

© Коллектив авторов, 2009

Л.В. Ульянова¹, А.Ф. Неретина¹, Л.А. Перепечина², Л.В. Овечкина²,
М.В. Попова², О.В. Васильева², И.А. Карташова², Л.Ю. Крошина¹

ПОЛИКИСТОЗНАЯ БОЛЕЗНЬ У РЕБЕНКА ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ

¹ГОУ ВПО Воронежская государственная медицинская академия им. Н.Н. Бурденко Росздрава,
²ГУЗ Воронежская областная детская клиническая больница № 2, г. Воронеж, РФ

В статье описан клинический случай поликистозной болезни с поражением почек, печени и поджелудочной железы у ребенка первого года жизни.

Ключевые слова: дети, кисты в почках, поликистозная болезнь.

Authors describe case of polycystic kidney disease in a child of 1 year with lesion of liver and pancreas.

Key words: children, renal cysts, polycystic kidney disease.

Кистозные изменения почек в сочетании с кистами печени и поджелудочной железы встречается очень редко и в этом случае речь идет о формировании поликистозной болезни. Считается, что поликистоз паренхиматозных органов – генетически детерминированное заболевание, при этом наиболее пораженным органом обычно являются почки. Патогенез поликистоза почек (ПКП) обусловлен пороком эмбрионального развития канальцев, часть которых трансформируется в кисты [1, 2]. Почки значительно увеличиваются в размерах, содержат множество кист, чашечки и лоханки сдавлены и деформированы. Чаще встречается вариант ПКП, при котором болезнь протекает малосимптомно. Заболевание диагностируют случайно при УЗИ и только в возрасте 30–40 лет, когда масса функционирующей паренхимы почек значительно уменьшается, появляются симптомы тотальной почечной недостаточности.

ПКП, признаки которого проявляются вскоре после рождения, наследуется по аутосомно-рецессивному типу и встречается очень редко – 1: 20 000 новорожденных [3, 4]. Диагноз основывается на данных пальпации, исследования функции почек, инструментальных методов исследования – УЗИ, урография, компьютерная томография (КТ), которые являются наиболее ценными методами диагностики. Возможность консервативного лечения ПКП ограничена и направлена на ликвидацию мочевой инфекции. При быстром прогрессировании симптомов

почечной недостаточности прогноз крайне неблагоприятный, больной постоянно нуждается в гемодиализе.

Многие исследователи считают, что кистозные изменения печени и других паренхиматозных органов вызываются единым генетическим дефектом. Для поликистоза печени характерно кистозное замещение не менее 60% ткани печени с обязательным расположением кист в обеих долях печени и отсутствием ткани печени между стенками кист. Есть мнение, что в период эмбриогенеза не происходит подключения отдельных внутридольковых желчных ходов к системе желчных путей, отсутствие инволюции этих ходов и является причиной развития кист печени. Главной особенностью кист печени является их бессимптомное течение. Проявления болезни отмечаются редко и связаны с растяжением брюшной стенки, сдавлением близлежащих органов и желчных протоков. В поздней стадии развития поликистоза печени, в возрасте 40–60 лет, при атрофии большей части паренхимы нарастают симптомы печеночной недостаточности. Выявляется поликистоз печени, как правило, случайно, при УЗИ или КТ.

Поликистозная болезнь в раннем детском возрасте встречается очень редко, поэтому считаем целесообразным привести наше наблюдение.

Больная Н., 9.06.2008 г. р. (рис. 1), находилась на лечении в отделении № 2 Воронежской областной детской больницы № 2 с 13.03.09 г. по 24.03.09 г.

Контактная информация:

Крошина Людмила Юрьевна – врач-эндокринолог ГУЗ Воронежская областная детская клиническая больница № 2

Адрес: 394024 г. Воронеж, ул. 45-й Стрелковой дивизии, 64

Тел.: (4732) 37-29-68, E-mail: lurk@rol.ru, bulnad@yandex.ru

Статья поступила 20.05.09, принята к печати 30.09.10.



Рис. 1. Внешний вид больной Н., 8 мес, с поликистозной болезнью.

Клинический диагноз: множественные врожденные пороки развития: поликистозная болезнь: поликистоз почек, печени, поджелудочной железы, легких; острая респираторная вирусная инфекция; обструктивный бронхит, дыхательная недостаточность II степени; железодефицитная анемия средней степени тяжести; белково-энергетическая недостаточность II степени; задержка психомоторного развития вследствие перинатального поражения ЦНС.

Из анамнеза известно, что девочка с 2,5 месяцев находится в Доме ребенка. Мать, 19 лет, отказалась от ребенка в родильном доме. В связи с особым социальным статусом сведения о наследственном анамнезе выяснить не представлялось возможным. Известно, что ребенок от I беременности, протекавшей с токсокозом I и II половины. Мать считала себя здоровой. Роды в сроке гестации 36 недель, отмечалась слабость родовой деятельности. Родилась массой тела 2440 г, длиной тела 47 см, окружность головы 33 см, окружность груди 32 см. Оценка по шкале Апгар 7–8 баллов. В возрасте 10 дней переведена в отделение патологии новорожденных с диагнозом: перинатальная энцефалопатия – синдром двигательных расстройств и висцеро-висцеральной дисфункции; синдром внутриутробной задержки развития плода. При осмотре в отделении обращали на себя внимание значительные размеры живота ребенка. Проведено УЗИ внутренних органов, при котором установлены симптомы поликистоза печени, почек, поджелудочной железы, подтвержденные КТ. Функциональных нарушений почек и печени установлено не было, но выявлено стабильное повышение артериального давления (АД) 110/70 мм рт. ст., в связи с чем назначены нифедипин и эналаприл. Состояние ребенка было стабилизировано, и в 2,5 мес она выписана в Дом ребенка, находилась под наблюдением нефролога и гастроэнтеролога с регулярным контролем функции почек и печени, постоянно получала нифедипин, эналаприл, урсофальк. В дальнейшем девочка развивалась с выраженной задержкой физического и психомоторного развития.

В стационар ребенок направлен в возрасте 8 мес с жалобами на подъем температуры тела до 38,5 °С, насморк, сухой приступообразный кашель, одышку.

При осмотре состояние оценено как тяжелое. Температура тела 38,1 °С. Масса тела 6160 г, длина 64 см. Сознание ясное. Аппетит сохранен, съедает по 120 мл смеси «Нутрилон-комфорт» 6 раз в день, охотно пьет жидкость. Девочка не держит голову, не сидит, произносит только звуки. Кожа очень бледная, на коже грудной клетки, живота значительно выражены венозные рисунки. Слизистые оболочки зева гиперемированы. Питание снижено, подкожный жировой слой истончен на конечностях, отсутствует на животе. Резко выраженная тотальная мышечная гипотония. Носовое дыхание затруднено, частота дыхательных движений (ЧДД) 64/мин, участие межреберных мышц в акте дыхания, перкуторно – коробочный оттенок звука, множество сухих хрипов по всем легочным полям. Границы сердца в пределах возрастной нормы, тоны сердца ритмичные, I тон ослаблен, II тон акцентирован, частота сердечных сокращений 156/мин, АД 95/60 мм рт. ст. Живот симметричен, значительно увеличен в размере. На пальпацию живота, перемену положения тела ребенок реагирует плачем. Симптомов раздражения брюшины нет. Начиная с правого и левого подреберья до подвздошных областей справа и слева пальпируются больших размеров (15x20 см) плотные, симметричные, малоподвижные образования. Пальпация нижнего края печени затруднена из-за дополнительного паренхиматозного образования справа, перкуторно верхняя граница печени на уровне 4-го ребра, нижняя граница печени на 6 см ниже реберной дуги, печень плотной консистенции. Стул самостоятельный, 1 раз в сутки, мягкой консистенции, без патологических примесей. Диурез адекватный, выделяет 600 мл мочи в сутки.

Общий анализ крови: Нб 91 г/л, эр. $3,5 \cdot 10^{12}$ /л, л. $12,2 \cdot 10^9$ /л, нейтрофилы 67%, СОЭ 27 мм/ч. Общий анализ мочи: лейкоциты 4–6 в поле зрения, белка нет. Проба Зимницкого: плотность мочи 1008–1020, суточный диурез 600 мл. Биохимический анализ крови: умеренное повышение АЛТ/АСТ (39/58 У/л), общий белок 58 г/л, остальные показатели, в т.ч. креатинин, мочевины, амилаза – в пределах нормы. Копрограмма: незначительное количество нейтрального жира.

Для исключения наследственно обусловленного кистофиброза поджелудочной железы исследованы хлориды пота (система «Макродакт») – 21 ммоль/л (норма до 80 ммоль/л). Проведена КТ органов грудной клетки, на которой установлены выраженная эмфизема, диффузный перибронхиальный отек. КТ органов брюшной полости с внутривенным контрастированием (ультравист 300 – 7 мл): увеличение размеров печени – 139x79x65 мм, паренхима неоднородна, воротная вена, внутри- и внепеченочные желчные протоки умеренно расширены, в правой доле определяется образование с ровными контурами, размером 40x20 мм, поджелудочная железа не увеличена, структура паренхимы неоднородная, в хвосте определяется киста размером 10x9 мм, контуры четкие; размеры почек справа 83x70x128 мм, слева – 80x65x120 мм (при возрастной норме 70x37x27 мм), контуры их четкие, паренхима четко не дифференцируется, определяются множественные кисты в обеих

почках размером от 9x8 мм до 45x28 мм. Заключение: КТ-признаки поликистоза почек, печени, кисты поджелудочной железы. В сравнении с первоначальными данными КТ – без динамики (рис. 2).

Таким образом, на основании данных анамнеза, осмотра, КТ был подтвержден диагноз поликистоза печени, почек, поджелудочной железы.

Больная получала следующее лечение: адаптированная молочная смесь «Нутрилон-комфорт», цефотаксим, виферон, нифедипин, эналаприл, ингаляции с беродуалом и лазолваном, урсофальк, мальтофер, креон.

За время пребывания в отделении на фоне проводимой терапии отмечалась положительная динамика. Девочка стала прибавлять в массе, улучшилось самочувствие, нормализовалась температура тела, уменьшились ЧД до 40/мин и тахикардия до 130 уд/мин, исчезли катаральные явления в легких, размеры живота оставались прежними, сохранялись нормальные показатели АД, нормализовались параметры гемограммы и уровень трансаминаз, функции почек и печени оставались сохранными.

Таким образом, ранняя диагностика, постоянный клинико-лабораторный мониторинг и поддерживаю-

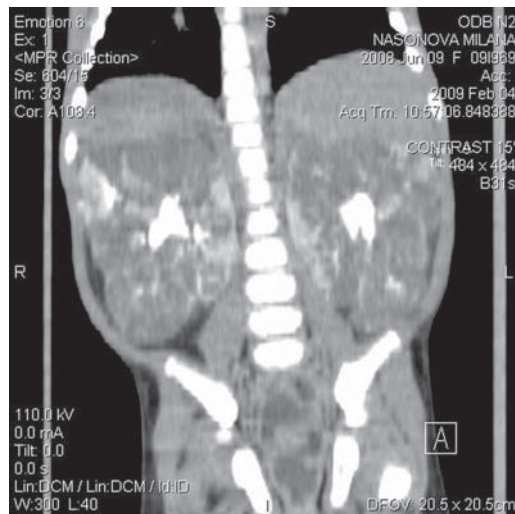


Рис. 2. КТ с контрастированием больной Н., 8 мес: поликистоз почек, печени, поджелудочной железы.

щая симптоматическая терапия ребенка с поликистозной болезнью позволили обеспечить стабилизацию процесса, однако прогноз для жизни ребенка остается пессимистическим.

ЛИТЕРАТУРА

1. Волков А.А. Болезни почек и мочеполовой системы. М.: Медицина, 2005.
2. Игнашин Н.С., Мартов А.Г., Морозов А.В. Диапневтика в урологии. М.: Медицина, 1993: 162–171.
3. Андреева Э.Ф., Савенкова Н.Д. Течение поликистоза

почек у детей раннего возраста. Материалы 6-го Рос. конгр. по детской нефрологии. М., 2007: 45–46.

4. Андреева Э.Ф., Савенкова Н.Д., Ларионова В.И. Long-term follow-up of 47 children with polycystic kidney disease (PKD). *Pediatr Nephrol.* 2007; 22: 1513.

© Коллектив авторов, 2009

В.А. Бычков, Г.М. Воронюк, Ю.Ю. Корепанов, Н.Ф. Боков, В.С. Бутов,
В.К. Котлуков, Какусе Канане