

## ЗНАЧЕНИЕ ПРЕДРАСПОЛОЖЕННОСТИ В РАЗВИТИИ И ДИАГНОСТИКЕ ЗАБОЛЕВАНИЙ ПОЧЕК

*С. В. Мальцев, В. М. Давыдова*

*Кафедра педиатрии № 1 (зав.— проф. С. В. Мальцев) Казанского института  
совершенствования врачей имени В. И. Ленина*

В течение 1983—1986 гг. в нефрологическом отделении было обследовано 1896 детей с заболеваниями мочевой системы. Применение широкого комплекса клинических, лабораторных, рентгенологических методов позволило диагностировать 20 различных вариантов почечной патологии внутри 12 нозологических групп. В общей структуре заболеваний почек у детей приобретенные нефропатии составили 81%.

Пиелонефрит в настоящее время является преобладающей нозологической формой; он был диагностирован у 1406 человек, то есть у 74,2% от числа почечных больных. Соотношение первичного и вторичного пиелонефрита составило, по нашим данным, 1:8. Внедрение в практику метода урофлоуметрии привело к улучшению диагностики, а следовательно, к увеличению числа выявленных больных пиелонефритом с функциональной обструкцией, обусловленной наличием нейрогенного мочевого пузыря. Тщательная дифференциальная диагностика гематурий, особенно протекающих в виде изолированного мочевого синдрома, способствовала уменьшению удельного веса гломеруло-нефрита у детей до 3,9%. Врожденные и наследственные нефропатии, включающие наследственный нефрит, тубулопатию, дисметаболическую нефропатию, почечные дисплазии и аномалии мочевой системы, были обнаружены у 19% почечных больных.

В рамках II Республиканской (РСФСР) программы по детской нефрологии мы провели углубленное обследование семей, в которых имеется почечная патология, с целью выявления наиболее значимых факторов предрасположенности к развитию нефропатий у детей и создания системы раннего обнаружения у них заболеваний почек.

Изучение родословных 1140 детей с заболеваниями почек показало, что так называемые семейные нефропатии составляют 18%. Термин «семейные нефропатии» указывает на наличие почечных заболеваний у нескольких членов семьи, причем эти заболевания могут быть однотипными в клиническом и морфологическом выражении или неоднородными; наследственными, врожденными и приобретенными.

Во взятых под наблюдение 190 семьях из 1700 родственников, включая пробандов — больных детей, заболевания почек были у 582 (34,2%) человек. В структуре заболеваний мочевой системы у взрослых членов семей I, II и III степени родства

34% больных страдали мочекаменной болезнью, 34% — пиелонефритом, 15% — гломеруло-нефритом, 10% — аномалиями мочевой системы, 7% — прочими заболеваниями почек.

Было проведено сравнительное изучение состояния здоровья родственников детей с нефропатиями из наблюдавшихся семей и родственников из семей здоровых пробандов. В семьях больных детей заболевания почек выявлены у 27,9% родственников, сердечно-сосудистой системы — у 7,8%, нарушения обмена веществ — у 3,7%, болезни желудочно-кишечного тракта — у 4,5%, среди родственников здоровых пробандов — соответственно у 0,53%, 6,9%, 3,2%, 4,5%. Таким образом, частота заболеваний почек в группе семейных нефропатий была в 50 раз выше при примерно одинаковом числе больных с сердечно-сосудистой патологией, обменными заболеваниями и болезнями желудочно-кишечного тракта.

Изучение состояния здоровья родителей в группе семейных нефропатий показало, что в 68% семей заболеванием почек страдала мать, в 20% — отец, в 6% — оба родителя. Связь между заболеваниями родителей и их детей может иметь генетическую природу или зависеть от тератогенных влияний заболевания матери на антенатальное развитие ребенка. В наших наблюдениях наличие почечных заболеваний в 51% семей сочеталось с неблагоприятным акушерским анамнезом: токсикоз I половины беременности был у 26%, II половины — у 29%, угроза прерывания беременности — у 16%. В ряде случаев констатировано сочетание 2—3 факторов. Болезни во время беременности (пневмония, грипп, ОРЗ, анемия, пищевая аллергия) перенесли только 5% матерей, причем лекарства принимались только 1% матерей. Патология родов была отмечена у 10% матерей. Социально-экономические факторы не оказывали влияния на развитие семейных нефропатий. Профессиональные вредности были выявлены лишь в 2 семьях.

В группе семейных нефропатий (190 семей) было 250 детей: из них 217 (86,8%) страдали заболеваниями почек, только 33 (13,2%) ребенка были здоровы.

Всем больным детям было проведено клиническое и лабораторное обследование, включавшее изучение функции почек. 100 детей и их больные родители были обследованы по расширенной программе с дополни-

тельными биохимическими анализами дисметаболических нарушений. В результате было выделено 8 нозологических групп. Моногенно наследуемые нефропатии, при которых наличие патологического гена реализуется в болезнь вне зависимости от внешних влияний, были диагностированы у 3% больных (наследственный нефрит — 2,6%, тубулопатии — 0,3%). Полигенно наследуемые заболевания почек были обнаружены у половины больных детей (дисметаболические нефропатии — 16,8%, вторичный дисметаболический пиелонефрит — 35,3%). Это мультифакториальные заболевания, их трансформация в болезнь осуществляется только при определенных условиях внешней среды, и, меняя эти условия, например питание, можно предупредить развитие почечного заболевания.

Врожденные заболевания почек, которые могут быть обусловлены наследственными факторами или зависеть от тератогенных воздействий в антенатальном периоде развития плода, были диагностированы у  $1/4$  больных в виде аномалий мочевой системы (15,8%) и почечных дисплазий (9,5%). Данная патология существует у ребенка уже при рождении.

Приобретенные нефропатии, в развитии которых большее значение имеют внешние факторы, бактериальная или вирусная инфекция, были выявлены у 19,6% больных (первичный пиелонефрит — у 16,4% и гломерулонефрит — у 3,2%) из группы семейных нефропатий. Предполагают, что предрасположенность, например, к развитию гломерулонефрита может реализоваться через дискоординацию функций Т- и В-лимфоцитов, которая передается по наследству и проявляется в условиях воздействия на организм нефритогенных штаммов стрептококков.

Таким образом, в общей структуре заболеваний почек у детей на долю врожденных и наследственных заболеваний приходится 19%, а в группе семейных нефропатий — 80,5%, в то же время приобретенные нефропатии составляют всего 19,5%.

Врожденные и наследственные нефропатии характеризуются случайным выявлением, торпидным течением, малой эффективностью антибактериальной терапии. Этим детям противопоказано применение гормонов и иммунодепрессантов. Именно у них отмечаются неблагоприятный прогноз и исход в хроническую почечную недостаточность. Так, из 8 длительно наблюдавшихся нами больных с почечной дисплазией у 3 детей были рано выявлены признаки почечной недостаточности.

Самую большую группу семейных нефропатий (более 50%) составили больные дети с нефропатиями обменного генеза в сочетании с интерстициальным нефритом и пиелонефритом. В семейном анамнезе у 75%

больных была обнаружена мочекаменная болезнь. Обращает внимание значительное преобладание девочек (80%) среди больных детей, а в семейном анамнезе — больных матерей с мочекаменной болезнью (85%). Нарушения обмена щавелевой кислоты и кальция наблюдались в 3 раза чаще, чем нарушения обмена мочевой кислоты. При биохимическом исследовании крови и мочи у больных с оксалатно-кальциевой нефропатией даже в периоде клинко-лабораторной ремиссии при нормальном уровне мочевой кислоты в крови ( $0,24 \pm 0,01$  ммоль/л) определялось повышенное выделение оксалатов с мочой (в среднем  $29,1 \pm 2,1$  мг/сут), а также мочевой кислоты ( $2,3 \pm 0,1$  ммоль/сут) и кальция ( $56,7 \pm 3,0$  мкмоль  $\cdot$  кг $^{-1}$   $\cdot$  сут $^{-1}$ ), при пониженном выделении магния ( $1,24 \pm 0,02$  ммоль  $\cdot$  кг $^{-1}$   $\cdot$  сут $^{-1}$ ), что создает благоприятные условия для камнеобразования. У здоровых детей выведение с мочой оксалатов составило  $10,7 \pm 1,9$  мг  $\cdot$  кг $^{-1}$   $\cdot$  сут $^{-1}$ , мочевой кислоты —  $1,7 \pm 0,1$  ммоль/сут, кальция —  $42,2 \pm 2,2$  мкмоль  $\cdot$  кг $^{-1}$   $\cdot$  сут $^{-1}$ , магния —  $1,46 \pm 0,03$  ммоль  $\cdot$  кг $^{-1}$   $\cdot$  сут $^{-1}$ . Выведение этаноламина с мочой у детей с оксалатно-кальциевой нефропатией было выше почти в 2 раза ( $1,11 \pm 0,04$  и  $0,61 \pm 0,03$  ммоль/сут), чем у здоровых, что свидетельствовало об активации процессов мембранолиза. Аналогичные изменения, но выраженные в большей степени были отмечены у матерей с оксалатно-кальциевой мочекаменной болезнью.

У детей с уратной нефропатией было увеличено содержание мочевой кислоты в крови ( $0,37 \pm 0,02$  ммоль/л) при нормальном уровне в моче кальция ( $47,2 \pm 4,0$  мкмоль  $\cdot$  кг $^{-1}$   $\cdot$  сут $^{-1}$ ), оксалатов ( $14,2 \pm 2,2$  мг/сут), магния ( $1,45 \pm 0,1$  ммоль  $\cdot$  кг $^{-1}$   $\cdot$  сут $^{-1}$ ), несколько повышенном выделении мочевой кислоты ( $2,0 \pm 0,1$  ммоль/сут) и тенденции к увеличению выведения этаноламина ( $0,68 \pm 0,03$  ммоль/сут). Аналогичные изменения были выявлены и у матерей с уратной мочекаменной болезнью.

Ретроспективное изучение анализов мочи показало, что среди детей с дисметаболическими нарушениями эритроцитурия и кристаллурия имели место у  $1/3$  больных до 3 лет и у  $2/3$  — до 7 лет. Ввиду того что у 80,5% больных детей с семейными нефропатиями были диагностированы наследственные и врожденные заболевания почек, у 51% имелся неблагоприятный акушерский анамнез, а самую большую группу семейных нефропатий составили дети с нефропатиями обменного генеза мы рекомендуем для ранней диагностики болезней почек обязательное изучение родословной, антенатального периода развития ребенка и регулярные анализы мочи у детей из группы риска с 3-месячного возраста с учетом минимальных изменений.

Поступила 22.12.87