



ГОСУДАРСТВЕННАЯ ОБРАЗОВАТЕЛЬНАЯ ОРГАНИЗАЦИЯ
ВЫСШЕГО ПРОФЕССИОНАЛЬНОГО ОБРАЗОВАНИЯ
«ДОНЕЦКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ
ИМ. М. ГОРЬКОГО»



***Внутривузовская научно-практическая
интернет-конференция
«Сложные клинические случаи в педиатрии»***

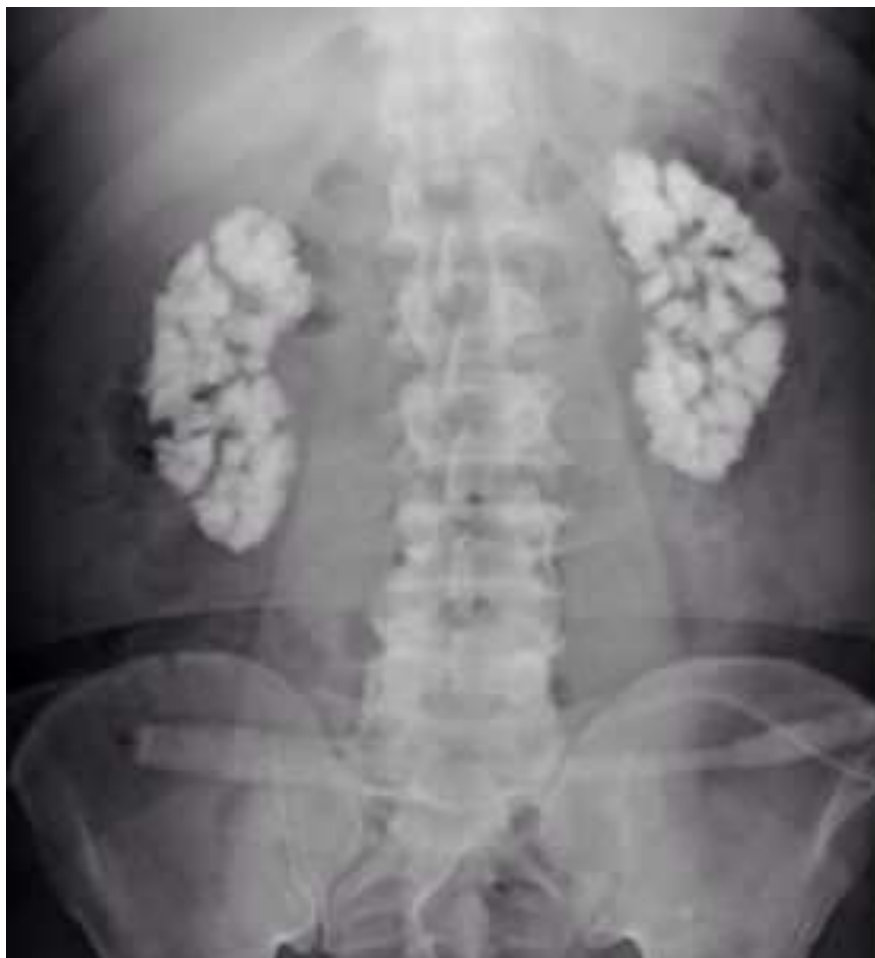
**г. Донецк
02 декабря 2020 г.**

СЛУЧАЙ МЕДУЛЛЯРНОЙ ГУБЧАТОЙ ПОЧКИ С ПРОЯВЛЕНИЯМИ ПОЧЕЧНОГО ТУБУЛЯРНОГО АЦИДОЗА I ТИПА У РЕБЕНКА

*Астафьева Е.В., проф. Прохоров Е.В., доц. Челпан Л.Л.
Кафедра педиатрии №1

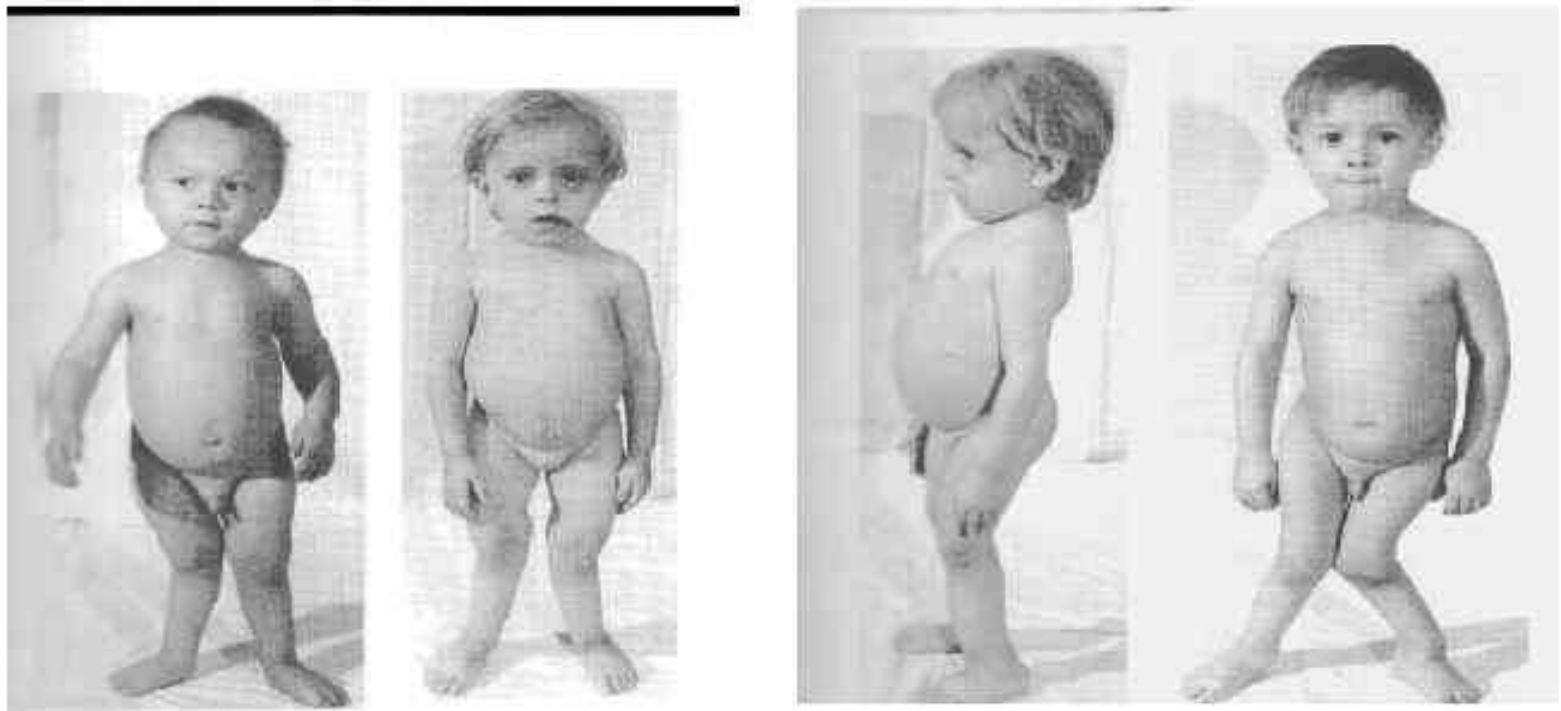
*Республиканская детская клиническая больница

Медуллярная губчатая почка (МГП) - кистозная болезнь, которая характеризуется наличием дилатированных собирательных трубок, расположенных в мозговом слое почки .



Почечный канальцевый ацидоз

Генетически гетерогенное заболевание, имеющее различные типы наследования, в основе которого лежит неспособность почечных канальцев подкислять мочу (дефект реабсорбции бикарбонатов в проксимальных канальцах или нарушение ацидогенеза в дистальных канальцах), что приводит к постоянному метаболическому ацидозу



Клинический случай

- Ребенок Роман Б., 9 лет (история болезни № 1272) поступил в клинику с диагнозом поликистоз почек.
- При поступлении жалобы на отставание мальчика в развитии, X-образную деформацию нижних конечностей, непостоянный субфебрилитет.

Семейный анамнез пробанда отягощен: у дедушки по линии матери рак почки, у матери - левосторонняя нефруретерэктомия по поводу гидронефроза. Отец ребенка невысокого роста с 0-образными нижними конечностями.

Анамнез жизни и заболевания

Ребенок от 1 беременности, масса тела при рождении 3450 гр, длина 53 см, закричал сразу. Ранний анамнез без особенностей.

В возрасте 5 лет обратили внимание на X-образную деформацию нижних конечностей и отставание ребенка в физическом развитии.

Анамнез заболевания

Неоднократно консультирован эндокринологом по поводу задержки физического развития, однако диагностический поиск не выявил первопричину. По поводу деформации нижних конечностей, рассматриваемой ортопедом, как множественная эпифизарная дисплазия, вальгусная установка коленных суставов, плосковальгусные стопы, проводились курсы массажа.

Анамнез заболевания

При сонографическом исследовании почек документированы кисты, что явилось основанием для диагностики поликистоза почек.

В марте 2018 г. ребенок обследован в нефрологическом отделении.

Объективный статус

При осмотре констатирована задержка физического развития (масса тела -3σ, рост - 3σ). Кожные покровы розовые, чистые. Х-образная деформация нижних конечностей, походка изменена. Осанка нарушена, отмечается гипермобильность суставов. Подчелюстные лимфатические узлы до 1,5см в диаметре, мягко-эластичной консистенции, безболезненные. Дыхание в легких везикулярное. Тоны сердца умеренно приглушены, систолический шум на верхушке. Живот мягкий, безболезненный. Печень выступает из-под реберной дуги на 2 см, селезенка у реберной дуги. Экстраренальных проявлений нет. Мочеиспускание не нарушено. Диурез 1200 – 1500 мл. Стул 1 раз в сутки, оформленный.



Данные дополнительного обследования

Общий анализ крови без патологии, от тяжелого до умеренного метаболический ацидоз (рН крови 7,17 -7,29), гипокалиемия, мочевины 4.5 ммоль/л, креатинин 67 мкмоль/л (СКФ 73 мл/мин), в крови снижен уровень кальция и фосфора, хлор 100 ммоль/л (N97-108) , мочевиная кислота, щелочная фосфатаза и паратгормон в пределах нормы.

Данные дополнительного обследования

Анализ мочи следы белка, лейкоцитов до 10 в п.зр, кальциурия (соотношение кальция /креатинину в моче 0,9), мочевого осадок в виде фосфата кальция и оксалата кальция, гипоизостенурия (уд. вес 1006 - 1010).

В суточном анализе мочи белка и альбуминурии не обнаружено, мочева кислота в моче в норме. При проведении рН метрии мочи в течение суток - рН 7.43 (щелочная).

В посеве мочи на флору возбудитель не выделен.

Данные дополнительного обследования

Сонографически признаки реномегалии, мозговой слой представлен гиперэхогенными пирамидами за счет наличия в них мелких, точечных (менее 1мм) в диаметре, гиперэхогенных включений, а также кистозных образований от 2 - 3 мм до 18 мм в поперечнике диффузно расположенных в пирамидах.

Данные дополнительного обследования

СКТ забрюшинного пространства: правая почка обычной формы, размеров и положения; во всех сегментах определяются кисты от 6 мм до 12 мм в диаметре; полостная система не расширена, во всех группах чашечек визуализируются конкременты от 15 мм до 6 мм с плотностью до 150 - 700 ед. X; левая почка - во всех сегментах определяются кисты от 7 мм до 20 мм; полостная система не расширена, во всех группах чашечек визуализируются конкременты от 2 мм до 7 мм с плотностью до 160 - 430 ед. X. Сосудистая ножка почки не изменена.

Данные дополнительного обследования

Суточное мониторирование АД: полученные данные не превышают значения 95 перцентиля, индексы площади гипертензии не увеличены.

ЭКГ ритм синусовый, вольтаж не снижен, электрическая ось сердца не отклонена, ST и T дугообразные. Промежуточная электрическая позиция сердца. Синдром ранней реполяризации желудочков.

Обоснование диагноза

Учитывая X-образную деформацию нижних конечностей, отставание в физическом развитии, наличие ацидоза, гипокалиемии, гиперкальциурии, наличие мелких конкрементов в почках диагноз пересмотрен с пользой МГП, вторичный тубулярный ацидоз, I тип (дистальный).

Динамика состояния

На фоне проводимой коррекции питьевого режима (ежедневное потребление жидкости до 2 литров) терапии с использованием раствора соды курсами, препаратов калия, рыбьего жира показатели ацидоза (рН крови 7,33 - 7,34) и кальциурии контролируются, гипокалиемия регрессировала. На фоне быстрого роста уменьшилась выраженность X-образной деформации нижних конечностей.

Прогноз

Вместе с тем прогноз у данного больного неблагоприятный, ввиду высокого риска формирования ХПН, связанного с наличием конкрементов и почечного-тубулярного ацидоза I типа. Настоящий случай демонстрирует развитие вторичной (приобретенной) тубулопатии на фоне врожденной аномалии мочевой системы.

Катамнез через 1 год



02.09.19

Добрый день 12:22

Хочу Вам так сказать похвастаться, сегодня вышли в школу же, Рома наверно все таки подросток!! Практически сровнялся с половиной класса, разница в пару см всего)))

12:24



12:25