплекс туберозного склероза), приобретенной патологии (возрастные изменения, прием ГКС), случайной аномалии развития [1, 2].

Наследственные формы АД ПБП и АР ПБП составляют большинство случаев ПБП и характеризуются прогрессирующим течением в детском возрасте как результат замещения части паренхимы почек кистами различного размера на уровне проксимальных, дистальных канальцев и собирательных трубочек [1].

Частота АД ПБП составляет 1:400–1:1000 новорожденных, АР ПБП является орфанным заболеванием и встречается с частотой 1:100000 [1].

АД ПБП характеризуется образованием во всех сегментах нефрона множественных круглых кист размерами более 1 см, которые распределяются по паренхиме почки. При АР ПБП кисты имеют вытянутую форму, меньше в размере,

представляют собой расширение собирательных трубочек и сохраняют связь с нефроном [1].

В клинической картине ПБП выделяют ренальные и экстраренальные проявления, которые имеют принципиальные различия по тяжести и характеру течения в детском возрасте. К ренальным проявлениям относят: почечные кисты, увеличение объема почек, артериальную гипертензию (АГ), болевой синдром в животе, мочевого синдром (гематурия, протеинурия, микроальбуминурия, снижение относительной плотности мочи, лейкоцитурия). К экстраренальным проявлениям относят: внепочечное расположение кист (печень, поджелудочная железа, селезенка, щитовидная железа, головной мозг), сопутствующую патологию МВС (удвоение почек, гидронефроз), органов зрения (миопия, дистрофия сетчатки), центральной нервной системы (аневризмы головного мозга), сердца (пролапс митрального клапана) [1].

АР ПБП характеризуется сочетанием поражения почек (выявляемого обычно внутриутробно или сразу после рождения ребенка) с патологией печени (врожденный фиброз печени, изменение внутрипеченочных желчных протоков, поликистоз печени, гепатомегалия) [1, 2].

При ПБП развивается хроническая болезнь почек, скорость прогрессирования которой имеет существенные различия при АД ПБП и АР ПБП и зависит от возраста манифестации [1].

Согласно международным стандартам диагностики, критериями АД ПБП являются: наличие 2 и более кист в паренхиме обеих почек (при одностороннем или двустороннем расположении), АД ПБП у родственников I степени родства, нефромегалия по результатам УЗИ МВС, МРТ или КТ. Критерии диагностики АР ПБП: наличие множественных диффузных кист в паренхиме обеих почек, выраженная нефромегалия, отсутствие дифференцировки ренальной паренхимы с рождения, врожденный фиброз и поликистоз печени, отсутствиеотягощенного наследственного анамнеза по ПБП [1, 2].

Факторами, которые определяют прогноз при АД ПБП и АР ПБП являются: СКФ, общий объем почек (ООП) и темпы его нарастания, артериальная гипертензия, степень выраженности протеинурии, рецидивирующие инфекции МВС [1].

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

Задачи:

1. Изучить катамнез пациентов с поликистозной болезнью почек.
2. Проанализировать генеалогический анамнез, возраст на момент установления диагноза.
3. Оценить показатели БАК, суточного белка мочи, рСКФ, результаты суточного мониторинга и профиля артериального давления (СМАД), данные УЗИ МВС (размеры кист и общий объем почек) на момент первичного обследования и в динамике (через 6 мес., 1, 2, 3 года).

Материалы и методы. Изучен катамнез 32 пациентов 2001-2019 гг. рождения, находившихся на стационарном лечении с диагнозом ПБП во 2-й городской детской клинической больнице г. Минска за период с 2017 по 2022 гг. Соотношение по полу

мальчики/девочки (%) составило 14/18 (43,7/56,3), медиана (Me) возраста пациентов на момент проведения исследования – 13,5 (9–18) лет. Проанализированы генеалогический анамнез, возраст на момент установления диагноза. Оценены показатели БАК, суточный белок мочи, рСКФ, данные СМАД и профиля артериального давления, УЗИ МВС (размеры кист и общий объем почек) на момент первичного обследования и в динамике. Обработка данных выполнена в Statistica 10,0 и Microsoft Excel. При описании количественных данных использовались Me и интерквартильный размах (25%–75%), качественных показателей – количества (n) и доли; независимые группы сравнивались по критерию Манна-Уитни (U), зависимые – по критерию Вилкоксона (T).

Результаты и их обсуждение. AP тип наследования предположен у 11/32 (34,4%) пациентов, АД – у 21/32 (65,6%) (рис. 1).

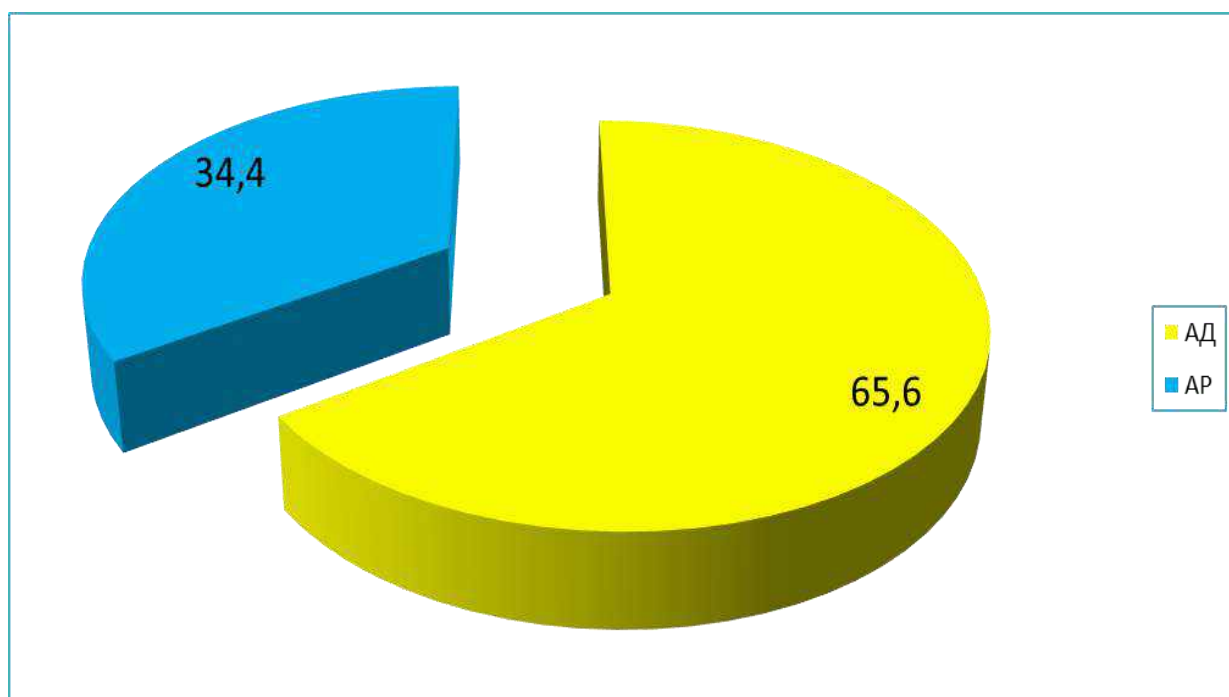


Рис. 1 – Распределение пациентов по типам наследования, %

Возраст установления диагноза при AP варианте составил 0 (0–0,5) лет, при АД – 5 (0–13) лет.

На момент первичного обследования Me уровня сывороточного креатинина (116,1 (81,2–240,7) мкмоль/л) и суточного белка мочи (0,12 (0,05–0,20) г/сут) при AP ПБП (группа 2) были статистически выше указанных показателей при АД ПБП (группа 1) (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) (рис. 2).

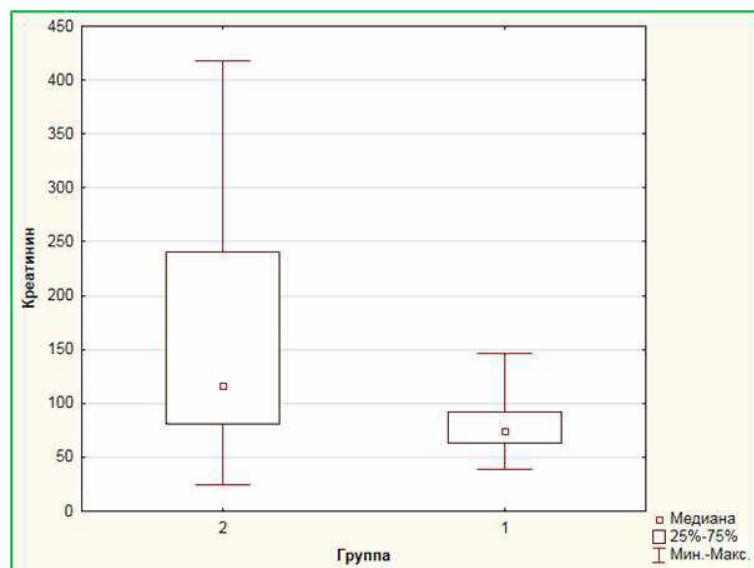


Рис. 2 – Уровень креатинина при первичном обращении, мкмоль/л

Ме рСКФ при АР ПБП (группа 2) составила 33,3 (21,0–58,2) мл/мин/1,73 м², что значительно ниже рСКФ при АД ПБП (группа 1) (78,3 (70,4–93,0) мл/мин/1,73 м²) (U=38,0, p=0,002) (рис. 3).

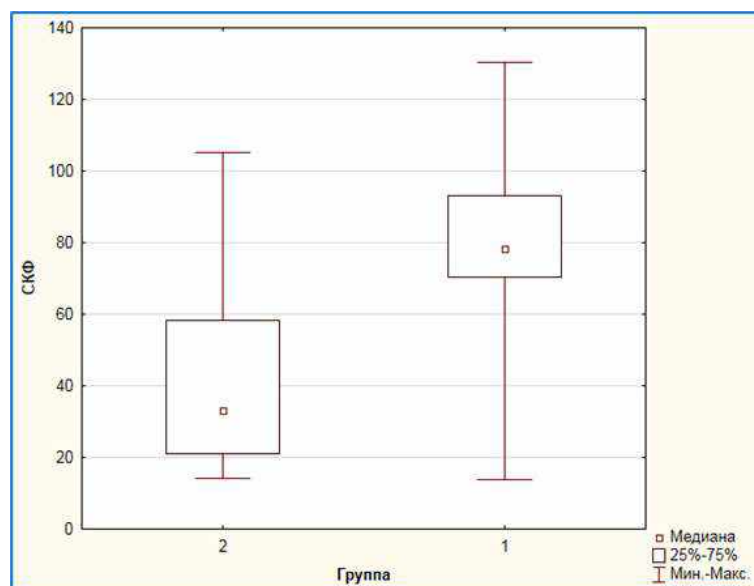


Рис. 3 – Уровень рСКФ при первичном обращении, мл/мин/1,73 м²

Не установлено статистически значимых различий Ме ООП (правая – 201,0 (102,2–253,0) см³, левая – 204,3 (108,9–334,0) см³) для АР ПБП и АД ПБП (107,8 (70,4–150,1) см³ и 111,0 (89,3–170,7) см³ соответственно) на момент первого УЗИ МВС.

Артериальная гипертензия зарегистрирована у 17/32 (53,1%) пациентов, у 4/17 (23,5%) с АР ПБП и у 13/17 (76,5%) с АД ПБП при первичном обращении.

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) на момент первого УЗИ МВС.

При сравнении уровней креатинина, суточного белка мочи, рСКФ, данных СМАД и профиля артериального давления, УЗИ МВС на момент первичного обследования и в динамике статистически значимых различий не получено, что свидетельствует о своевременной диагностике и назначении адекватной антигипертензивной и ренопротективной терапии.

Выводы:

1. АР тип наследования предположен у 11/32 (34,4%) пациентов, АД – у 21/32 (65,6%), поэтому в настоящее время стоит вопрос о целесообразности использования в детской нефрологии для АД ПБП термина «ПБП, тип взрослых».

2. 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.

3. Уровни креатинина и суточного белка мочи значимо выше, рСКФ статистически ниже для АР ПБП по сравнению с АД ПБП ($U=52,0$, $p=0,01$ и $U=32,0$, $p=0,02$ соответственно).

4. При первичном обследовании АГ зарегистрирована у большинства (17/32 (53,1%)) пациентов с ПБП, среди которых преобладали дети с АД ПБП, что свидетельствует о прогрессировании не только АР, но и АД ПБП в детском возрасте.

5. Измерение ООП обеспечивает неинвазивный контроль ПБП и может быть использовано для оценки эффективности проводимой терапии

Литература

1. Наследственные болезни почек у детей / Н. Д. Савенкова [и др.]; под ред. Н. Д. Савенковой. - СПб.: ООО «Издательство «Левша. Санкт-Петербург», 2020. – 440 с.
2. Андреева, Э.Ф. Кистозные болезни почек у детей: учеб. пособие для студентов / Э. Ф. Андреева, Н. Д. Савенкова. – Санкт-Петербург, 2012. – 40 с.