

3. *Autret E., Jonville-Bera A.P., Galy-Eyraud C. et al.* // Arch. Pediatr.— 1996.— Vol. 3, № 4.— P. 393—394.
4. *Jonville-Bera A.P., Autret E., Galy-Eyraud C.* // Pediatr. Infect. Dis. J.— 1996.— Vol. 15.— P. 44—48.
5. *Таточенко В.К., Озерецковский Н. А.* Иммунопрофилактика.— М., 2000.— 170 с.
6. *Костинов М.П., Гурвич Э.Б.* Вакцины нового поколения в профилактике инфекционных заболеваний.— М., 2002.— 152 с.
7. *Медуницин Н. В.* Вакцинология.— М., 1999.
8. *Петров В.Ю.* Современные аспекты этиопатогенеза, клинического течения и терапии острой тромбоцитопенической пурпуры у детей. Автореф. дисс. ... докт. мед. наук.— М., 2005.— 43 с.

© Коллектив авторов, 2006

*Т.Г. Плахута, В.Ю. Петров, Н.Н. Лаврентьева, Е.А. Яценко,
Л.Е. Ларина, Г.И. Сосков*

ПРИЧИНЫ ГЕМАТУРИИ ПРИ ГЕМОРРАГИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ У ДЕТЕЙ

Авторами проведен анализ причин синдрома гематурии у детей с наследственными и приобретенными формами геморрагических заболеваний. Под наблюдением в течение 10 лет находились 272 ребенка в возрасте от 1 до 15 лет (мальчиков — 173, девочек — 99), из них 169 больных геморрагическим васкулитом, 39 больных гемофилией, 24 — с болезнью Виллебранда, 23 — с тромбоцитопатией, 17 — с иммунной формой тромбоцитопенической пурпуры. Практически у всех больных детей с геморрагическими заболеваниями и синдромом гематурии отмечалось совпадение данных УЗИ и внутривенной урографии (выявлены дистопия почек, удвоение чашечно-лоханочной системы, гипотония и пиелоектазия чашечно-лоханочной системы, гипоплазия почки и др.). 48 детям была проведена динамическая нефросцинтиграфия, позволившая дополнить картину состояния почек, а также выявить изменения, не обнаруженные при УЗИ и внутривенной урографии.

Authors analyzed origins of hematuria in children with hereditary and acquired hemorrhagic diseases. 272 children aged 1—15 years were under follow up during 10 years (males — 173, females — 99), including 169 children with anaphylactoid purpura, 39 — with hemophilia, 24 — with Willebrand's disease, 23 — with thrombocytopenia, and 17 with immune thrombocytopenic purpura. Practically all patients with hemorrhagic diseases and hematuria demonstrated concordance of US data and results of intravenous pyelography (examination detected renal dystopy, double renal pelvis, hypotension and ectasis of pelvis, renal hypoplasia ets). Dynamic nephroscintigraphy performed in 48 cases permitted to specify renal state and to detect changes which couldn't be detected by US examination or by intravenous pyelography.

Гематурия является частым признаком многих заболеваний почек, в основе ее лежит патологический процесс, приводящий к нарушению целостности кровеносных сосудов, при котором в свежевыпущенной моче оказывается более 3 эритроцитов в поле зрения [1].

В прежние годы, когда не удавалось выяснить причину гематурии, такой вид кровотечения относили в группу так называемой «эссенциальной гематурии». В разряд этого вида гематурии традиционно входили и почечные кровотечения при «геморрагических диатезах» — гемофилии, тромбастении и др. Согласно данным Harrison и соавт., эссенциальная гематурия вследствие геморрагических заболеваний встречалась в 3,7% всех причин гематурии.

Внедрение современных методов диагностики заболеваний почек содействовало во многом распознаванию причин эссенциальной гематурии, и тем

самым вытеснило это понятие. Но, и в последние годы, по литературным данным, основной причиной гематурии у пациентов с геморрагическими заболеваниями считалась сама патология свертывания крови [1—4].

Материалы и методы исследования

Под нашим наблюдением в течение 10 лет находились 272 ребенка в возрасте от 1 до 15 лет (мальчиков — 173, девочек — 99), из них 169 больных геморрагическим васкулитом (ГВ), 39 больных гемофилией, 24 — с болезнью Виллебранда, 23 — с тромбоцитопатией, 17 — с иммунной формой тромбоцитопенической пурпуры (ИТП).

Наряду с традиционными клинико-лабораторными исследованиями крови и мочи, инструментальным обследованием почек, включавшим УЗИ и экскреторную урографию, больным проводили динамическую нефросцинтиграфию (ДНСГ).

Результаты и их обсуждение

ГВ относится к наиболее распространенным системным васкулитам у детей. У наблюдаемых нами 169 детей, больных ГВ, мы выделили следующие клинические варианты заболевания: изолированная кожная пурпура отмечена у 67, кожно-суставной синдром и ангионевротические отеки — у 27, кожно-абдоминальный синдром — у 44, смешанный (кожно-суставно-абдоминальный) синдром — у 31 ребенка. Из 169 детей гематурия отсутствовала у 88 (48%). Транзиторный «мочевой синдром» в виде преходящей микрогематурии и следовой протеинурии отмечен у 27 детей. Экстраренальных симптомов и нарушений функционального состояния почек у этих детей не выявлено. Спустя 4—5 недель «мочевой синдром» исчез и не возобновлялся на протяжении 2 лет наблюдения [5].

ГВ имел циклическое течение у большинства детей: дебют отмечен через 1—3 недели после перенесенной респираторно-вирусной инфекции, через 2—4 недели наступило выздоровление. У $\frac{1}{3}$ детей ГВ имел волнообразное течение, и на 2—3-й неделе от начала заболевания отмечалось развитие «капилляротоксического нефрита» или «нефрита при ГВ» — у 61 из 169 детей. Из 61 ребенка у 51 изменения в моче характеризовались микрогематурией, потерей белка от 150 до 500 мг/сут. Экстраренальных симптомов не было. У 3 детей отмечались распространенные отеки, потеря белка от 1,0 до 6 г/сут, гипоальбуминемия, гиперхолестеринемия и увеличение β -липопротеидов в сыворотке крови, т. е. имелся нефротический вариант нефрита при ГВ. К выписке, через 10—12 недель, у этих 3 детей наступило значительное улучшение, исчезли отеки и протеинурия. Наблюдение в катamnезе через 3, 6, 12 мес и 2 года не выявило изменений в клиническом статусе детей и анализах мочи. Смешанный вариант нефрита при ГВ установлен у 7 детей из 61. У всех детей он возник на 2-й неделе от начала ГВ, сопровождался выраженными периферическими отеками, повышением АД, признаками почечной недостаточности острого периода нефрита. Изменения в анализах мочи в виде макро- и микрогематурии, протеинурии до 0,5—3 г/сут сохранялись на протяжении 2 лет наблюдения при сохранной функции почек.

Среди 103 детей с коагулопатиями, ИТП и тромбоцитопатиями одинаково часто отмечалась макро- и микрогематурия — у 47,4% и 52,4% соответственно. Чаще макрогематурия регистрировалась у больных гемофилией — у 33 из 39 (84,6%) — и больных ИТП — у 9 из 17 (52,9%).

Клинические наблюдения за больными детьми с геморрагическими заболеваниями показали, что при одинаковой степени тяжести коагулопатий, ИТП, тромбоцитопатий эпизоды гематурии повторяются у одних детей, в то время как у других не регистрируются [6].

С целью выявления клинических симптомов, сопровождающих гематурию и возможных ее при-

чин, кроме основного заболевания, мы сопоставили тяжесть геморрагического криза, степень гематурии и морфофункциональное состояние почек и мочевыводящих путей при гемофилии, болезни Виллебранда, ИТП, тромбоцитопатиях и ГВ.

При обследовании 164 больных детей в возрасте от 1 года до 15 лет со стойкой гематурией установлено, что наиболее часто синдром гематурии выявлялся у больных ГВ (61—36%) и расценивался как проявление «капилляротоксического нефрита», затем у больных гемофилией (у 13%), у детей с болезнью Виллебранда (у 12,5%), тромбоцитопатиями (у 9,4%) и ИТП (у 4,7%).

У подавляющего числа больных детей с гематурией она отмечалась в возрасте от 7 до 15 лет, что, вероятно, связано с быстрым увеличением органов мочевой системы и большей двигательной активностью детей этого возраста. Оказалось, что у $\frac{1}{3}$ наблюдаемых детей ближайшие родственники имели патологию органов мочевой системы (ОМС) — мочекаменную болезнь, дистопию почек, хронический пиелонефрит, дисметаболическую нефропатию, гидронефротическую трансформацию почки.

При синдроме гематурии у наблюдаемых детей отмечались боли в поясничной области, внизу живота, дизурия (у 34% детей).

Продолжительность гематурии при коагулопатиях составила от 2 до 5 дней, продолжительнее была при тяжелой гемофилии (уровень VIII и IX факторов менее 3%).

При ИТП макрогематурия обнаружена при остром кризе заболевания и числе тромбоцитов менее $20 \cdot 10^9/\text{л}$.

При ГВ длительность гематурии, как правило, микрогематурии, зависела от характера поражения почек. Так, при транзиторном «мочевом синдроме» гематурия отмечалась не более 5 недель и не рецидивировала. При гематурическом варианте нефрита при ГВ у части детей гематурия отмечалась в течение ряда лет без нарушения функции почек. Однако при отдаленных сроках наблюдения детей, больных ГВ и «капилляротоксическим нефритом», отмечен исход в хроническую почечную недостаточность (ХПН) у 2 детей из 61 в сроки от 2 до 16 лет от начала нефрита.

Рецидивы макро- и микрогематурии возникли у 23 (22,4%) детей из 103 с коагулопатиями, ИТП, тромбоцитопатиями и чаще отмечены при гемофилии (у 57,7%) и болезни Виллебранда (у 33,3%).

При оценке функционального состояния почек в пробе по Зимницкому на высоте гематурии и после ее купирования выявлены однотипные изменения при всех видах геморрагических заболеваний, указывающие на снижение концентрационной функции почек. Изучение экскреторной функции почек показало наличие дисметаболической нефропатии у 52 (50%) детей, т. е. кристаллурия, кроме основного заболевания, может быть в числе причин гематурии при геморрагических заболеваниях у детей.

Для дальнейшего выявления причин гематурии проводили УЗИ органов мочевой системы, внутривенную урографию (64 ребенка) и динамическую нефросцинтиграфию (ДНСГ) (48 из 164 детей).

УЗИ почек у большинства больных детей выявило аномалии развития и положения почек и чашечно-лоханочной системы (ЧЛС), синдром Фрейли — у 52 (31,1%) пациентов.

Практически у всех больных детей с геморрагическими заболеваниями и синдромом гематурии отмечалось совпадение данных УЗИ и внутривенной урографии (выявлены дистопия почек, удвоение чашечно-лоханочной системы, гипотония и пиелоктазия ЧЛС, гипоплазия почки и др.).

Оба указанных метода не позволяют, однако, достоверно судить о отдельной и суммарной выделительной функции почек.

Для уточнения этих показателей у 48 детей проведено ДНСГ. Это исследование не требует предварительной и гемостатической подготовки детей, имеющих геморрагические заболевания. Мы применяли диэтилентриаминопептациллин (ДТПА), меченный короткоживущим радионуклидом технеция (^{99m}Tc), — соединение, выводимое путем клубочковой фильтрации. Величина выводимой активности составила 1,85 МКБ/кг. Радионуклидное обследование проводили на γ -камере «Омега-500» (эмиссионный компьютерный томограф) производства фирмы «Технокор» (США). Полученную информацию обрабатывали на специальной ЭВМ «МЦС-560».

Метод основан на регистрации изменения активности радионуклидного фармакологического препарата (РФП) в почках и крови, введенного внутривенно, в виде графиков и сцинтиграмм во временном интервале [7, 8].

В результате проведенной ДНСГ чаще, чем при УЗИ определялась поясничная и тазовая дистопия почек.

У всех детей при ДНСГ обнаружено нарушение накопительно-выделительной функции разной степени тяжести, что в сочетании с частыми аномалиями развития и положения почек создает благопри-

ятную почву для гематурии и развития нефрита при ГВ у детей. У части детей при ГВ выявлены косвенные признаки сужения почечных артерий в виде снижения сосудистого объема и перфузии почек, что также в сочетании с аномалиями развития и положения почек создает условия для развития нефрита при ГВ у детей [9, 10].

При ДНСГ у абсолютного большинства детей (у 46 из 48 обследованных) обнаружено очаговое и сегментарное поражение почечной паренхимы и только у 2 детей оно было диффузным. Ведущим нарушением, выявленным при ДНСГ, является преимущественно двустороннее нарушение фильтрации на высоте гематурии. Уменьшение или купирование гематурии сопровождалось улучшением фильтрационной функции почек.

Нарушение экскреторной функции почек сохранялось у 38 из 48 обследованных детей (79%) после купирования гематурии. В период ремиссии геморрагических заболеваний накопительно-выделительная функция почек нормализовалась.

Заключение

Таким образом, гематурия у детей при геморрагических заболеваниях провоцируется уже имеющейся патологией мочевой системы — дистопией почек, патологической подвижностью, синдромом Фрейли, пиелоктазией ЧЛС, гипоплазией почки и др. ДНСГ является необходимым методом обследования детей с синдромом гематурии, позволяющим дополнить картину состояния почек, а также выявить те изменения, которые могут быть не обнаружены при УЗИ и внутривенной урографии, и, следовательно, прогнозировать вероятность рецидивов гематурии при врожденных и приобретенных геморрагических болезнях, а также прогнозировать течение нефрита при ГВ у детей.

ЛИТЕРАТУРА

1. Игнатова М.С., Вельтищев Ю.Е. «Детская нефрология». — Л., 1989.
2. Пытель А.Я., Голигорский С.Д. Избранные главы нефрологии и урологии. — Часть 3. — Л., 1973. — С. 3—118.
3. Федоров Д.В., Буевич Е.И. // Урология и нефрол. — 1998. — № 6. — С. 9—12.
4. Якунина Л.Н., Голубева М.Г., Горбунова С.А. Геморрагический диатез как причина гематурии неясной этиологии. — М., 1994. — С. 101—107.
5. Лаврентьева Н.Н. Изменения в почках при геморрагическом васкулите у детей: Автореф. дисс. ... канд. мед. наук. — М., 1999. — 26 с.
6. Петров В.Ю. Синдром гематурии при геморрагических заболеваниях у детей: Автореф. дисс. ... канд. мед. наук. — М., 2000. — 29 с.
7. Касаев А.А., Цветкова И.Г. // Клиническая нефрология детского возраста. — СПб., 1997. — С. 98—110.
8. Стандартизированные методики радиоизотопной диагностики. — Обнинск, 1987.
9. Петров В.Ю., Сосков Г.И., Плахута Т.Г., Якунина Л.Н. // Сборник научных работ по актуальным вопросам педиатрии. — М., 2001. — С. 35—37.
10. Петров В.Ю., Мазурин А.В., Плахута Т.Г. и др. // Педиатрия. — 2002. — № 2. — С. 37—40.