Автора:Хомовская Алина Александровна, Цымбал Елизавета Игоревна,Бутеец Игорь Федорович. Научный руководитель Галдина Ирина Михайловна.

Хомовская А.А. Клинический случай развития ХПН у ребенка с наследственно детерминированой патологией почек / Хомовская А.А., Цымбал Е.И., Бутеец И.Ф. Галдина И.М.// Матеріали І науково-практичної конференції молодих вчених з міжнародною участю "Проблеми сьогодення в педіатрії" (м. Харків, 16 березня 2016 р.): – м. Харків, 2016. - С.63.

**КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ РАЗВИТИЯ ХПН У РЕБЕНКА С НАСЛЕДСТВЕННО ДЕТЕРМИНИРОВАНОЙ ПАТОЛОГИЕЙ ПОЧЕК.**

***Хомовская А.А., Цымбал Е.И.,Бутеец И.Ф.***

***Научный руководитель* *Галдина И.М.***

**Харьковский национальный медицинский университет**

**Кафедра педиатрии № 1 и неонатологии**

Хроническая почечная недостаточность (ХПН) - интегральный диагноз, который характеризуется морфологическими, функциональными, клиническими и лабораторными признаками поражения почек более 3-х месяцев; или снижением скорости клубочковой фильтрации (СКФ) < 60 мл/мин/1,73м2. Многообразие причин и симптомов ХПН, а также тяжелейшие последствия этого заболевания, привлекают внимание врачей самых разных специальностей. Актуальность этой проблемы растет с каждым годом.

К основным причинам развития ХПН относятся: хронические воспалительные заболевания почек, наследственные и врожденные аномалии развития органов мочевыделительной системы, вторичные поражения почек (при сахарном диабете, артериальной гипертензии), мочекаменная болезнь.

В развитии ХПН наиболее важным моментом является медленное, скрытое нарушение всех почечных функций, о которых больной обычно не подозревает. Признаки почечной недостаточности появляются при гибели 60–75% нефронов, а симптоматика развивается при снижении СКФ ниже 30 мл/мин.

В качестве клинического наблюдения прогрессирования ХПН у ребенка с генетически детерминированой наследственной патологией почек (акроренальный синдром) приводим историю болезни пациента Б., 11 лет.

**Анамнез заболевания**: ребенок болеет в течение 1-го месяца, когда появились вялость, слабость, повторная рвота, что родители связывали с погрешностью в диете. Через две недели от начала заболевания появились пастозность нижних конечностей, отеки на лице, диплопия, нарастали слабость, снижение диуреза, появился тремор конечностей, покашливание.

**Анамнез жизни**:ребенок от 4 беременности, протекавшей физиологично. Роды 4-е, срочные, в сроке гестации 39-40 недель с массой тела при рождении 3000 гр. Рос и развивался с незначительной задержкой: ходит с 2-х лет в связи с особенностями строения нижних конечностей (акродактилия - недорозвитие конечности в виде отсутствия фаланг и частичного их сращения). На 1-м году жизни, со слов матери, при проведении ультразвуковой диагностики (УЗД), было обнаружено уменьшение почек в размерах, в дальнейшем УЗД не проводилось. Ребенок не обследовался. Первый ребенок в семье – умер в периоде новорожденности, диагноз: множественные врожденные пороки развития (патология верхних и нижних конечностей, патология почек). Два брата – 19 и 14 лет – здоровы.

Состояние при поступлении ребенка в клиникутяжелое, что обусловлено метаболическими, водно-электролитными нарушениями, терминальной стадией ХПН (креатинин крови повышен до - 947 мкмоль/л, норма 27-62 мкмоль/л; мочевина крови – 91.0 ммоль/л, норма 1,8–6,4 ммоль/л,СКФ **–** 5-12,5 мл/мин.) Сознание сомнолентное, гиподинамичный, продуктивный контакт затруднен, речь малосвязная. Обращала на себя внимание эктродактилия верхних и нижних конечностей. Аускультативно дыхание ослаблено, справа мелкопузырчатые влажные хрипы. Тоны сердца приглушены, деятельность ритмичная, систоличный шум на верхушке, пульс 102 удара в мин., артериальное давление (АД) – 160/100 мм. рт.ст. Живот при пальпации мягкий. Печень +6,0 см. Олигоанурия. Стул коричневый, кашицеобразный.

Ребенок консультирован узкими специалистами, врачем генетиком. **Установлен диагноз**: Акроренальный синдром (эктродактилия верхних и нижних конечностей). Хроническое заболевание почек V ст. Почечная дисплазия (вторичносморщенные почки). Хроническая почечная недостаточность IV ст. (терминальная стадия). Вторичная артериальная гипертензия. Вторичная кардиомиопатия. Уремическая энцефалопатия. Уремический пульмонит, гидроторакс. Асцит.

В связи с тяжестью состояния больного начато проведения заместительной почечной терапии – экстренного гемодиализа на аппарате «Fresenius 5008 S» с объемом ультрафильтрации (УФ) от 1500 до 2500 мл, скорость УФ – 150-180 мл/мин с последующим формированием артериовенозной фистулы на левой верхней конечности, что позволило увеличить скорость ультрафильтрации до 200-220 мл/мин.

Несмотря на проводимую комплексную этиопатогенетическую терапию, у больного сохранялась устойчивая артериальная гипертензия с подьемом артериального давления(АД) до высоких цифр, что осложнилось развитием острого нарушения мозгового кровообращения (ОНМК) в бассейне левой средней мозговой артерии. В связи с последним проведение родственной трансплантации почки было противопоказано. Рекомендовано решить вопрос о дальнейшей тактике через 3 мес. после эпизода ОНМК.

В настоящее время состояние ребенка тяжелое по основному заболеванию, стабильное. Достигнута адаптация к гемодиализу; показатели азотистого обмена и цифры АД стабилизированы. Пациент готовится к проведению родственной трансплантации почки. Последнее позволит обеспечить более полноценный образ жизни, рост и развитие ребенка, может продлить жизнь и улучшить ее качество.

Вопросы профилактики прогрессирования ХПН, вторичной артериальной гипертензии у пациентов детского возраста находящихся на програмном гемодиализе требуют дальнейшего уточнения.