

ОСОБЕННОСТИ КЛИНИКИ ПРИ ВРОЖДЕННОЙ ГИПОПЛАЗИИ ПОЧЕК У ДЕТЕЙ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ВОЗРАСТА И СТОРОНЫ ПОРАЖЕНИЯ

О. Ботвиньев, доктор медицинских наук, профессор,
М. Сафонова
Первый МГМУ им. И.М. Сеченова
E-mail: marinasafonova7@mail.ru

Представлены особенности клинической картины врожденной гипоплазии почек у детей в зависимости от возраста постановки диагноза. Приведены данные лабораторно-инструментальных исследований у этих больных. Показано, что степень нарушения почечной функции у них значительно варьирует.

Ключевые слова: врожденная гипоплазия почек, морфофункциональная незрелость, нефросцинтиграфия, латерализация поражения.

Пороки развития органов мочевой системы занимают одно из лидирующих мест в структуре хронической болезни почек и причин инвалидности детей [8]. Врожденная гипоплазия почек (ВГП) чаще носит односторонний характер, причем масса гипоплазированной почки ниже нормы более чем на 20% [5]. От размеров гипоплазированной почки зависят ее компенсаторные возможности. Контралатеральная почка, как правило, компенсаторно увеличена. Описано сочетание ВГП с разными нарушениями развития почечной паренхимы; такую форму патологии обозначают как гипоплазию с дисплазией почечной ткани [2].

В последние годы отмечается рост числа больных, у которых размеры одной или обеих почек уменьшены [4, 11]. Отсутствие жалоб, малочисленность и неспецифичность симптомов при гипоплазии почек приводят к поздней диагностике этой аномалии [6].

При гипоплазии почек рано или поздно развивается нефросклероз почечной ткани с потерей ее функции и развитием хронической почечной недостаточности (ПН) [10, 12]. При двустороннем поражении возможно развитие ПН в раннем возрасте. При выраженной степени гипоплазии, особенно при присоединении инфекции или развитии склероза, ребенок может погибнуть в раннем детстве [7, 9].

Ряд авторов относят ВГП к аномалиям не только величины, но и структуры органа [2, 3, 6]. С этих позиций проведено наше исследование, цель которого – определить особенности клинических проявлений при ВГП у детей разного возраста.

Проанализированы истории болезни и данные клинических наблюдений детей с ВГП (n=236) в возрасте от 0 до 15 лет, находившихся на обследовании и лечении в Детской городской клинической больнице №9 им. Г.Н. Спек-

ранского и в ряде других лечебных учреждений Москвы. Детей с диагнозом вторичной гипоплазии почек (рефлюкснефропатия, стеноз почечных артерий и др.) в исследовании не включали.

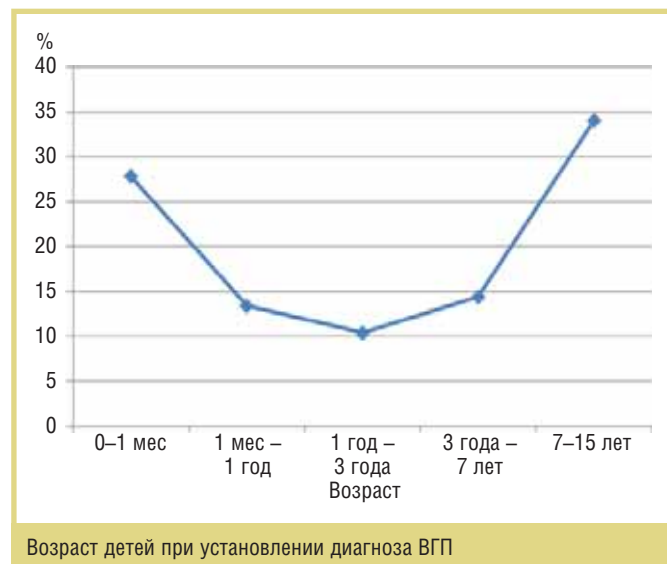
В основу исследования положен возраст, в котором впервые поставлен диагноз и определена латерализация поражения. Проведены комплексный анализ данных клинического анализа крови, мочи и биохимического исследования крови (уровни общего белка, белковых фракций, мочевины, креатинина, холестерина, натрия, кальция и калия) и результатов инструментальных исследований (УЗИ почек, экскреторная урография почек и нефросцинтиграфия).

Для уточнения клинических характеристик анализировали анамнестические данные и жалобы больных, возраст установления диагноза и особенности клинической картины. Изучали антропометрические показатели детей при рождении. Группу контроля составили практически здоровые новорожденные (n=607). Полученные данные обработаны методами вариационной статистики.

В ходе анализа установлено, что гипоплазия правой почки имела место в 42,8% случаев, левой – в 30,9% (p<0,05), двусторонняя гипоплазия наблюдалась у 26,3% больных; эта группа больных гетерогенна.

Анализ возраста больных при постановке диагноза выявил 2 пика: 1-й месяц жизни, после чего выявляемость порока значительно снижается, и возраст после 7 лет, когда частота выявления патологии явно возрастает (см. рисунок).

Сравнительно высокая частота постановки диагноза на 1-м месяце жизни – 27,8% (в ряде случаев ВГП была заподозрена внутриутробно), естественно, связана с тяжестью поражения и присоединением инфекционных заболеваний с развитием полиорганной недостаточности. В этой группе преобладали больные с двусторонним и тяжелым лево- или правосторонним поражением почек (у 56% больных – двустороннее поражение, у 23,7% – слева, у 20,3% – справа). ПН явилась причиной смерти 54,8% умерших. В неонатальном периоде у 19,2% больных смерть наступила от легочно-сердечной недостаточности. Инфекционные заболевания послужили причиной смерти 29,6% больных, в том числе от сепсиса погибли 13,4% детей, от гнойного менингита – 4,8%. Помимо неонатального, неблагоприятен и следующий



за ним грудной возраст, а также период от 1 года до 3 лет. Состояние этих больных в клинике было тяжелым. В этом возрасте причины смерти аналогичны таковым в неонатальном периоде. Тяжесть состояния детей этих возрастных групп также обусловлена особенностями созревания органов мочевыводящей системы и ее морфофункциональной незрелостью.

Дети с ВГП рождались со сниженными антропометрическими характеристиками. Обращает на себя внимание то, что дети до 3 лет имели самые низкие массу тела и рост при рождении (табл. 1). Низкие антропометрические данные при рождении указывают на задержку внутриутробного развития детей с ВГП. В целом такая задержка характерна и для детей с врожденными пороками других органов и систем [1]. Морфофункциональная незрелость почек способствует более тяжелому состоянию больных в этом возрасте. Полученные данные могут быть использованы при клинической оценке состояния больного с данной патологией, а также при прогнозировании компенсаторных возможностей почек.

В основном в возрасте до 1 года и до 3 лет умирают дети с двусторонним поражением почек, и тогда в более старшем возрасте мы имеем дело с детьми, у которых имеет место односторонняя гипоплазия почек.

Выявляемость порока в возрасте от 1 года до 7 лет ниже (до 1 года – 13,4%, от 1 года до 3 лет – 10,4%, от 3 до 7 лет – 14,4%), очевидно, в связи с тем, что функции почек компенсированы. В этой группе основным поводом для нефрологического обследования явились изменения в анализах мочи на фоне интеркуррентного заболевания (острое респираторное заболевание, ангина, бронхит и т.д.) или после него (до выявления мочевого синдрома эти дети наблюдались амбулаторно как практически здоровые). В анализах мочи у них обнаруживалась транзиторная лейкоцитурия и микропротеинурия, они неоднократно получали лечение в связи с «инфекцией мочевыводящих путей», а в стационаре после комплексного обследования у них выявляли ВГП. Следует отметить, что значительных изменений при обследовании не обнаруживалось: данные клинического и биохимического анализов крови были без изменений, АД в норме. По результатам УЗИ и экскреторной урографии определялась гипоплазия почки (справа и слева – с одинаковой частотой). Радиоизотопное исследование обнаруживало умеренные нарушения накопительно-выделительной функции почек.

Повышение выявляемости порока в группе детей старше 7 лет (34,0%), происходит, вероятно, из-за относительной декомпенсации функций почек. Следует отметить, что острое начало заболевания наблюдалось редко. При объективном осмотре больных обращали на себя внимание периорбитальные

тени и бледность кожных покровов. Показатели АД были изменчивы, зачастую отмечалась тенденция к гипотонии. Начало развития артериальной гипертензии выявлено у 6 (9,8%) больных. Характерная жалоба – ночное недержание мочи (у 52 – 38,3% – больных). Дизурические проявления наблюдались у 22,8% пациентов в виде учащенного или затрудненного мочеиспускания. У 16,9% детей основной жалобой были боли в животе, чаще болевой симптом локализовался в околопупочной области. У 3 больных боли локализовались внизу живота. Анализ крови был в пределах нормы (только у 6 детей выявлена гипохромная анемия). В анализах мочи отмечалась лейкоцитурия транзиторного характера (>6 лейкоцитов в п.з.), протеинурия (уровень белка – от следов до 1 г/л). В биохимическом анализе крови у 15 (24,6%) больных определялся повышенный уровень креатинина (≥ 88 мкмоль/л), мочевины (≥ 8 ммоль/л) – табл. 2. Отмечено повышение уровня холестерина у 11 (18,8%) больных. Электролитные нарушения (гиперкалиемия, гипернатриемия) наблюдались реже.

По данным УЗИ, экскреторной урографии определяли гипоплазию почек, чаще – справа ($p < 0,05$). Нефросцинтиграфия у детей старше 7 лет выявляла более выраженные нарушения секреторно-эксcretорной функции, чем у детей до 7 лет. Отмечено снижение вклада гипоплазированной почки в общее накопление и распределение радиофармпрепарата. Однако общий объем функционирующей паренхимы был в норме почти во всех наблюдениях. У 26,1% пациентов показатели секреторно-эксcretорной функции почек находились в пределах нормы. По данным нефросцинтиграфии установлена компенсаторная гиперфункция контралатеральной почки у 67,4% больных. Преобладала гипертрофия левой почки – в 64,5% наблюдений ($p < 0,05$); увеличение размеров правой почки зафиксировано у 35,5% детей с ВГП. Динамическая нефросцинтиграфия выявила отсутствие функции гипоплазированной почки у 2 (4,4%) больных; впоследствии им произведена нефруртерэктомия.

Таблица 1
Антропометрические показатели при рождении у детей с ВГП в зависимости от возраста

| Показатель | Контрольная группа (n=607) | Дети с ВГП до 3 лет (n=122) | Дети с ВГП старше 3 лет (n=95) | p |
|----------------------|-------------------------------|--------------------------------|-----------------------------------|---|
| | 1 | 2 | 3 | |
| Масса тела, кг (M±m) | 3371,0±20,0 | 2892,0±64,9 | 3282,0±43,0 | $p_{1-2} < 0,001$ $p_{1-3} > 0,05$ $p_{2-3} < 0,05$ |
| SD | 486 | 717 | 419 | $p_{1-2} < 0,05$ $p_{1-3} > 0,05$ $p_{2-3} < 0,01$ |
| CV, % | 14,4 | 24,8 | 12,8 | – |
| Рост, см (M±m) | 51,2±0,10 | 48,6±0,38 | 50,5±0,17 | $p_{1-2} < 0,001$ $p_{1-3} < 0,05$ $p_{2-3} < 0,05$ |
| SD | 2,4 | 4,2 | 1,7 | $p_{1-2} < 0,05$ $p_{1-3} < 0,05$ $p_{2-3} < 0,05$ |
| CV, % | 4,7 | 8,6 | 3,4 | – |

Примечание. CV – коэффициент вариации; M – среднее значение признака, m – его ошибка; SD – стандартное отклонение; антропометрические показатели определяли у 218 детей из 236.

Таблица 2

**Нарушение функции почек
у больных с ВГП в возрасте 7-15 лет (n=61)**

| Показатель | Число больных, n (%) |
|-----------------------------|----------------------|
| Повышение уровня креатинина | 15 (24,6) |
| Повышение уровня мочевины | 8 (13,1) |
| Гиперхолестеринемия | 11 (18,0) |
| Гипернатриемия | 8 (13,1) |
| Гиперкалиемия | 9 (14,8) |

Таким образом, несмотря на то, что диагноз ВГП поставлен впервые, к этому возрасту уже развиваются патологические изменения, которые приводят к развитию латентной ПН. Клиническое состояние больных будет зависеть от функции контралатеральной почки. Помимо пациентов с признаками ПН, в группе детей старше 7 лет были и практически здоровые дети, у которых гипоплазия почки выявлена при плановой диспансеризации.

Итак, среди детей старше 7 лет уже есть больные с признаками ПН. Это дети, которым диагноз поставлен впервые, а также ряд больных, у которых гипоплазия почки диагностирована в более ранние сроки и за это время у них произошла декомпенсация функции почек. Состояние некоторых больных было крайне тяжелым, вплоть до уремии, что обуславливалось выраженной гипоплазией и поражением контралатеральной почки (дисплазия, пузырно-мочеточниковый рефлюкс, гидронефроз и др.).

Таким образом, для ВГП характерна выраженная асимметрия: преобладает поражение правой почки. Наиболее тяжелые клинические проявления типичны для двусторонней ВГП. По данным исследования, ВГП в первую очередь проявляется у новорожденных детей, а также у детей в возрасте до 3 лет и характеризуется признаками ПН и наличием тяжелых интеркуррентных заболеваний. Смертность больных в этом возрасте высока, в основном погибают дети с двусторонней ВГП. В возрасте от 1 года до 7 лет (исключая уже выявленных больных) диагностика запаздывает в связи

с неспецифичностью клинической симптоматики. С возрастом развивается ПН и приблизительно с 7-летнего возраста у ряда больных уже имеются клинико-инструментальные признаки данной патологии.

Литература

1. Ботвиньев О.К. Системный анализ связей между фенотипическими признаками и состоянием здоровья детей. Автореф. дис. ... д-ра мед. наук. М., 1985; 43 с.
2. Игнатова М.С., Вельтищев Ю.Е. Детская нефрология: руководство для врачей / Л.: Медицина, 1989; 452 с.
3. Игнатова М.С., Коровина Н.А. Диагностика и лечение нефропатий у детей / М.: ГЭОТАР-Медиа, 2007; 336 с.
4. Кирюхина Л.В. Особенности клиники и диагностики маленькой почки у детей. Автореф. дис. ... канд. мед. наук. СПб., 1999; 20 с.
5. Колобова Л.М., Соболевский А.Б. Пузырно-мочеточниковый рефлюкс в гипоплазированной почке у детей // Урология. – 2004; 1: 60–3.
6. Лопаткин Н.А., Люлько А.В. Аномалии мочеполовой системы / Киев: Здоровье, 1987; 416 с.
7. Папаян А.В., Стяжкина И.С. Неонатальная нефрология. Рук-во / СПб.: Питер, 2002; 435 с.
8. Позднякова М.А., Камаев И.А., Андреева Н.Н. и др. Инвалидность детей школьного возраста как проблема социальной педиатрии // Здравоохранение РФ. – 2001; 4: 36–8.
9. Сапранов Б.Н., Ремнякова А.В., Пинчук Ю.И. Лучевые методы исследования в диагностике аномалий почек // Радиология – практика. – 2008; 1: 8–18.
10. Ханно Ф.М., Малковича С.Б., Вейна А. Дж. Руководство по клинической урологии / М.: МИА, 2006; с. 516–9.
11. Эрман М.В. Диагностический алгоритм при малой почке / М., 1994; с. 53–4.
12. Yuillere E. Fetal and neonatal nephrology // Curr. Opin. Pediat. – 1997; 9 (2): 148–53.

CLINICAL FEATURES OF CONGENITAL RENAL HYPOPLASIA IN CHILDREN IN RELATION TO AGE AND THE SIDE OF LESION

Professor **O. Botvinyev**, MD; **M. Safonova**

I.M. Sechenov First Moscow State Medical University

The paper gives the clinical features of congenital renal hypoplasia in children in relation to the age of its diagnosis. It presents laboratory and instrumental findings of these patients. The degree of kidney dysfunction is shown to vary greatly in them.

Key words: congenital renal hypoplasia, morphofunctional immaturity, nephroscintigraphy, lateralization of lesion.