

лоты (неграм, невиврамон) — 24%, нитрофурановые препараты (фуразолидон, фурадонин) — 69%, энтеросептол — 18% больных, препарат 5-НОК — 16%, сульфамиды (этазол, мадрибон) — 18%. Более эффективными, по нашим данным (улучшение мочевого синдрома, снижение бактериурии), оказались невиврамон, нитрофураны. Препарат 5-НОК применялся для проведения повторных курсов лечения и как противорецидивное средство.

Стимулирующую терапию в виде парентерального введения витаминов группы В, инъекций алоэ, приема апилака и пентоксила, трансфузий плазмы и крови, введения гаммаглобулина мы назначали детям с тяжелым и пролонгированным течением процесса (40 чел.). Санация других очагов хронической инфекции проведена 37 детям, остальным рекомендована адено-тонзиллэктомия после выписки из стационара.

122 ребенка находились в клинике от 4 до 6 недель, 40 — более 2—3 месяцев. 56,8% детей выписаны в состоянии клинико-лабораторной ремиссии, 44% — с остаточным мочевым синдромом и только 9,2% — без перемен (этих детей выписывали либо по категорическому требованию родителей, либо в связи с карантинном в отделении).

50 больных поступили повторно, из них 5 — 3 раза и 7 — 4 раза (в основном, это дети, выписанные с остаточным мочевым синдромом или вторичным пиелонефритом).

При выписке всем больным наряду с диспансерным наблюдением рекомендовано противорецидивное лечение в течение 3—6 месяцев под систематическим контролем мочи, показателей активности воспалительного процесса и периодического (1—2 раза в год) контроля за состоянием почечных функций. Таким образом, пиелонефриты у детей чаще наблюдаются как своего рода осложнения после перенесенных различных инфекционных заболеваний. Окончательный диагноз удается установить лишь при лабораторном исследовании мочи. Процесс в почках отличается довольно пролонгированным течением, вместе с тем ни у одного из наблюдавшихся детей не отмечалось стойкого нарушения функций почек. При настойчивой комплексной терапии удается достичь у большинства детей клинико-лабораторной ремиссии. Наклонность заболевания к рецидивам обосновывает необходимость диспансерного наблюдения и противорецидивной терапии.

Поступила 25 марта 1974 г.

УДК 616.61—002:616—056.7

## НАСЛЕДСТВЕННЫЙ (СЕМЕЙНЫЙ) ГЕМАТУРИЧЕСКИЙ НЕФРИТ

*В. М. Давыдова*

*Кафедра педиатрии № 1 (зав. — проф. Г. Ф. Султанова)  
Казанского ГИДУВа им. В. И. Ленина*

В настоящее время врожденные и наследственно обусловленные нефропатии привлекают все больше внимания специалистов. Выявлена довольно большая распространенность почечных заболеваний наследственного генеза: по данным Ю. В. Вельтищева и В. П. Лебедева наследственные нефропатии составляют 16% всех почечных заболеваний, диагностированных у детей.

Под нашим наблюдением с 1970 г. находится семья М. из Сармановского района ТАССР. Дети Фарид, Лейла и Айрат (11, 7 и 2 лет) поступили в детскую клинику Казанского ГИДУВа с выраженной гематурией и умеренной протеинурией. Семья была обследована в связи с тем, что старший брат Айдар умер в возрасте 13 лет от уремии. По сообщению матери, ребенок родился доношенным, развивался удовлетворительно. В возрасте 3 лет на фоне острого респираторного заболевания отмечался

красный цвет мочи. В 6-летнем возрасте острое респираторное заболевание осложнилось отитом, наступила тугоухость. В дальнейшем у ребенка развились полидипсия, полиурия, истощение, анорексия, повторная рвота. Патологоанатомический диагноз: диффузный гломерулонефрит (смешанная форма), уремия, вторичная анемия, вторично сморщенная почка.

У матери детей диагностирован хронический нефрит.

Фарид, 1960 г. рождения, 3-й ребенок в семье, родился доношенным, развивался удовлетворительно. Перенес пневмонию, корь, грипп, в 4 года после отита у него понижился слух. При поступлении состояние удовлетворительное; физическое развитие соответствует возрасту, упитанность понижена. АД 95/55. Легкие и сердце без патологических изменений. Печень и селезенка не увеличены. Отоларингологом установлен двусторонний неврит слухового нерва. Имеется ретинит правого глаза. В моче белок (105 мг за сутки), эритроциты в разовых порциях — более 100 в поле зрения, по Аддису — Каковскому не поддаются подсчету (15 525 000), лейкоциты — 3—4 в поле зрения. Удельный вес 1010—1018. По эндогенному креатинину клубочковая фильтрация 69 мл/мин., общая канальцевая реабсорбция воды — 90,8%. Общий белок крови 7,48 г%, альбумины — 68,2%, глобулины:  $\alpha_1$  — 4,33%,  $\alpha_2$  — 8,8%,  $\beta$  — 10,82%,  $\gamma$  — 7,85%. Остаточный азот крови — 40 мг%, холестерин — 165 мг%, фосфор — 2,8 мг%, кальций — 8 мг%, железо — 28 мкг%. Кислотно-щелочное равновесие крови: рН 7,4, рСО<sub>2</sub> 47 мм рт. ст., ВВ 48 мэкв/л, АВ 28 мэкв/л, ВЕ + 4 мэкв/л. При экскреторной урографии патологических изменений не выявлено.

Семейный характер заболевания, сочетание гематурии с тугоухостью дали основные диагнозы наследственный гематурический нефрит (синдром Альпорта).

Лейла, 1964 г. рождения, 4-й ребенок в семье, родилась в срок, развивалась удовлетворительно. При поступлении состояние удовлетворительное, физическое развитие среднее, упитанность понижена. АД 90/50. Выслушивается нежный систолический шум в точке Боткина, печень пальпируется у края реберной дуги. Отоларингологом выявлен адгезивный отит, нарушения слуховой функции нет. В моче белок — 33 мг за сутки, много эритроцитов в разовых порциях, по Аддису — Каковскому не считаются, лейкоциты — 5—6 в поле зрения. Удельный вес 1003—1024. По эндогенному креатинину: клубочковая фильтрация 73 мл/мин., общая канальцевая реабсорбция воды — 92%. Общий белок крови 8 г%, альбумины — 69,08%, глобулины:  $\alpha_1$  — 4,92%,  $\alpha_2$  — 5,69%,  $\beta$  — 8,98%,  $\gamma$  — 11,30%. Остаточный азот крови — 28,4 мг%, холестерин — 150 мг%, кальций — 9 мг%, фосфор — 2,8 мг%, железо — 25 мкг%. Кислотно-щелочное равновесие крови: рН 7,3, рСО<sub>2</sub> 55 мм рт. ст., ВВ 45 мэкв/л, АВ 25 мэкв/л, ВЕ + 1 мэкв/л. Экскреторная урография не обнаружила патологии.

На основании анамнеза и клинической картины у девочки также был диагностирован наследственный гематурический нефрит.

Айрат, 1969 г. рождения, 5-й ребенок в семье, родился в срок с весом 3750 г, на первом году жизни несколько раз болел острыми респираторными заболеваниями. Поступил в клинику в возрасте 1 года 2 месяцев с явлениями гипотрофии I ст. (дефицит веса 13%), рахита II ст. в периоде реконвалесценции. Границы сердца нормальные, нежный систолический шум на верхушке, акцент 2-го тона над легочной артерией. АД 105/60. Дыхание жесткое, перкуторный звук легочный. Печень пальпируется на 2 см ниже края реберной дуги. Нарушений слуха не обнаружено.

В моче белок (66 мг за сутки), эритроциты в разовых порциях — 5—6 в поле зрения, по Аддису — Каковскому — 7 200 000, лейкоциты — 810 в поле зрения. Удельный вес 1002—1024. При анализе крови выявлена железодефицитная анемия легкой степени, незначительный лейкоцитоз, нейтрофилез; РОЭ 16 мм/час. Общий белок крови — 6,4 г%, альбумины — 58,74%, глобулины:  $\alpha_1$  — 4,9%,  $\alpha_2$  — 13,99%,  $\beta$  — 10,31%,  $\gamma$  — 12,06%. Остаточный азот крови — 11,5 мг%, холестерин — 150 мг%, кальций — 9 мг%, фосфор — 4,9 мг%, железо — 25 мкг%.

Диагноз: наследственный гематурический нефрит.

В клинике проводилось симптоматическое лечение с применением антибиотиков, нитрофурановых препаратов, рутин, димедрола, глюконата кальция, витаминов В<sub>1</sub>, В<sub>2</sub>, С, не давшее заметного эффекта. Длительная терапия препаратами хинолинового ряда (делагил — 4—9 месяцев) также оказалась безрезультатной. Кортикостероидные препараты при этом заболевании считаются противопоказанными, так как они могут ухудшить течение процесса и ускорить развитие почечной недостаточности [1]. Для предупреждения прогрессирования болезни необходимо соблюдать правильный режим и проводить профилактику острых респираторных и других интеркуррентных заболеваний.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Бадалян Л. О., Таболин В. А., Вельтищев Ю. Е. Наследственные болезни у детей. Медицина, М., 1971.— 2. Игнатова М. С., Вельтищев Ю. Е. Болезни почек у детей. Медицина, М., 1973.

Поступила 8 апреля 1974 г.