

внутрижелудочковой проводимости на величину систолического АД, а так же на характер ночного снижения АД (табл.2).

Таблица 2

Корреляционный анализ

	Высота P, мм	P, сек	PQ, сек	QRS, сек	T, мм
Dipper	-0,02	0,08	-0,22	0,3	-0,277
Night-peakers	-	-	-	-	-
Non-dipper	0,172	0,112	-0,005	-0,546	0,240
Over-dipper	-0,192	-0,02	0,177	0,3	0,04
Лабильная АГ	-0,06	-0,382	-0,171	0,05	0,212
Стабильная АГ	0,06	0,382	0,171	-0,05	-0,212

Выводы:

1. Биоэлектрическая активность миокарда у детей с первичной АГ проявляется замедлением внутрипредсердной и внутрижелудочковой проводимости при ускорении атриовентрикулярной проводимости, а так же повышением электрической активности предсердий.

2. В наибольшей степени указанные нарушения биоэлектрической активности миокарда выражены у мальчиков со стабильной формой АГ.

3. Внутрижелудочковая проводимость оказывает определяющее влияние на величину систолического АД и на характер ночного снижения АД у детей с первичной АГ.

Список литературы:

1. Бекезин В.В. Артериальная гипертензия у детей у подростков. / В.В. Бекезин. - Смоленск, 2016.- 135 с.

2. Berkin K.E. Essential hypertension: the heart and hypertension. / K.E. Berkin - UK, 2001. - 35 с.

3. Kadi H. Tokat. Fragmented QRS complexes are associated with increased left ventricular mass in patients with essential hypertension / H. Tokat. Kadi - Turkey, 2013. – 235 с.

4. Koichubekov B.K. Nonlinear analyses of heart rate variability in hypertension / B.K. Koichubekov // - Kazakhstan, - 2018. – 64 с.

УДК 616.61

Петрова А.Э., Сафина Е.В.

ПРОБЛЕМА ЛЕЧЕНИЯ ВРОЖДЕННОГО ПОЛИКИСТОЗА ПОЧЕК У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

Кафедра детских болезней лечебно-профилактического факультета
Уральский государственный медицинский университет
Екатеринбург, Российская Федерация

Petrova A.E., Safina E.V.

**THE PROBLEM OF TREATMENT OF CONGENITAL POLYCYSTIC
KIDNEY DISEASE AT THE LATE DIAGNOSTICS OF THE DISEASE AND
IN YOUNG CHILDREN**

Department of children's diseases
Ural state medical university
Yekaterinburg, Russian Federation

E-mail: anastasia_petrova_med@mail.ru

Аннотация. В статье изложен клинический случай поликистоза почек у ребенка по детскому типу.

Annotation. The article presents a clinical case of polycystic kidney disease in a child of a children's type.

Ключевые слова: дети, почки, поликистоз, ХБП, ХПН, АДПП, АРПП.

Key word: children, kidneys, polycystosis, CKD, СКФ

Введение

Под поликистозом почек понимают хроническое, наследственное заболевание, в основе которого лежит образование в почках кист, разных размеров и содержимому, приводящее в конечном итоге к развитию хронической почечной недостаточности. Различают поликистозную болезнь, наследуемую по аутосомно-доминантному типу (АДПП — поликистоз взрослых) и наследуемую по аутосомно-рецессивному типу (АРПП — поликистоз детей) [2].

Наиболее значимой причиной возникновения АДПП являются мутации в гене PKD1, который располагается на хромосоме 16p13.3 и кодирует мембранный гликопротеин, полицистин. Этот вариант встречается в 85% семей. Примерно 15% случаев АДПП ассоциируют с мутациями в PKD2 гене, расположенном на хромосоме 4q13-23 и кодирующим протеин, который находится во взаимодействии с полицистином. Также описаны мутации, которые не связаны с генами PKD1 и PKD2. При АРПП генетический локус располагается на хромосоме 6p21. Клинические проявления при АРПП определяются молекулярно-генетической гетерогенностью генетического локуса [1].

В последние годы в России наблюдается рост больных с терминальной стадией хронической почечной недостаточности (ХПН). В структуре причин, приводящих к терминальной стадии ХПН, 3-е место после гомерулонефрита и пиелонефрита занимает поликистоз почек. Поликистоз с т ХПН встречается у 8-10%, а доля летальных исходов очень велика — до 75% при АРПП. АДПП — наиболее распространенное генетически детерминированное поражение почек с частотой встречаемости от 1:400 до 1:1000 новорожденных. Приблизительно

12,5 млн человек на земном шаре страдают АДПП, а АРПП встречается гораздо реже — от 1:10000 до 1:20000 новорожденных [2, 3].

Цель исследования – рассмотреть проблемы лечения поликистоза почек у детей раннего возраста на современном этапе медицины.

Материалы и методы исследования

При изучении клинического случая была рассмотрена история болезни ребенка с поликистозом обеих почек. В ходе исследования применялись аналитический и описательный методы.

Результаты исследования и их обсуждение

Пациентка X в возрасте 1 года 5 месяцев.

Ребенок от 3 беременности, 3 родов. Антенатально выявлен порок МВС — кистозная дисплазия почечной ткани, врачи рекомендовали сделать прерывание беременности, но мать отказалась, несмотря на аргументацию необходимости данной медицинской манипуляции. Ребенок родился в срок, состояние после рождения удовлетворительное, адаптировался без особенностей.

Учитывая выявленный порок развития ребенок был переведен в ОПН, где девочка прошла обследование, диагноз: Хроническая болезнь почек V стадии (международная классификация). Хроническая почечная недостаточность III степени (по Рябову), как исход дисплазии ткани почек, гипоплазии левой почки. Вторичный пиелонефрит, клинико — лабораторная ремиссия.

В биохимическом анализе крови наблюдалось нарастание почечной недостаточности, а именно повышение уровня креатинина до 358 мкмоль/л, мочевины до 13 ммоль/л.

К концу 1-ой недели жизни состояние ребенка расценивалось как среднетяжелое, по течению почечной недостаточности, на фоне проводимой терапии отмечено снижение креатинина до 237 мкмоль/л, но наблюдалось нарастание мочевины до 14,5 ммоль/л, наблюдались признаки ацидоза, который хорошо корректировался раствором бикарбоната натрия.

На 3-ей недели жизни наблюдалась положительная динамика в виде стабилизации состояния, ребенок находился без инфузионной корректирующей терапии, наблюдалась легкая гипонатриемия, уровень креатинина снизился до 220 мкмоль/л и мочевины до 14 ммоль/л, и в динамике не нарастали.

За время госпитализации были проведены инструментальные исследования:

МРТ — кистозная дисплазия обеих почек. Гипоплазия левой почки, пиелоктазия слева.

ДРСГ — почки достоверно не визуализируются, функция их не определяется. Сцинтиграфические признаки ХПН.

УЗИ сосудов почек — снижение васкуляризации обеих почек. Снижение скоростных показателей кровотока в паренхиме.

Из отделения патологии новорожденных была выписана с уровнем креатинина 206 мкмоль/л, мочевины 16 ммоль/л под наблюдение участкового педиатра, нефролога.

С указанного времени девочка постоянно находится под наблюдением специалистов. На фоне течения основного заболевания отмечена анемия, почечного генеза, по поводу чего с 4-х месяцев начала получать Эпокрин по схеме.

Последняя госпитализация была в 1 год в нефрологическое отделение для лабораторного контроля функции почек и имплантации перитонеального катетера.

При поступлении уровень мочевины 28,89 ммоль/л, креатинина 210 мкмоль/л. При выписки из отделения уровень мочевины снизился до 23,56 ммоль/л, а креатинина до 203 мкмоль/л.

Результаты инструментального обследования:

УЗИ почек и мочевого пузыря — кистозная дисплазия почек. Гипоплазия левой почки.

УЗДГ сосудов почек — снижение васкуляризации обеих почек, значительнее левой. Повышение показателей периферического сосудистого сопротивления на всех уровнях справа. На уровне устья слева. Снижение скоростных показателей кровотока на левой почечной артерии.

Учитывая, что ребенок готовится к диализу, проведена операция по имплантации перитонеального катетера. В плане перевод ребенка на заместительную почечную терапию, но мама не понимает необходимость такой терапии перед аллотрансплантацией почки от нее.

В настоящий момент ребенку 1 год 5 месяцев отмечается отставание в физическом развитии, а именно по показателю роста (2 центильный коридор), сохраняется анемия (104 г/л). На постоянной основе получает ежедневно лечение: Кетостерил 3 таблетки 3 раза день, Энап 0,625 мг утром, Эпокрин 1000 ЕД 2 раза в день п/к, сода 4% внутрь по 1 чайной ложке 3 раза в день.

Выводы:

1. Лечение поликистоза почек у детей раннего возраста составляет большую проблему, не смотря на возможности современной медицины, так как нет возможности начать гемодиализ и осуществить трансплантацию почки в грудном возрасте (площадь поверхности тела меньше 1,73 м²);

2. При антенатальном выявлении поликистоза почек женщинам рекомендуется прервать беременность, так как лечение и поддержание таких детей весьма трудное, из-за отсутствия технологий в сфере диализа у грудных детей, а также проблем трансплантации;

Список литературы:

1. Андреева Э.Ф. Аутосомно-доминантный и аутосомно-рецессивный поликистоз почек. / Э.Ф. Андреева, В.И. Ларионова, Н.Д. Савенкова // Нефрология. – 2004. – Т. 8. – № 2. – С. 7-13.

2. Волынец Л.И. и др. Поликистоз почек: современное состояние проблемы. / Л.И. Волынец, Д.В. Нарезкин, А.Н. Толкачев, Е.В. Аниканова // Вестник Смоленской Государственной Медицинской академии. – 2011. – Т. 10. – № 2. – С. 47-52.

3. Чугунова О.Л. Поликистозная болезнь почек у новорожденных и детей раннего возраста: проблемы диагностики, ведения, лечения. / О.Л. Чугунова, С.В. Черкасова, Е.Л. Туманова, П.В. Шумилов и др. // Педиатрия. - 2015. – Т. 94. – № 3. – С. 88-94.

УДК 159.922.736.2.

**Покрышкина А. В., Прохорова А. В., Силантьева А. Д., Трубина Н.В.,
Чернова Е.М.**

**ОСОБЕННОСТИ ФИЗИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ ДЕТЕЙ С ЗАДЕРЖКОЙ
РЕЧЕВОГО РАЗВИТИЯ**

Кафедра детских болезней лечебно-профилактического факультета
Уральский государственный медицинский университет
Екатеринбург, Российская Федерация

**Pokryshkina A.V., Prokhorova A.V., Silantyeva A.D., Trubina N.V., Chernova
E.M.**

**FEATURES OF PHYSICAL DEVELOPMENT IN CHILDREN WITH
DELAYS OF SPEECH DEVELOPMENT**

Department of children's diseases of the medical faculty
Ural state medical university
Yekaterinburg, Russian Federation

E-mail: AVladimirova@gmail.com

Аннотация. В статье рассматриваются особенности физического развития детей с задержкой речевого развития.

Annotation. The article discusses the features of physical development in young children with delayed speech development.

Ключевые слова: задержка речевого развития, физическое развитие.

Key words: delayed speech development, physical development.

Введение

Речевое развитие рассматривается как совокупность последовательных морфологических, физиологических, биохимических преобразований организма, являющихся предикторами овладения ребенком речевой функцией.

Под термином “задержка развития” принято понимать совокупность синдромов отставания психического развития в целом или же отдельных ее функций (сенсорных, речевых, моторных, эмоционально-волевых), а также замедленных темпов активации возможностей организма [2]. Задержка речевого развития (далее ЗРР) в раннем возрасте наиболее часто приводит к закреплению психического отставания и формированию речевых нарушений [4].