

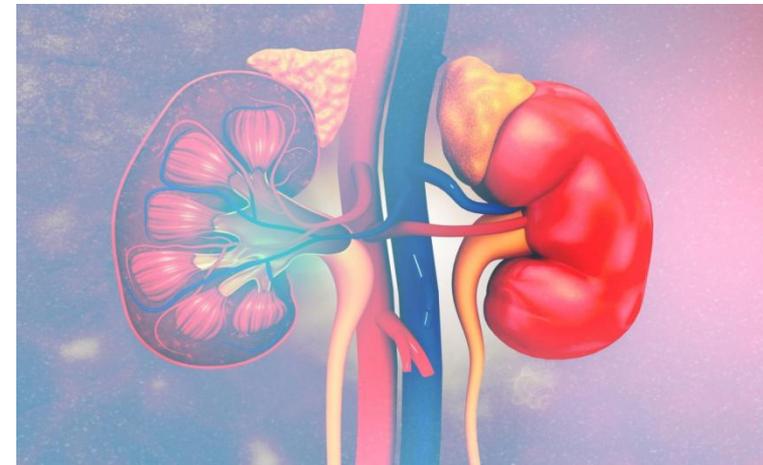


ФГБОУ ВО «ДонГМУ им. М. Горького» МЗ России
Кафедра педиатрии № 2
Кафедра пропедевтики педиатрии

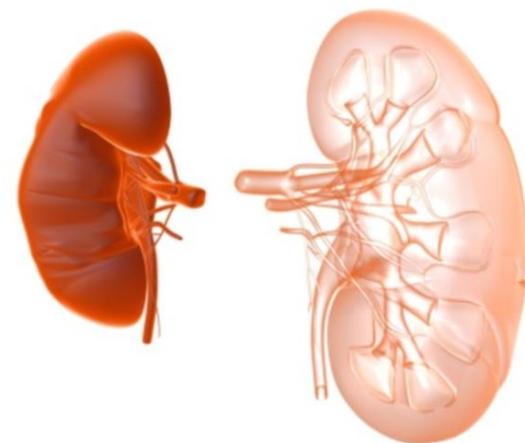
ГИПОПЛАЗИЯ ПОЧЕК У ДЕТЕЙ: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Доцент Чалая Л.Ф.
Профессор Налетов А.В.,
Доцент Москалюк О.Н.

- **Врожденные аномалии почек и мочевыводящих путей (САКУТ)** составляют 9,3-24% всех пренатально диагностированных пороков развития, являясь причиной хронической болезни почек в 40-50% случаев.
- У детей САКУТ-синдром является причиной хронической почечной недостаточности в 65% случаев.



- **В САКУТ-синдром** входит широкий спектр почечной патологии на всех уровнях:
 - агенезия/гипоплазия почек
 - кистозная и некистозная дисплазия почек
 - подковообразная почка
 - полное и неполное удвоение собирательной системы почек
 - обструктивные уропатии
 - врожденный гидронефроз
 - мегауретер
 - пузырно-мочеточниковый рефлюкс
 - клапаны уретры



- **Гипопластическая дисплазия почек составляет 2,7% всех пороков мочевой системы.**
- **Дисплазия почек** – морфофункциональное недоразвитие тканей почек, в первую очередь нефронов, как их структурной единицы. Относится к группе врожденных заболеваний почек.
- **Дисплазия почек формируется в процессе эмбриогенеза.**
- **Причины дисплазии почек:**
 - ❑ *генетические факторы – 57%*
 - ❑ *тератогенные факторы – 16%*
 - ❑ *причина неизвестна – 27%.*

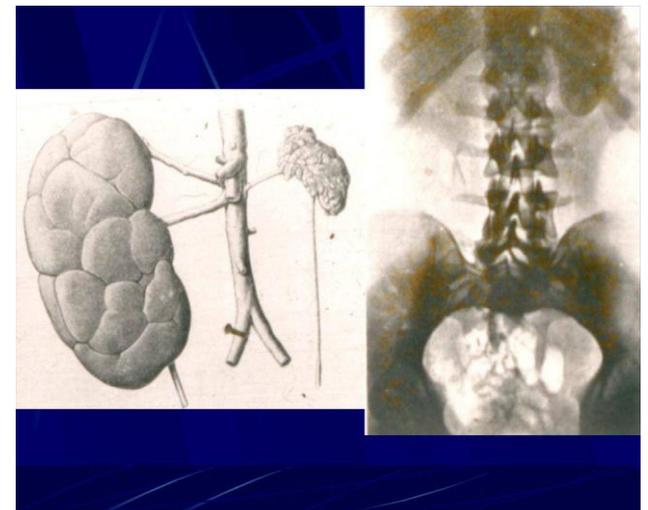


- **В морфологическом понимании дисплазия почек – порок дифференцировки** нефрогенной бластемы с задержкой развития и персистированием эмбриональных структур гломерул и примитивных канальцев.
- Абсолютными признаками считается наличие мезенхимы и гиалинового хряща.



Морфологическая классификация дисплазий почек

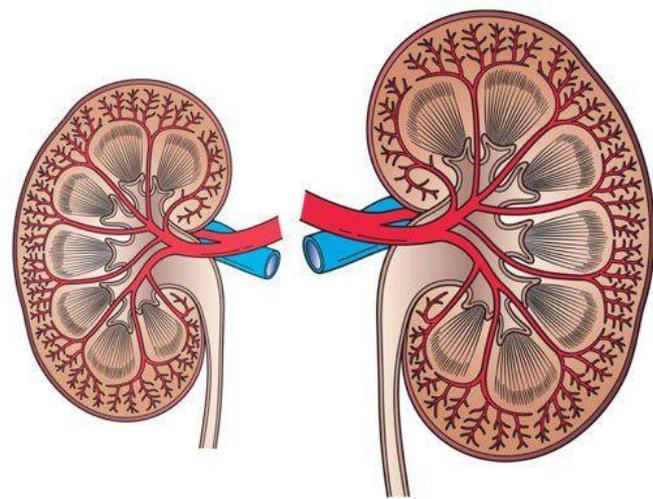
- ❖ качественные, количественные
- ❖ одно-, двухсторонние
- ❖ тотальные, сегментарные
- ❖ связанные с недоразвитием нефрона, соединительной ткани, сосудов.



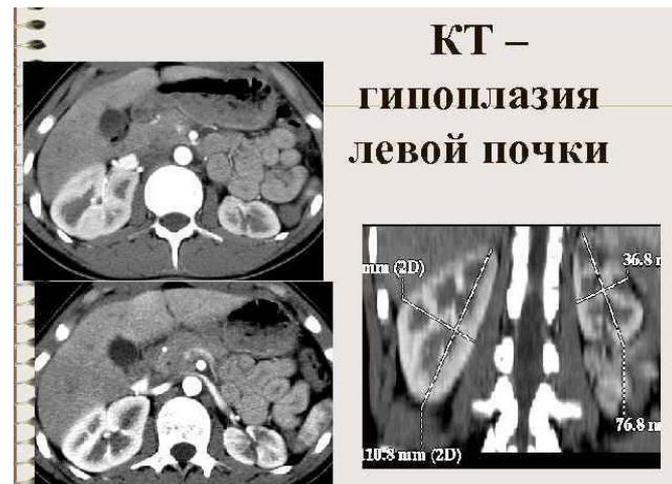
- **Гипоплазия почек** – нарушение органогенеза, недоразвитие органа, проявляющееся в дефиците относительной массы или размеров органа, превышающем отклонение в две сигмы от средних показателей для данного возраста.

- **Классификация гипоплазии почек:**

- ✓ простая
- ✓ диспластическая (гипопластическая дисплазия)

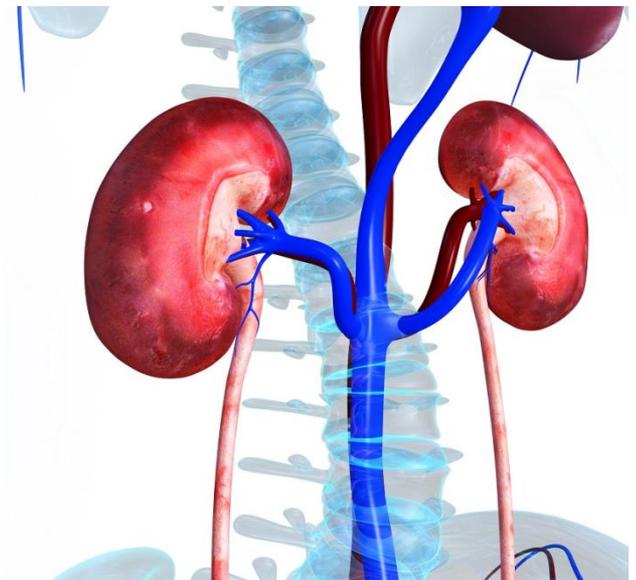


- **Простая гипоплазия почек** не сопровождается нарушениями структуры органа.
- **Диспластическая гипоплазия почек** сопровождается:
 - ✓ нарушениями структуры органа,
 - ✓ сочетанием не резко выраженной гипоплазии и дисплазии почек,
 - ✓ уменьшением размеров органа, толщины паренхимы по данным КТ и УЗИ,
 - ✓ нефропатией.



➤ **Врожденные пороки развития мочевой системы**, особенно сопровождающиеся обструктивным синдромом и нарушением уродинамики, закономерно ведут к развитию **вторичных осложнений** в виде:

- артериальной гипертензии,
- пиелонефрита,
- нефросклероза.



Собственное клиническое наблюдение

- Мальчик 16 лет поступил в кардиоревматологическое отделение ГБУ «ГДКБ № 1 г. Донецка» для планового обследования.

Анамнез заболевания

- В возрасте 1,5 лет диагностирован правосторонний ПМР, гипопластическая дисплазия правой почки, вторично-хронический пиелонефрит, вторичная артериальная гипертензия.
- 2008 г. – в возрасте 3-х лет проведена нефруретерэктомия справа.
- 2014 г. – произведена микционная цистоуретрография, выявлен ПМР в культю правого мочеточника.
- 2015 г. – консультирован ФГБУ РДКБ г. Москва: с учетом ремиссии пиелонефрита показаний для проведения хирургического лечения нет.
- 2016 г. – в связи с запорами проведена иригография: долихосигма.
- 2019 г. – обследован в Республиканском специализированном центре медицинской генетики и пренатальной диагностики МЗ ДНР:
 - по данным тонкослойной хроматографии аминокислот крови и мочи – повышение лецина/изолейцина, снижение оксипролина.
Залючение: синдром ДСТ недифференцированный с полиорганными изменениями с наличием дисплазии почки справа, артериальной гипертензией.

Анамнез жизни

- Ребенок от II беременности, протекавшей с угрозой прерывания в сроке до 6 мес. (I-я беременность – замершая (2004 г.)).
- Роды I срочные, патологические, в сроке 38 нед.
- Масса при рождении – 3100 г.
- В периоде новорожденности диагностирована внутриутробная вирусно-бактериальная инфекция.
- Наблюдается по поводу бронхиальной астмы, поллиноза, врожденной дезагрегационной тромбоцитопатии, почечной глюкозурии, хронического гастродуоденита.
- Наследственность по нефроурологической патологии не отягощена.

Состояние при поступлении

- Температура тела 36,5°, ЧСС 80/мин, ЧД 20/мин, АД 130/80 мм рт.ст, масса 89 кг, рост 185 см, ИМТ=26кг/м2.
- При осмотре состояние удовлетворительное.
- Нормостенического телосложения, избыточного питания.
- Кожные покровы бледные, асiae vulgaris, на плечах явления фолликулярного кератоза, стрии на боковой поверхности живота белого цвета, имеется послеоперационный рубец после нефруретерэктомии.
- Слизистые розовые, чистые. Язык влажный, обложен белым налетом.
- Периферические лимфоузлы по типу микрополиадении.
- Костно-мышечная система: гипермобильность суставов, сколиоз, плоскостопия.
- В легких везикулярное дыхание.
- Тоны сердца громкие, ритмичные, короткий систолический шум на верхушке и в V точке без зоны проведения.
- Живот мягкий, безболезненный.
- Печень у края реберной дуги.
- Селезенка не пальпируется.
- Стул 1 раз в день, оформленный.
- Мочеиспускание нарушено – недержание дневное и ночное.

Дополнительные методы обследования

- **Клинический анализ крови:** эритроциты – 5,5 Т/л, Hb – 165 г/л, лейкоциты – 5,4 Г/л, э. – 2%, п. – 1%, с. – 53%, л. – 37%, м. – 7%, СОЭ – 2 мм/ч, тромбоциты – 229 Г/л, Ht – 47%.
- **Общий анализ мочи:** цвет – светло-желтый, кислотность – слабо-кислая, о.п.м.– 1017, белок – нет, сахар – нет, эпителий плоский – 1-2, лейкоциты – 2-3 в п/зр., эритроциты – нет, цилиндры – нет, слизь – умеренное количество, бактерий – нет, соли – нет.
- **Анализ мочи по Нечипоренко:** лейкоциты – 750, эритроциты – 500, цилиндров – нет.
- **Анализ мочи по Зимницкому:** о.п.м.1013-1022, дневной диурез – 875 мл, ночной диурез – 640 мл.

Дополнительные методы обследования

- **Тест толерантности к глюкозе:** I – 8:25 – 5.4 мл/л, II – 9:30 – 4.5 мл/л, III – 10:40 - 5,1 мл/л.
- **Тиреоидная панель:** ТТГ – 2,022 мкМЕ/мл, Т4 св. – 11,85 пмоль/л
- **Микроальбумин в моче:** 2,85 мг/л
- **Анализ суточной мочи:** количество 1350 мл, белок- нет, глюкоза -17,4 мм/сут.
- **Биохимический анализ мочи:** глюкоза – 14,3 мм/л.

Дополнительные методы обследования

Биохимический анализ крови: глюкоза – 5,3 ммоль/л, общий белок – 74 г/л, мочевины – 4,3 ммоль/л, креатинин – 83 мкмоль/л, билирубин общий – 12,2 мкмоль/л, прямой – 2,4 мкмоль/л, АСТ – 32 Ед/л, АЛТ – 29 Ед/л, кальций общий – 2,1 ммоль/л, АСЛО < 200 МЕ/мл, СРБ < 6 мг/мл, холестерин – 4,0 ммоль/л, СКФ 123 ммоль/л.

Дополнительные методы обследования

- **УЗИ почек и мочевого пузыря:** викарная гипертрофия левой почки. Нормальная эхокартина мочевого пузыря. Состояние после правосторонней нефруретерэктомии (2008г.)
- **ЭКГ:** ритм синусовый, регулярный. ЧСС 53-66/мин, PQ 0,14", QRS 0,09", QT 0,38", QTс 0,38 ". Угол α +76°, вертикальное положение ЭОС. Синусовая (дыхательная) аритмия.
- **ЭхоКГ:** размеры камер сердца в норме. Сократительная способность миокарда удовлетворительная. Аберрантная хорда в верхушечном отделе левого желудочка (поперечная). Клапанный аппарат не изменен.
- **УЗИ органов брюшной полости:** нормальная эхокартина печени, желчного пузыря, поджелудочной железы, селезенки.
- **УЗИ щитовидной железы:** эхопризнаки диффузных изменений щитовидной железы.

Дополнительные методы обследования

- **Холтеровское мониторирование АД:** изолированная систолическая гипертензия с сохраненным суточным ритмом САД. Временной гипертонический индекс в целом – САД/ДАД - 70/40%, утром – 57/29%, день – 89/59%, ночь – 53/21%. В дневные часы среднее значение АД – 144/84 мм рт. ст. В ночные – 118/58 мм рт.ст. Повышена скорость утреннего подъема САД и ДАД.
- **Невролог:** без патологии.
- **ЛОР:** без патологии.
- **Окулист:** VOD=1,0; VOS=0,7. DS: Миопия OS.
- **Эндокринолог:** избыточная масса тела. Йодная недостаточность.

- **Клинический диагноз:**
- Вторичная артериальная гипертензия вследствие аномалии мочевой системы (гипопластическая дисплазия правой почки, состояние после нефруретерэктомии справа 2008 г., викарная гипертрофия левой почки). ПМР в культю правого мочеточника. Вторичный хронический пиелонефрит, стадия ремиссии, с сохраненной функцией почки. Нейрогенный мочевой пузырь по гиперрефлекторному типу.
- ДСТ: аберрантная хорда в полости левого желудочка, гипермобильность суставов, S-образный сколиоз I степени грудопоясничного отдела позвоночника, хондрома в сегментах ThXII – LI, нестабильность шейного отдела позвоночника в сегментах CII- CIII, искривление носовой перегородки ThXII – LI, плосковальгусные стопы, гипоплазия правого яичка, гипоплазия правой позвоночной артерии, дальновзоркость OS.
- Йодная недостаточность. Избыточная масса тела. Фолликулярный кератоз. Хронический гастродуоденит с повышенной секрецией, период ремиссии. Долихосигма, субкомпенсированная форма. Энкопрез. Почечная глюкозурия. Врожденная дезагрегационная тромбоцитопатия. Бронхиальная астма, atopическая форма, легкая персистирующая, период контроля. Поллиноз, период ремиссии.
- **Проводимая терапия:** Лозап, Симбикорт, Сингуляр.

Выводы

- Особенностью данного случая является наличие у ребенка врожденной аномалии правой почки (гипопластической дисплазии), осложнившейся хроническим пиелонефритом и вторичной артериальной гипертензией.
- Дисплазия соединительной ткани с полиорганными изменениями явилась фоном, способствующим развитию осложнений у данного пациента.