

© Коллектив авторов, 2005

О.И. Ярошевская, О.Е. Гуревич, М.Ю. Щербакова, Е.Н. Долгина, Л.А. Пронина

«КЛИНИЧЕСКИЕ МАСКИ» ХРОНИЧЕСКОЙ ПОЧЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ И ВОЗМОЖНЫЕ ОШИБКИ В ТРАКТОВКЕ ЕЕ СИМПТОМОВ У ДЕТЕЙ

Российский Государственный медицинский университет, Морозовская ДКБ, Москва

В статье представлены результаты ретроспективного анализа историй болезни 13 детей, госпитализированных в Морозовскую детскую больницу Москвы в связи с различными проявлениями хронической почечной недостаточности (ХПН). В 12 случаях причиной ХПН были врожденные и наследственные заболевания почек, часто характеризующиеся скудными изменениями в моче и отсутствием манифестного начала. В большинстве случаев (в 10 из 13) оценка состояния больных с ХПН на догоспитальном этапе была неадекватной. Симптомы ХПН либо не замечались, либо трактовались как проявления других заболеваний (анемия — как заболевание крови, полиурия — как симптом несахарного диабета, неврологические симптомы, изменения сердечно-сосудистой системы и легких при терминальной ХПН — как самостоятельные заболевания). Наиболее типичной причиной диагностических ошибок была ориентация врачей прежде всего на изменения в моче как при постановке диагноза нефропатии, так и при динамическом наблюдении за больными, тогда как более информативными являлись косвенные данные (отягощенный семейный анамнез по нефропатиям, множественные стигмы дизэмбриогенеза, артериальная гипертензия) и/или симптомы канальцевых дисфункций.

Authors present the result of retrospective study of chronic renal failure (CRF) cases. Patients were hospitalized in Morozovskaya children clinic because of CRF signs. 12 patients had congenital or hereditary nephropathies, characterized by minimal changes in urine and by the absence of clear manifestation. Estimation of patient's clinical presentations before hospitalization was inadequate in majority of cases (10\13). CRF signs either were not noted or were interpreted as signs of other diseases (anemia — as hematologic pathology, poliuria — as a sign of diabetes incipidus; neurologic, pulmonologic, cardio-vascular signs in cases with ESRD — as independent diseases). Orientation of pediatricians on changes in urinalysis only both in moment of diagnosis and during follow up was the main origin of diagnostic mistakes, whereas indirect signs (positive family history of renal pathology, multiple minor malformations or arterial hypertension) and signs of tubular disorders are more informative for early diagnosis.

Хроническая почечная недостаточность (ХПН) — это неспецифический синдром, развивающийся при прогрессировании самых различных заболеваний почек вследствие неуклонного снижения способности почек выполнять гомеостатические функции. В настоящее время благодаря успехам заместительной терапии больные с терминальной стадией ХПН получили возможность продления жизни и улучшения ее качества. Однако успех заместительной терапии во многом определяется тем, насколько своевременным и адекватным было лечение таких проявлений ХПН, как артериальная гипертензия, анемия и остеопатия, на додиализной стадии [1, 2]. Кроме того, применение современных методов нефропротекции позволяет отсрочить развитие терминальной ХПН. Рекомендации Инициативы качества исходов болезней почек (K/DOQI) подчеркивают, что для отдаления сроков наступления терминальной ХПН крайне важно успешное лечение нефропатии при еще сохранной функции почек [1].

Частота ХПН в детской популяции относитель-

но невелика, и в мегаполисе с населением в несколько миллионов человек в течение года регистрируется менее десятка новых случаев терминальной ХПН у детей [3]. Поэтому больные с ХПН в клинической практике педиатра и даже специалиста-нефролога, за исключением врачей из специализированных центров по заместительной почечной терапии, встречаются нечасто. В связи с этим актуальной является задача своевременной диагностики ХПН, что не всегда легко из-за неспецифичности и скудости ее клинических проявлений. В большинстве случаев ХПН можно выявить только при целенаправленном лабораторном исследовании. Регулярное динамическое обследование больного с нефропатией позволяет диагностировать ХПН еще на ранних стадиях. Однако нарушение периодичности подобных обследований легко приводит к ошибкам в трактовке тех или иных симптомов ХПН.

У детей проблема своевременной диагностики ХПН затруднена еще и тем, что ведущей ее причиной (более 70% всех случаев) являются врожденные

и наследственные заболевания почек: обструктивные уропатии, недифференцированные дисплазии, поликистоз [3, 4]. Гломерулонефрит, являющийся второй по частоте основной причиной ХПН, характеризуется, как правило, манифестным началом и достаточно яркой клинической картиной, облегчающей диагностику. Больные с прогрессирующими вариантами гломерулонефрита, для которых характерно развитие ХПН еще в детском возрасте, в большинстве своем получают активную иммуносупрессивную терапию и состоят под наблюдением специализированных нефрологических отделений, и в подобных случаях ранняя диагностика ХПН и правильная трактовка тех или иных ее проявлений не представляют проблемы для врача. Но для врожденных и наследственных нефропатий в большинстве случаев не характерно манифестное начало. Изменения в анализах мочи в отсутствие вторичного пиелонефрита нередко минимальные [5], в то время как в сознании большинства врачей тяжесть нефропатии ассоциируется, главным образом, с выраженностью мочевого синдрома. Это приводит к тому, что имеющаяся нефропатия либо не диагностируется, либо ее тяжесть недооценивается, а клинические проявления ХПН трактуются как симптомы самых разнообразных заболеваний. В связи с этим нам представляется актуальным исследование возможных ошибок в трактовке тех или иных проявлений ХПН у детей на основе ретроспективного анализа историй болезни детей, госпитализированных в Морозовскую ДКБ Москвы в различные годы.

Нами проанализировано 13 историй болезни детей (6 девочек и 7 мальчиков), госпитализированных в МДКБ в связи с различными проявлениями ХПН в основном за период с 1993—2004 гг. (то есть в среднем частота ХПН не превышала 1—2 случая в год). Возраст больных был от 5 до 16 лет. В том числе 2 ребенка были дошкольниками, 2 — младшими школьниками (9 и 10 лет) и 9 детей — в возрасте от 12 лет и старше, то есть частота ХПН возрастала в старшей возрастной группе. Только в одном случае у мальчика 14 лет причиной ХПН было приобретенное заболевание (нефрит при геморрагическом васкулите). У всех остальных детей причинами ХПН были наследственные, либо врожденные нефропатии (нефронофтиз Фанкони — 1, аутосомно-рецессивная поликистозная болезнь — 1, рефлюкс-нефропатия — 2, анатомические аномалии органов мочевой системы — 6). В 2 случаях точно установить характер нефропатии было невозможно, так как нефропатия впервые диагностирована уже на стадии ХПН и УЗИ выявляло небольших размеров почки с признаками сморщивания без грубых анатомических аномалий.

У всех детей отмечено стойкое нарушение азотовыделительной функции почек различной степени тяжести. В 4 случаях отмечалась компенсированная стадия ХПН (креатинин сыворотки от 120 до 250 мкмоль/л), когда из клинических проявлений ХПН отмечалась только полиурия. У 3 детей име-

лась субкомпенсированная ХПН (креатинин сыворотки 250—400 мкмоль/л) и у 6 — декомпенсированная, в том числе у 5 имел место симптомокомплекс уремии (олигоурия, интоксикация, одышка и нарушения со стороны сердечно-сосудистой системы, анорексия, геморрагический синдром, уремические артриты). Из них одна больная умерла, и 4 ребенка были переведены на гемодиализ. Общие сведения о больных отражены в таблице.

Таким образом, из таблицы видно, что в 5 случаях из 13 диагноз нефропатии вовсе не фигурировал как направляющий. При этом у 4 из этих больных (случаи 1—4) диагноз нефропатии вообще был поставлен впервые только при данной госпитализации, хотя к тому моменту у всех этих детей уже имелись отчетливые клинические симптомы почечной недостаточности, вплоть до уремии.

Обращает на себя внимание, что у 3 из этих детей поводом для госпитализации была анемия, которую можно расценить как характерную клиническую маску ХПН на субкомпенсированной стадии. Приводим историю болезни (случай 1).

Аня К., 6 лет, поступила в МДКБ с направляющим диагнозом «анемия, рахитоподобное заболевание». Снижение гемоглобина до 90—80 г/л отмечено в анализах крови, начиная с 4-летнего возраста, несколько раз получала курсы препаратов железа, хотя анемия носила нормохромный характер. В течение последнего года также обратили внимание на Х-образную деформацию голени, и девочка неоднократно была консультирована ортопедом, однако подробное обследование не было проведено. Ранее диагноз нефропатии не ставился, функция почек никогда не определялась. При ретроспективной оценке анализов мочи в амбулаторной карте обращал на себя внимание постоянно низкий удельный вес мочи (не выше 1010), однако мочевого синдрома практически отсутствовал, за исключением незначительной протеинурии (не более 0,06 г/л в разовых пробах мочи). Причиной данной госпитализации было обнаруженное при диспансеризации снижение гемоглобина до 60 г/л. При осмотре обращало на себя внимание отставание девочки в физическом развитии, множественные стигмы дизэмбриогенеза, серовато-желтый цвет кожи, вальгусная деформация ног. Отмечались жажда и полиурия (диурез более 1,5 л). АД 100/50 мм рт.ст. Лабораторное обследование выявило повышение креатинина сыворотки до 458 мкмоль/л, снижение клубочковой фильтрации до 13 мл/мин, снижение концентрационной способности почек (удельный вес мочи в пробе Зимницкого 1001—1014; никтурия), декомпенсированный метаболический ацидоз (рН 7,24; ВЕ — 13 экв/л). Отмечалась протеинурия до 350 мг/сут; осадок мочи нормальный. Визуализирующие исследования показали признаки нефросклероза (маленькие почки с неровными контурами плохо дифференцировались от окружающих тканей) при отсутствии грубых анатомических аномалий и признаков рефлюксов. Таким образом, проведенное обследование дало основание диагностировать у больной недифференцированную дисплазию почек, субкомпенсированную стадию ХПН, проявлениями которой были полиурия, анемия, остеопатия. Направлена в центр гемодиализа ДКБ № 13 для проведения лечения препаратами эритропоэтина и активными формами витамина D.

Таблица

Общие сведения о больных с ХПН

№ п/п	Пол	Возраст, годы	Креатинин сыворотки, мкмоль/л	Диагноз при направлении в МДГКБ	Диагноз после обследования в МДГКБ
1	ж	6	480	Анемия. Рахитоподобное заболевание	Недифференцированная дисплазия почек. ХПН, остеопатия, анемия
2	ж	6	330	О. лейкоз? Анемия	Аутосомно-рецессивная поликистозная болезнь, фиброз печени. ХПН, анемия
3	ж	9	350	Анемия неясного генеза	Недифференцированная дисплазия почек. ХПН, анемия
4	м	15	760	Несахарный диабет. Артрит	Нефронофтиз Фанкони. Уремия (переведен на гемодиализ)
5	ж	14	1459	Миокардит. Ревматизм?	Синдром каудальной регрессии, вторичный пиелонефрит. Уремия (переведена на гемодиализ)
6	м	14	782	Капилляротоксический нефрит, обострение. Злокачественная артериальная гипертензия, ретинопатия	Капилляротоксический нефрит. Уремия, злокачественная артериальная гипертензия (переведен на гемодиализ)
7	м	10	174	Острый пиелонефрит	Пузырно-лоханочный рефлюкс слева, рефлюкс-нефропатия, вторичный пиелонефрит, ХПН, полиурия
8	м	13	121	Злокачественная артериальная гипертензия (нефрогенная?), ретинопатия	Пузырно-лоханочный рефлюкс слева, рефлюкс-нефропатия, вторичный пиелонефрит, ХПН, злокачественная артериальная гипертензия
9	м	16	193	Гидронефроз единственной почки, пиелонефрит, ХПН	Тот же
10	м	5	170	Синдром Арнольда—Киари, олигофрения. Гидронефроз, мегауретер. Вторичный пиелонефрит, обострение, ХПН	Тот же
11	ж	13	793	Ганглиобластома. Гипоплазия правой почки, уремия	Тот же (смерть на 2-е сутки)
12	м	10	520	ХПН. Эписиндром	Гидронефроз. Вторичный пиелонефрит. ХПН. Уремическая остеопатия, гипокальциемические судороги
13	ж	12	958	Грипп. Пневмония? ХПН	Гидрокаликоз единственной почки. Вторичный пиелонефрит. ХПН, уремия, отек легких (переведена на гемодиализ)

В данном наблюдении можно отметить следующие особенности. Практически нормальные на протяжении жизни анализы мочи были причиной того, что никто не связывал имеющиеся симптомы с забо-

леванием почек. Но при этом, наряду с анемией и костными изменениями, у девочки отмечались такие симптомы, как жажда, полиурия, постоянно низкий удельный вес мочи, то есть признаки канальце-

вых дисфункций. Эти симптомы наряду с наличием множественных стигм дизэмбриогенеза могли бы дать основание заподозрить у девочки врожденную нефропатию уже на более раннем этапе, особенно при наличии нормохромной анемии, рефрактерной к лечению препаратами железа, что характерно для анемии при ХПН [6].

Подобная картина (практически нормальные анализы мочи при наличии симптомов канальцевых дисфункций) имела место и в случаях 2, 3 и 4. В случае 2 сочетание тяжелой анемии (Hb 55 г/л) и гепатоспленомегалии заставило заподозрить у девочки 6 лет острый лейкоз; хотя при этом не наблюдалось увеличения лимфоузлов, лихорадки, геморрагического синдрома. Однако стационарное обследование выявило у ребенка субкомпенсированную стадию ХПН со снижением азотовыделительной и особенно концентрационной функции почек. Визуализирующие исследования показали наличие множественных экзонегативных образований в почках и признаки фиброза печени, что дало основание диагностировать аутосомно-рецессивную поликистозную болезнь. В случае 3, как и в случае 1, девочка с недифференцированной дисплазией почек в течение достаточно длительного времени наблюдалась по поводу анемии, получала лечение препаратами железа в условиях поликлиники и была направлена в гематологическое отделение в связи с неэффективностью терапии. До госпитализации в МДКБ нефропатия не была заподозрена, хотя имелись указания на отягощенную наследственность (нефропатия и ХПН у старшей сестры).

В случае 4 причиной первого обращения к врачу были жалобы на полиурию и жажду, трактуемые в течение нескольких лет как признаки эндокринной патологии. Приводим выписку из истории болезни.

Валерий Ч., 15 лет, поступил в МДКБ с направляющим диагнозом «артрит плечевого сустава». Жалобы при поступлении на боли и ограничение движений в правом плечевом суставе, слабость, анорексию, тошноту, боли в ногах, повторные носовые кровотечения. При осмотре, наряду с изменениями в плечевом суставе (боли, деформация), обращало на себя внимание тяжелое общее состояние больного — резкая бледность, одышка, серо-желтый цвет кожи, артериальная гипертензия (150/100 мм рт.ст.). Диурез был уменьшен (менее 500 мл в сутки). Лабораторное исследование показало наличие азотемии (креатинин сыворотки 760 мкмоль/л), тяжелой анемии (Hb 46 г/л), декомпенсированного метаболического ацидоза, гипокалиемии (калий 3,2 мэкв/л), то есть имел место симптомокомплекс уремии. При сборе анамнеза и анализе данных амбулаторной карты установлено, что у ребенка с раннего возраста во всех анализах мочи удельный вес не поднимался выше 1006, с 6—7-летнего возраста отмечалась небольшая протеинурия (не более 0,1 г/л) при нормальном осадке мочи, но диагноз заболевания почек никогда не ставился. В 12 лет обратился к врачу с жалобами на слабость, жажду и полиурию. После отрицательного результата обследования на глюкозурию был поставлен диагноз несахарного диабета и назначено лечение препаратами антидиуретического гормона (АДГ). Отмеченное тогда же повышение АД до 140/90 мм

рт.ст. объяснения не получило, функция почек исследована не была. В течение 2,5 лет получал лечение препаратами АДГ, пока не был госпитализирован в МДКБ при ухудшении состояния. Скудость мочевого синдрома при выраженной картине тубулярных расстройств, возраст появления первых симптомов и возраст развития терминальной ХПН, маленький размер почек при визуализирующих обследованиях дали основание заподозрить у мальчика нефронофтиз Фанкони, впоследствии подтвержденный при морфологическом исследовании. После установления диагноза ХПН мальчик переведен на гемодиализ в ДКБ №13.

В данном случае также обращает на себя внимание тот факт, что при первом обращении к врачу у ребенка уже имел место симптомокомплекс, характерный для субкомпенсированной ХПН — полиурия и полидипсия, артериальная гипертензия, однако изменения в моче оставались минимальными вплоть до развития уремии, что, очевидно, и было причиной диагностической ошибки.

У одной больной (случай 5) проявления уремии были расценены как симптомы заболевания сердца, несмотря на указание в анамнезе на патологию почек.

Ольга В., 13 лет, поступила в МДКБ с жалобами на одышку, слабость, артралгии, анорексию, тошноту, носовые кровотечения. Данное ухудшение состояния развилось в течение последних 1—2 недель после перенесенной ОРВИ; до этого самочувствие было относительно удовлетворительным. На ЭКГ, сделанной в поликлинике, выявлены выраженные изменения в миокарде, расцененные как симптомы кардита. Учитывая связь жалоб с ОРВИ и наличие артралгий, был заподозрен ревматизм с явлениями кардита и признаками сердечной недостаточности. При этом не было обращено внимание на данные анамнеза о том, что у ребенка еще в раннем возрасте был диагностирован синдром каудальной регрессии, грубые анатомические аномалии органов мочевой системы и вторичный пиелонефит. Также никак не была объяснена артериальная гипертензия (130/80 мм рт.ст.). Однако обследование в стационаре выявило у девочки уменьшение диуреза, резкое повышение креатинина сыворотки (1459 мкмоль/л), декомпенсированный метаболический ацидоз (рН 7,048; BE — 26,9 мэкв/л), гипокальциемию (ионизированный кальций сыворотки 0,64 ммоль/л). Отмечались олигурия, анемия (Hb 64 г/л), протеинурия (0,96 г/сутки) и лейкоцитурия (сплошь все поле зрения). Таким образом, у больной имела место терминальная стадия ХПН (на 2-й день пребывания в стационаре переведена в ДКБ №13 на гемодиализ), а изменения со стороны сердечно-сосудистой системы и одышка объяснялись метаболическими нарушениями и гипергидратацией.

В 3 случаях (случаи 6—8) в направлении фигурировал диагноз заболевания почек, однако наличие у больного ХПН явилось неожиданностью для врачей, что говорит о неправильной оценке имеющейся патологии либо о неадекватном контроле за больным на догоспитальном этапе. Это видно не только на примере случая 6, когда ХПН у мальчика, в течение 4 лет страдавшего геморрагическим васкулитом с поражением почек, была диагностирована впервые только на стадии уремии. В данном наблюдении непосредственной причиной госпитализации в МДКБ была тяжелая артериальная гипертензия

(200/110 мм рт.ст.), впервые выявленная только в день госпитализации при обращении к врачу с жалобами на головные боли и нарушение зрения. В случаях 7 и 8, хотя повышение креатинина было еще незначительным, также можно говорить о поздней диагностике ХПН и о неадекватной оценке имеющихся симптомов. При этом причиной подобной недооценки тяжести состояния также, как и в случаях 1—4, послужила ориентация врачей только на изменения в моче.

Геннадий У., 10 лет, направлен в стационар с жалобами на лихорадку до 39°C, жажду, дизурию, боли в пояснице, в анализе мочи — лейкоцитурия сплошь все поле зрения. Данные симптомы были расценены как острый пиелонефрит, несмотря на то, что в еще в 4-месячном возрасте у ребенка был диагностирован левосторонний пузырно-лоханочный рефлюкс (ПЛР). Антирефлюксная операция не была проведена из-за отказа родителей. В дальнейшем контроль за ребенком ограничивался исследованием анализов мочи. Так как изменения в моче отсутствовали, лечения не проводилось и рентгенологическое исследование не повторялось. В течение последнего года появились жалобы на жажду, полиурию и быструю утомляемость, которые врачом никак не трактовались. При настоящей госпитализации у ребенка выявлено повышение креатинина сыворотки до 164 мкмоль/л, снижение клубочковой фильтрации до 40 мл/мин, стойко сниженная концентрационная способность почек (удельный вес в пробе Зимницкого 1004—1010 и никтурия). УЗ-доплерография почек показала значительное обеднение сосудистого рисунка, особенно справа, цистография — наличие правостороннего ПЛР III степени, что позволило поставить мальчику диагноз рефлюкс-нефропатии, осложненной вторичным пиелонефритом и ХПН в компенсированной стадии.

Павел Б., 13 лет, обратился к окулисту с жалобами на снижение зрения. Так как были выявлены грубые изменения на глазном дне, то впервые было измерено АД и констатирована тяжелая артериальная гипертензия (200/120 мм рт.ст.), в связи с чем был госпитализирован в МДКБ. Из анамнеза известно, что в 9 лет отмечалось дневное и ночное недержание мочи, лейкоцитурия, УЗИ почек выявило пиелоэктазию слева. Мальчику был поставлен диагноз инфекции мочевых путей и проведен курс антибактериальной терапии, после чего анализы мочи нормализовались. Рентгенологическое исследование органов мочевой системы не было проведено. На протяжении 4 лет контроль ограничивался регулярной проверкой анализов мочи, которые оставались неизменными. Функция почек и АД не контролировались. При поступлении в МДКБ обращали на себя внимание отставание в физическом развитии (рост соответствовал 11 годам), жалобы на жажду и полиурию. Выявлено повышение креатинина сыворотки до 125 мкмоль/л, снижение клубочковой фильтрации до 50 мл/мин, значительное снижение концентрационной способности почек (удельный вес в пробе Зимницкого 1000—1010, полиурия до 1,8 л в сутки, никтурия). Рентгенологическое исследование показало наличие левостороннего ПЛР III степени и формирование рефлюкс-нефропатии.

В обоих случаях обращает на себя внимание то, что на протяжении длительного времени ставился знак равенства между отсутствием у больных лейкоцитурии и прогрессирования нефропатии. Не оцени-

валось наличие таких просто выявляемых симптомов снижения функции почек, как повышение АД и нарушение концентрационной способности почек, хотя в обоих случаях отмечались жалобы на жажду и полиурию, а в случае 8 — также и жалобы, обусловленные повышением АД (головные боли, нарушение зрения).

В 5 случаях из 13 о наличии у больного ХПН было известно еще до поступления в МДКБ. У 2 из этих больных (случаи 9 и 10) нарушение азотовыделительной функции почек было еще незначительным, и дети были направлены для планового лечения основного заболевания, а не в связи с декомпенсацией ХПН. В случае 11 ребенок был госпитализирован в терапевтическое отделение в терминальном состоянии, так как заместительная терапия у больной с неоперабельной злокачественной опухолью была бесперспективна. Однако заслуживают внимание случаи 12 и 13, когда дети состояли под наблюдением специализированных нефрологических центров, однако симптомы ХПН при ухудшении состояния были расценены врачами «скорой помощи» как присоединение второго заболевания на фоне основной патологии.

Виталий Е., 10 лет, с 3-летнего возраста наблюдался в НИИ педиатрии РАМН в связи с врожденной гипоплазией почек, гидронефрозом, хроническим пиелонефритом. С 8 лет отмечено постепенное нарастание креатинина сыворотки. Причиной настоящей госпитализации послужили жалобы на резкие боли в ногах и тонические судороги в мышцах ног. Госпитализирован в неврологическое отделение МДКБ с диагнозом «Эписиндром. ХПН». Неврологическое обследование данных за заболевание нервной системы не выявило, но отмечено повышение креатинина сыворотки до 520 мкмоль/л, гипокальциемия, декомпенсированный ацидоз, гипонатриемия (130 мэкв/л) и гипокалиемия (3,9 мэкв/л). Выявленные изменения позволили объяснить возникновение судорог имеющимися электролитными расстройствами. Кроме того, рентгенологическое исследование показало резкий остеопороз, деформацию трубчатых костей и перелом костей правой голени, что позволило объяснить жалобы на боли в ногах наличием уремической остеопатии. После установления диагноза декомпенсированной ХПН (полиурическая стадия) был переведен в нефрологическое отделение НИИ педиатрии РАМН.

Елена С., 12 лет, с раннего возраста наблюдалась в НИИ урологии с диагнозом гидрокаликоза единственной почки, вторичного пиелонефрита, ХПН. Самочувствие длительное время оставалось удовлетворительным, однако за несколько дней до госпитализации резко ухудшилось после перенесенной ОРВИ. Поступила с жалобами на одышку до 60 в мин, тошноту, анорексию. Направляющий диагноз: «Грипп. Пневмония? ХПН». Рентгенография грудной клетки не выявила очаговых и инфильтративных изменений в легких, что дало основание отвергнуть диагноз пневмонии. У больной отмечались резкая бледность, дыхание Куссмауля, снижение диуреза (менее 400 мл в сутки). Креатинин сыворотки повышен до 958 мкмоль/л, калий сыворотки 6,2 мэкв/л, pH крови 7,01. Таким образом, одышка объяснялась наличием декомпенсированного метаболического ацидоза и отека легких из-за олигурии. На 2-е сутки девочка переведена на гемодиализ в НИИ урологии.

Таким образом, анализ историй болезни показал, что в большинстве случаев (10 из 13) оценка состояния больного с ХПН была неадекватной. Проявления ХПН либо не замечались (на компенсированной стадии), либо трактовались как симптомы других заболеваний. При этом на субкомпенсированной стадии внимание врача чаще всего привлекала анемия, расцененная как заболевание крови, реже — полиурия, расцененная как эндокринное заболевание. Во всех случаях подобной ошибочной диагностики у больных впоследствии были выявлены наследственные или врожденные заболевания почек, отличительной чертой которых был очень скудный мочевой синдром.

В тех случаях, когда причиной экстренной госпитализации была тяжелая артериальная гипертензия, этот симптом обычно сразу связывался с заболеванием почек. Однако в обоих случаях на догоспитальном этапе недооценивалась роль контроля за АД как показателя функционального состояния почек, так как анализ амбулаторных карт в обоих случаях показал, что АД контролировалось крайне редко и нерегулярно, а при выявлении гипертонии не была заподозрена возможность развития ХПН.

Обращает на себя внимание тот факт, что даже при наличии анамнестических указаний на патологию почек и, более того, на наличие почечной недостаточности, симптомы декомпенсированной ХПН в 3 случаях из 4 расценивались при первичном осмотре как проявления другого заболевания. При этом «клиническими масками» декомпенсированной стадии ХПН были заболевания легких или сердечно-сосудистой системы, неврологические и ревматические заболевания. Это говорит о том, что врачам-неспециалистам мало известны возможные клинические проявления почечной недостаточности. Кроме того, отличительной особенностью всех этих больных было длительное сохранение относительно

нормального самочувствия, несмотря на выраженные метаболические нарушения. Это несоответствие субъективных и объективных данных очень характерно для постепенно развивающейся ХПН при врожденных и наследственных нефропатиях. В подобных случаях врачами не учитывалась возможность быстрого и резкого ухудшения состояния, особенно на фоне интеркуррентных заболеваний, что и приводило к тому, что симптомы декомпенсации расценивались как присоединение второго заболевания.

Таким образом, у детей с врожденными и наследственными заболеваниями почек исследование анализов мочи не играет большой роли в своевременной диагностике заболевания даже на стадии ХПН. Более значимыми могут оказаться косвенные данные (отягощенный семейный анамнез, отставание в физическом развитии и множественные стигмы дизэмбриогенеза), а также симптомы нарушения канальцевых функций (полиурия, сопровождаемая полидипсией, постоянно низкий удельный вес мочи). Выявление у ребенка этих симптомов, особенно в сочетании с анемией, костными изменениями, повышением АД, обязательно требует исследования функции почек и проведения визуализирующих обследований органов мочевой системы. Систематическое определение концентрационной способности почек, а также регулярный контроль АД могут быть информативнее анализов мочи также и при диспансерном наблюдении за подобными больными.

Нам представляется также, что в тех случаях, если у больного диагностирована суб- или декомпенсированная ХПН, специалисту-нефрологу необходимо информировать больного и его родителей, а также врачей общего профиля о вероятности быстрой декомпенсации на фоне интеркуррентных заболеваний, и о разнообразии клинических проявлений подобной декомпенсации, что будет способствовать более адекватной оценке состояния больного.

ЛИТЕРАТУРА

1. Земченков А.Ю., Томилина Н.А. // Нефрология и диализ.— 2004.— Т. 6, № 3.— С. 204—220.
2. Папаян А.В., Архипов В.В. // Педиатрия.— 2001.— № 6.— С. 80—86.
3. Папаян А.В., Савенкова Н.Д. Клиническая нефрология детского возраста.— Санкт-Петербург, 1997.— 718 с.
4. Молчанова Е.А., Валов А.Л. // Нефрология и диализ.— 2004.— Т. 6, №3.— С. 221—226 .
5. Игнатова М.С., Вельтищев Ю.Е. Детская нефрология. Руководство для врачей.— 2-е изд.— Л., 1989.— 455 с.
6. Финогенова Н.А. и др. Анемии у детей — диагностика, дифференциальная диагностика, лечение.— М., 2004.— 216 с.