

С. Б. Дюсенова^{1*}, Н. Б. Бектурганова¹, З. К. Кавкенова¹, А. Н. Құдайқұлова¹,
Г. Ә. Құрман¹, П. Н. Малгельдина¹, Е. В. Сапалиди¹

ТЕРМИНАЛЬНАЯ ХРОНИЧЕСКАЯ ПОЧЕЧЕНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ НА ФОНЕ ДВУХСТОРОННЕГО ОБСТРУКТИВНОГО УРЕТРОГИДРОНЕФРОЗА И ПОЛИКИСТОЗА ОБЕИХ ПОЧЕК

¹Кафедра педиатрии и неонатологии Карагандинского медицинского университета (Караганда, Казахстан)

*Сандугаш Болатовна Дюсенова – д.м.н., профессор кафедры педиатрии и неонатологии Медицинского университета Караганды; e-mail: Dyusenova@qmu.kz, тел.: +77014720912

Хроническая болезнь почек (ХБП) является одной из актуальных проблем современной педиатрии и нефрологии, что связано с упорным ростом частоты хронических прогрессирующих заболеваний почек, развитием терминальной хронической почечной недостаточности (тХПН) и ранней инвалидизацией больных уже в раннем детском возрасте. В данной статье будет описан клинический случай, в котором раскрываются особенности развития тХПН у ребенка с врожденным пороком развития мочевыводящей системы (ВПР МВС) диагностированным в поздние сроки беременности. В статье приводятся анамнез, динамика клинической картины, показатели лабораторных и инструментальных исследований, проведенное лечение на амбулаторном и стационарном этапах. На данный момент почечная функция ребенка компенсируется перитонеальным диализом (ПД) и единственным вариантом благоприятного исхода у данного ребенка является пересадка почки.

Ключевые слова: Хроническая болезнь почек, ВПР МВС, двухсторонний обструктивный уретерогидронефроз, поликистоз обеих почек, перитонеальный диализ.

Хроническая болезнь почек определяется как любое заболевание почек или снижение функции почек, которые существуют не менее 3 месяцев и оказывают влияние на состояние здоровья. В настоящее время известно, что развитию ХБП у детей способствуют генетические, эндогенные, демографические (пол, возраст) и комплекс экзогенных факторов. Основной причиной развития ХБП у детей является врожденные заболевания. [1-2] В данном случае ВПР МВС: двухсторонний обструктивный уретерогидронефроз и поликистоз обеих почек. Уретерогидронефроз представляет собой патологическое расширение чашечно-лоханочной системы почек, а также мочеточника. Доказано что данной патологией чаще всего страдают мальчики. Выраженные препятствия оттоку мочи из почки приводят к хроническому повышению давления, вследствие чего растягивается чашечно-лоханочная система и нарушается ее работоспособность. В таких условиях нефроны получают недостаточное питание, что приводит к их дистрофии, а затем и атрофии, склерозирование паренхимы почечных тканей. [3-5]

Поликистоз почек это врожденная аномалия почек, характеризующаяся наличием в почечной ткани множественных мелкокистозных изменений, нарушающих функционирование органа. Детский поликистоз почек формируется уже в самом начале эмбрионального развития и обуславливается несрастанием канальцев метанефроса (окончательной почки) и собирательных канальцев зачатка мочеточника. Наряду с наследственным фактором, возникновение поликистоза связывают и с другими причинами. Мутации генов могут быть связаны с воздей-

ствием лекарств и химических веществ, разнообразных вирусов и иных отрицательных факторов. [4-5]

В терминальной стадии ХБП назначается заместительная почечная терапия (ЗПТ). В данном случае ребенок получает перитонеальный диализ (ПД). Перитонеальный диализ - один из методов почечно-заместительной терапии, принцип которого заключается в интракорпоральном очищении крови от уремических токсинов при помощи брюшины, которая выполняет роль полупроницаемой мембраны. Через поры брюшины в диализирующий раствор, введенный в брюшную полость, поступают низко- и среднемолекулярные токсины, а также избыток воды из крови больного. ПД легче выполняется, не ограничивает физическую активность, менее инвазивен, чем экстракорпоральные методы лечения, и не требует антикоагуляции. Однако наиболее важным для ребенка и семьи является то, что ПД может быть осуществлен в домашних условиях. Однако перитонеальный диализ требует гораздо более активного участия пациента, чем в центре гемодиализа. Крайне важно обеспечить стерильные условия, чтобы предотвратить осложнения. [6-8]

Описание клинического случая:

Ребенок С., 14.10.2017 года рождения (5 лет) поступил в нефрологическое отделение с диагнозом: Терминальная хроническая почечная недостаточность, ХБП 5 стадия (СКФ- 7 мл/мин): на фоне ВПР МВС: Двухсторонний обструктивный уретерогидронефроз. Поликистоз обеих почек. 20.10.17 имплантация перитонеального катетера. С октября 2017 г. постоянный амбулаторный перитонеальный диализ (ПАПД). Носитель пиелокутанеостом с обеих

Из анамнеза: Выявлен пренатально, УЗИ плода в 30 недель - тазовое предлежание плода. ВПР плода. Поликистоз почек. Выраженное маловодие. УЗИ плода в 31 недель: ВПР МВС. Гидронефротическая трансформация обеих почек. Мегауретер. Кардиомегалия. Маловодие.

Родился 14.10.2017г. Вес-2920,0г., рост-53см. О.головы- 36см. О.груди-35см. Оценка по шкале Апгар 6-7б. Закричал сразу, крик средней силы, тонус снижен. 17.10.2017г. - уретерокутонеостомия с двух сторон. Находился на ИВЛ с 17.10. по 23.10.2017г. Послеоперационный период без осложнений. 20.10.2017г. имплантация ПД – катетера. Начат перитонеальный диализ. Неонатальная пневмония не уточнённой этиологии, период реконвалесценции, ДНО степени. Проведенное лечение в ОРИТН и неонатологии: Антибактериальная терапия: ампициллин 50 мг/кг №10, пиперациллин /тазобактам 70 мг/кг x 3 приема №6; Ванкоген 10мг/кг x 3 раза в день №4, Ванкоген 5 мг/кг x 3 раза в день №3. Альбумин 10 %100 мл №4; Эритроцитарная взвесь №1; Антианемическая терапия: Рекормон 500МЕ/кг ч/з день п/к №4, ферровит из расчета 5 капель/кг; Противогрибковой целью: нофлук 3 мг/кг/сут/72 часа в/в. С бронходилатирующей целью – ингаляции с беродуалом, вентолином x 4 р/сут. С целью облегчения отхождения стула свечи глицериновые по ½ свечиx2 раза, per rectum. Инфузионная терапия по ФПЖ,с учетом электролитнометаболического состава крови. Перитонеальный диализ № 18. С 14.11.17г. на периодическом стационарном лечении в ОНДТ ННЦМД: 14.11.2017г. - Диализный перитонит №1. 08.11.2017г. - устранение пупочной грыжи, паховой грыжи слева и орхидопексии слева. Амбулаторно: 05.03.19г. ребёнок упал с кровати, сделано КТ головного мозга – КТ-картина более характерно для хронической субдуральной гематомы лобно-височно-затылочной долей справа. Дислокация срединных структур. 12.03.19г. проведена операция.

13.05.19г: Проведена микционная цистогрфия – Рентген признаки активно-пассивного ПМР с двух сторон. Учитывая проведение перитонеального диализа, маленького веса пациента(для подключения к гемодиализу в раннем послеоперационном периоде) решено воздержаться от проведения операции (Цистотомия. Уретероцистонеостомия с двух сторон) и наблюдение в динамике. 15.01.2020г мама заметила протечку в следствии дефекта ПД катетера диаметром около 1 мм через 10-15 минут после слива диализата, причину не знает. Дефект закрыт лейкопластырем и установлен зажим на место дефекта, после этого ПД не проводился до госпитализации в больницу. В пути 16.01.20 ребенок стал беспокойным, жаловался на боль в животе в течение часа, температуры не было. Поступил в стационар 16.01.23. Общее время дефекта ПД катетера и отсутствия ПД около 30 часов. Диагностирован диализный перитонит №2. 15.10.2020г поступил внепланово с осложнением ПАПД – диализным перитонитом №3.

Диализный перитонит №4 с 31.01-23.02.2021г. Диализный перитонит №5. 05.03.2021г.

С 31.04-16.05.2021г был очередным диализный перитонит. 27.05.2021г отмечался мутный диализат мама начала цеф 4, 31.05.2021г амбулаторно обследован направлено на госпитализацию в плановом порядке для лечения.

08.06- 13.07.2021г: Поступил в срочном порядке в связи с рецидивирующим диализным перитонитом. 12.06.2021г. в экстренном порядке сделано: удаление ПД катетера с одномоментной имплантации ПД катетера, без осложнения. После установки через 5 дней отмечается признаки диализного перитонита. Проведена лечение. На фоне терапии состояние ребенка улучшилось. При опросе выявлена неправильное проведение сеансов ПАПД, проведена беседа о возможной последствиях. Учитывая выздоровление по диализному перитониту, стабильное состояние, коррекцию ПАПД и базового лечения, ребенок выписыван на амбулаторное лечение по месту жительства. ПАПД проводит мама, с правилами асептики и антисептики ознакомлена, методикам проведения ПАПД обучена, соблюдает.

27.01.2023 появились жалобы на повышение Т до 39С, боли в животе, связи с этим ребенок госпитализируется в нефрологическое отделение. Общее состояние пациента тяжелое за счет терминальной стадии хронической почечной недостаточности, стабильное, компенсированное ЗПТ (ПД). Сознание ясное, самочувствие удовлетворительное. Аппетит сохранен, кормление с общего стола, диету соблюдают, усваивает. На осмотр реагирует адекватно. Ребёнок ходит самостоятельно, активный. Кожные покровы бледно-розовые, чистые от патологических высыпаний, теплые на ощупь сухие. Периферических отёков нет. Дыхание через нос свободное, одышки нет. ЧД 22 в мин. Аускультативно в легких везикулярное дыхание проводится по всем полям, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, ясные. ЧСС 104 в мин, АД 90/60 мм.рт.ст. Живот умеренно увеличен за счёт проводимого перитонеального диализа, при пальпации мягкий, безболезненный. Печень по краю реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Стул со слов мамы регулярный, оформленный. Мочеиспускание по уретере-кутонеостомам с двух сторон, справа снижено, цвет светло-жёлтый, прозрачный. Местный статус: в обеих боковых областях уретерокутенеостомы - состоятельны, слизистая стом розовая, без признаков воспаления, отходит моча светло-желтого цвета, прозрачная. Перитонеальный катетер функционирует, окружающие ткани без признаков воспаления, повязку мама меняет ежедневно соблюдает асептику антисептику.

Были проведены лабораторно-диагностические исследования:

ИХЛ паратиреоидного гормона Паратгормон - 113,20 пг/мл ; ИФА Витамина D 25-ОН витамин D - 37,7 ng/ml : паратгормон и витамин D 25-ОН- повышен.

ОАМ соли в моче - Диализат 21,0 в 1 мкл;

Наблюдения из практики

ОАК: СОЭ (анализатор) - 25 мм/ч ; лейкоциты в крови - 7.3 /л; эритроциты в крови - 3.81 /л ; гемоглобин в крови - 111.0 г/л) ; гематокрит в крови - 34.2 % ; тромбоциты в крови - 291.0 /л; процентное количество нейтрофилов в крови - 41.600 % ; процентное количество лимфоцитов в крови - 45.900 % ; относительное количество моноцитов в крови - 8.600 % ; относительное количество эозинофилов в крови - 2.800 % ; процентное количество базофилов в крови - 1.10 % ; абсолютное количество лимфоцитов в крови - 3.3 /л ; абсолютное количество нейтрофилов в крови - 3.0 /л ; абсолютное количество моноцитов в крови - 0.6 /л ; абсолютное количество базофилов в крови - 0.08 /л: СОЭ-повышен.

Биохимический анализ крови: Альбумин на анализаторе альбумин в сыворотке крови (анализатор) - 35.0 г/л Общий белок на анализаторе общий белок в сыворотке крови - 52.0 г/л. АЛтАТ на анализаторе АЛтАТ - 9.4 МЕ/л ; АСаТ на анализаторе АСаТ - 24.9 МЕ/л ; Са на анализаторе кальций в сыворотке крови (анализатор) - 0.75 ммоль/л. К на анализаторе калий в сыворотке крови - 3.7 ммоль/л ; Cl на анализаторе хлориды в сыворотке крови - 109 ммоль/л ; Na на анализаторе натрий в сыворотке крови - 150 ммоль/л ; Холестерин на анализаторе холестерин в сыворотке крови - 5.68 ммоль/л; Глюкоза в сыворотке крови на анализаторе глюкоза в сыворотке крови - 4.12 ммоль/л; Креатинин на анализаторе креатинин в крови - 533.8 мкмоль/л ; СРБ на анализаторе СРБ - 39.4 мг/л ; Антистрептолизин «О»на анализаторе антистрептолизин «О» - 5.2 МЕ/л ; Мочевина на анализаторе мочевины в сыворотке крови - 14.1 ммоль/л: Альбумин- в пределах нормы, общий белок - понижен, АЛтАТ-понижен, АСаТ-в норме, Са- понижен, Кальций- в норме, Хлор- в норме, Натрий- в норме, Холестерин- в норме, Глюкоза- в норме, Креатинин- повышен, СРБ-повышен, АСЛ-О- в норме, Мочевина-повышена.

Были проведены инструментальные методы исследования:

УЗИ почек, мочевого пузыря с определением остаточной мочи. Заключение: Почки не визуализируются. Свободная жидкость в брюшной полости и малом тазу в значительном количестве

УЗИ гепатобилиопанкреатической области. Заключение: Сгущение желчи. Свободная жидкость в брюшной полости и малом тазу в значительном количестве

Электрокардиографическое исследование. Заключение: Синусовая аритмия. Удлинение.

Эхокардиография. Заключение: Расширение обоих желудочков. МАРС: дополнительная хорда левого желудочка.

На данный момент получает лечение:

Ренвела 800 мг, по 1 табл.-4 р/д;

Рекормон 0,2 мл. 2р/нед подкожно;

Физионил раствор 40 1,36%, объем разового залива 800,0мл , экспозиция 4 часа, всего обменов 6 раз в сутки. Ультрафильтрация ±200мл/сутки;

Фолиевая кислота по 1 мг х 2 раза в день.

Заключение. По данному клиническому случаю можем отметить, что патология у ребенка была выявлена поздно, тем самым приведя данное состояние ребенка к терминальной стадии ХБП. Демонстрирующая актуальность проблемы ХБП у детей с каждым годом возрастает. Необходимо своевременно проведения мероприятий по снижению риска развития, раннюю диагностику и этиотропное лечение основного заболевания, выявлению, профилактике и лечению системных осложнений дисфункции почек.

Важно подчеркнуть, что лечения данного ребенка, мама проводила с погрешностью, что усугубляла состояния ребенка, с вязи с чем, были часты госпитализации в стационар.

Трансплантация почки у ребенка по представленному случаю в сравнении с перитонеальным диализом является радикальным методом и в хорошей степени способствует нормальному физическому и психическому развитию ребенка, быстрому росту, наборе массы тела, что позволяет преодолеть отклонения произошедшее в период болезни.

Но также, необходимо заострить особое внимания на всю сложность адаптации ребенка в новых для него условиях жизни после пересадки почки. Требующее особенно внимательного подхода к вопросам мониторинга посттрансплантационного периода.

ЛИТЕРАТУРА

1 Андреев, А.В. Врожденные пороки развития мочевыделительной системы у детей / А.В. Андреев, М.В. Краснов, Л.П. Никитина // Актуальные проблемы детской уронефрологии : мат-лы науч.-практ. конф. — Чебоксары, 2019. — С. 123–133.

2 Баринов В.Н., Маковецкая Г.А., Моринец П.В. Наш опыт применения перитонеального диализа у детей // Российский вестник перинатологии и педиатрии. — 2017. — Т. 62, № 4. — С. 178.

3 Қанатбаева, Ә. Б. Нефрология : оқулық / Ә. Б. Қанатбаева, Қ. А. Қабұлбаев - Москва : Литтерра, 2016. - 416 с. - ISBN 978-5-4235-0191-4.

4 Хроническая болезнь почек у детей. РЦРЗ (Республиканский центр развития здравоохранения МЗ РК). Версия: Клинические протоколы МЗ РК - 2019 (Казахстан). от «05» декабря 2022 года. Протокол №175.

5 Шумилов П.В., Петросян Э.К., Чугунова О.Л. Детская нефрология : учебник / – М. : МЕДпресс-информ, 2021. – 616 с. (156-167): ил. ISBN 978-5-00030-585-0.

REFERENCES

1 Andreev, A.V. Vrozhdennyye poroki razvitiya mochevydelitel'noy sistemy u detej / A.V. Andreev, M.V. Krasnov, L.P. Nikitina // Aktual'nye problemy detskoj uronefrologii : mat-ly nauch.-prakt. konf. — Cheboksary, 2019. — С. 123–133.

2 Barinov V.N., Makoveckaja G.A., Morinets P.V. Nash opyt primeneniya peritoneal'nogo dializa

u detej // Rossijskij vestnik perinatologii i pediatrii. — 2017. — T. 62, № 4. — S. 178.

3 З. Қанатбаева, Ә. В. Nefrologija : okulyk / Ә. В. Қанатбаева, Қ. А. Қабулбаев - Moskva : Litterra, 2016. - 416 s. - ISBN 978-5-4235-0191-4.

4 Hronicheskaja bolezn' pocheku detej. RCRZ (Respublikanskij centr razvitija zdavoohranenija MZ RK). Versija: Klinicheskie protokoly MZ RK -

2019 (Kazakhstan). ot «05» dekabnja 2022 goda. Protokol №175.

5 Shumilov P.V., Petrosjan Je.K., Chugunova O.L. Detskaja nefrologija : uchebnik / — M. : MEDpress-inform, 2021. — 616 s. (156-167): il. ISBN 978-5-00030-585-0.

Поступила 03.08.2022

S. B. Dyusenova¹, N. B. Bekturganova¹, Z. K. Kavkenova¹, A. N. Kudaikulova¹, G. A. Kurman¹, P. N. Malgeldina¹, E. V. Sapalidi¹

TERMINAL CHRONIC RENAL FAILURE ON THE BACKGROUND OF BILATERAL OBSTRUCTIVE URETHROHYDRONEPHROSIS AND POLYCYSTIC KIDNEY DISEASE OF BOTH KIDNEYS

¹Department of Pediatrics and Neonatology of Karaganda Medical University (Karaganda, Kazakhstan)

Chronic kidney disease (CKD) is one of the urgent problems of modern pediatrics and nephrology, which is associated with a persistent increase in the frequency of chronic progressive kidney diseases, the development of chronic renal failure (CRF) and early disability of patients already in early childhood. This article will describe a clinical case in which the features of the development of CRF in a child with a congenital malformation of the urinary system (MVS) diagnosed in late pregnancy are revealed. The article provides anamnesis, dynamics of the clinical picture, indicators of laboratory and instrumental studies, treatment performed at the outpatient and inpatient stages. At the moment, the renal function of the child is compensated by peritoneal dialysis (PD) and the only option for a favorable outcome for this child is a kidney transplant.

Key words: Chronic kidney disease, acute renal failure, bilateral obstructive ureterohydronephrosis, polycystic kidney disease of both kidneys, peritoneal dialysis.

С. Б. Дюсенова¹, Н. Б. Бектурганова¹, З. К. Кавкенова¹, А. Н. Құдайқұлова¹, Г. Ә. Құрман¹, П. Н. Малгельдина¹, Е. В. Сапалиди¹

*ЕКІЖАҚТЫ ОБСТРУКТИВТІ УРЕТРОГИДРОНЕФРОЗ ЖӘНЕ ЕКІЖАҚТЫ ПОЛИКИСТОЗ
ФОНЫНДАҒЫ ТЕРМИНАЛЬДЫ СОЗЫЛМАЛЫ БҮЙРЕК ЖЕТКІЛІКСІЗДІГІ*

¹Қарағанды медицина университетінің педиатрия және неонатология кафедрасы (Қарағанды, Қазақстан)

Созылмалы бүйрек ақауы педиатрия және нефрология саласында заманауи өзекті мәселелердің бірі болып табылады. Бұл бүйрек ауруларының жиілігі созылмалы прогрессивті тұрақты өсуімен байланысты. Терминальды созылмалы бүйрек жетіспеушілігінің дамуы ерте балалық шақтағы мүгедектікке алып келеді. Бұл мақалада мына клиникалық жағдай яғни, терминальды созылмалы бүйрек жетіспеушілігінің дамуы; балада туа біткен зәр шығару ақауының дамуы; жүктіліктің кеш кезеңінде диагностикалануы сипатталады. Мақалада анамнез, клиникалық көріністің динамикасы, зертханалық және аспаптық зерттеулер, амбулаториялық және стационарлық этапта жүргізілген ем келтірілген. Қазіргі уақытта баланың бүйрек функциясы перитонеальды диализбен сақталуда. Бұл бала үшін ең қолайлы нәтиженің нұсқасы бүйрек трансплантациясы болып табылады.

Кілт сөздер: Созылмалы бүйрек ауруы, зәр шығару жолының туа біткен даму ақауы, екіжақты обструктивті уретрогидронефроз, екіжақты поликистоз, перитонеальды диализ