

Поликистоз почек, впервые выявленный во время беременности



Т.В. Дзюбанчук

Акушер-гинеколог высшей категории, женская консультация поликлиники № 2 Деснянского района г. Киева

Клинический случай

В женскую консультацию Деснянского района г. Киева обратилась беременная К., 21 год, в сроке 27 нед (беременность у пациентки первая). До этого женщина наблюдалась в женской консультации по предыдущему месту жительства. На учет беременная стала в 7-8 нед; жалоб не предъявляла. При первичном обследовании

в анализе мочи был выявлен белок 0,3 г/л, лейкоциты 9-11 в поле зрения (п/з), слизь в умеренном количестве. В общем анализе крови и других лабораторных исследованиях патологических изменений обнаружено не было. Масса тела беременной — 61 кг, рост — 167 см, АД — 115/80 мм рт. ст.

Данные анамнеза: беременность первая; менструации появились в 13 лет, носили регулярный характер, продолжительность — 3-4 дня при 28-дневном цикле. Хронических заболеваний нет; данные о проведенных ранее анализах мочи отсутствуют; патологию мочевыделительной системы ранее не подозревали. Данные семейного анамнеза: мать страдает артериальной гипертензией, других заболеваний нет; сведения о состоянии здоровья отца отсутствуют.

Повторно анализ мочи проведен на 13-й нед: белок 0,3 г/л, лейкоциты 20-25 в п/з, эритроциты малоизмененные 2-3 в п/з, слизь в значительном количестве, бактерии — умеренно; жалоб беременная не предъявляла, самочувствие сохранялось хорошее, АД — 120/80 мм рт. ст. Выполнен анализ мочи по Нечипоренко: лейкоциты 12 тыс./мл, эритроциты 1,5 тыс./мл; определена суточная протеинурия — 450 мг. На основании этих данных врачом женской консультации установлен диагноз «пиелонефрит» и назначен амоксициллин/клавуланат 625 мг 2 р/сут в течение 5 дней.

Однако назначенное лечение в связи с хорошим самочувствием беременная не принимала и в следующий раз обратилась в женскую консультацию в сроке 21 нед.

Результаты общего анализа мочи: протеинурия 0,6 г/л, кетоны 1+, лейкоциты 14-17 в п/з, эритроциты малоизмененные 3-4 в п/з, эритроциты измененные 2-3 в п/з, бактерии — умеренно. Результаты УЗИ: почки расположены в типичном месте, размеры незначительно увеличены; обе почки содержат единичные кисты размером 5-20 мм с четкими контурами, паренхима почек, не содержащая кист, нормальной эхогенности; имеется дифференциация коркового и мозгового слоя; в паренхиме печени несколько кист диаметром от 10 до 45 мм. Заключение УЗИ — поликистоз почек и печени.

По результатам проведенных исследований врачи женской консультации рекомендовали беременной госпитализацию. Однако женщина от госпитализации отказалась, мотивируя решение вполне удовлетворительным самочувствием, отсутствием жалоб.

Были проведены биохимическое исследование крови (общий белок 61 г/л, альбумины 28 г/л, глобулины 33 г/л, билирубин 16,4 мкмоль/л, креатинин 128 мкмоль/л, мочевины 6,7 ммоль/л, глюкоза 4,1 ммоль/л), анализ мочи по Нечипоренко (лейкоциты 9,5 тыс./мл, эритроциты 4,8 тыс./мл); определена суточная протеинурия (920 мг). Рекомендована консультация уролога (не проведена). Назначен цефтриаксон по 1 г 2 р/сут внутримышечно в течение 5 дней, что выполнено в амбулаторных условиях. Кроме того, женщине были назначены рег ос спазмолитики, поливитамины и пробиотики.

На сроке беременности 28-29 нед состояние удовлетворительное, жалоб нет. В общем анализе крови: гемоглобин 104 г/л, эритроциты $3,1 \times 10^{12}$ /л, цветной показатель 0,8, лейкоциты $8,4 \times 10^9$ /л, тромбоциты 291×10^9 /л, СОЭ 42 мм/ч; в общем анализе мочи: относительная плотность 1012 г/л, белок 0,33 г/л, глюкоза — не обнаружена, кетоны — не обнаружены, эпителиальные клетки 7-9 в п/з, лейкоциты 7-9 в п/з, эритроциты 4-6 в п/з.

Вопросы

1. Может ли врожденное заболевание «поликистоз почек» не проявляться в течение 21 года жизни?
2. Какой должна быть дальнейшая тактика ведения беременности, предполагаемый срок, способ и место родоразрешения?
3. Какое должно быть рекомендовано дополнительное обследование и лечение?
4. Каков прогноз для больной в будущем?



Представленный клинический случай комментирует **руководитель отделения внутренней патологии беременных Института педиатрии, акушерства и гинекологии НАМН Украины, доктор медицинских наук, профессор Владимир Исаакович Медведь.**

— Прежде чем проанализировать этот клинический случай, хотелось бы поблагодарить его автора и редакцию за предоставленную возможность решать профессиональные вопросы в форме обсуждения, принятой во всем мире, но столь редко практикуемой в отечественной медицине.

Изложенные выше клинические данные позволяют со значительной степенью вероятности сформулировать такой диагноз: хроническая болезнь почек II стадии: поликистоз почек и печени (аутосомно-доминантный вариант наследования), взрослый тип.

Поликистоз почек является одной из наиболее распространенных генетических болезней человека, встречающейся в одном случае на 400-1000 новорожденных. По типу наследования поликистоз бывает аутосомно-доминантным (АДПКП) и аутосомно-рецессивным (АРПКП). Вероятность наследования АДПКП в случае болезни одного из родителей составляет 50%, обоих — 100%. Существует два клинических типа такого поликистоза почек — неонатальный и взрослый. Нередко, помимо почек, кистозным процессом поражена печень, поджелудочная железа, селезенка.

Неонатальный АДПКП составляет 25% всех случаев, как правило, проявляется рано; размеры почек увеличены уже у новорожденного ребенка; в дальнейшем появляется эритроцитурия, гипертензия, почечная недостаточность. Взрослый тип АДПКП составляет 75%; клинически проявляется в подростковом, юношеском или даже взрослом возрасте; протекает медленнее и более благоприятно. Если продолжительность жизни больных неонатальным АДПКП составляет несколько месяцев, в лучшем случае — лет, то у взрослых АДПКП может протекать на протяжении десятилетий, иногда вплоть до глубокой старости.

АРПКП наследуется от родителей — носителей патологического гена и реализуется с вероятностью 25%. Если носителем гена является только один из родителей, вероятность рождения больного ребенка крайне низкая (<1%). При развитии заболевания первично поражаются только проксимальные почечные канальцы, позже — собирательные трубочки.

Почки значительно увеличены; кисты мелкие и многочисленные, причем их количество со временем увеличивается; эхогенность паренхимы повышена; корковый и мозговой слои дифференцируются нечетко. В отличие от АДПКП кисты очень редко встречаются в печени и других органах.

Выделяют 4 клинических типа АРПКП: пренатальный, неонатальный, детский и ювенильный. Эти типы различаются процентом кистозно дилатированных канальцев, что в конце концов определяет тяжесть болезни и прогнозируемую продолжительность жизни. При пренатальном АРПКП кистозно изменены более 90% канальцев, новорожденные нежизнеспособны (синдром Поттера). Неонатальный тип характеризуется поражением 60-90% канальцев, почечная недостаточность развивается в течение первых месяцев жизни. Детский и ювенильный типы прогрессируют медленнее, при этом успевают развиться анемия, гипертензия. При ювенильном АРПКП длительность жизни больных может составлять до 50 лет.

Таким образом, отвечая на первый из поставленных вопросов, можно сказать, что многолетнее латентное течение поликистоза почек наиболее вероятно при взрослом типе аутосомно-доминантного варианта заболевания. У беременной К. диагноз фактически был установлен на основании данных ультразвукового исследования, которое следовало выполнить раньше, поскольку имел место явный мочевого синдром, нуждавшийся в уточнении.

Помимо несвоевременного проведения ультразвукового исследования, следует обратить внимание и на некоторые другие ошибки врачей женской консультации. Не было назначено бактериологическое исследование мочи, хотя этого требовала клиническая ситуация (умеренная лейкоцитурия, наличие бактерий в моче при микроскопическом исследовании осадка, полное отсутствие клинических симптомов, неясность диагноза). Однако даже при отсутствии такой ситуации врачи должны были назначить посев мочи в плановом порядке, поскольку это регламентировано приказом МЗ Украины от 27.12.2006 г. № 906.

В сроке 13 нед без достаточных оснований беременной был установлен диагноз пиелонефрита. К сожалению, диагностика пиелонефрита на основании изменений в анализе мочи — сегодня достаточно распространенная ошибка врачей женских консультаций. Сколько еще нужно методических рекомендаций, публикаций, лекций, специальных конференций, чтобы врачи усвоили эту простую истину: изменения в моче, каковы бы они ни были, называются мочевым

Комментарий специалиста

синдромом, и для установления клинического диагноза этого недостаточно. Инфекция верхних мочевых путей, т. е. острый пиелонефрит, должна иметь клинические проявления, включая системные.

Необоснованно диагностировав пиелонефрит, врачи допустили еще одну ошибку — назначили лечение, совершенно не адекватное этому диагнозу. В такой ситуации можно считать положительным то, что беременная не выполнила врачебное предписание.

Несколько отвлекаясь от непосредственно обсуждаемого случая, хотел бы коротко прокомментировать назначение во время беременности антибиотиков в сочетании с клавулановой кислотой. Эти достаточно эффективные препараты широко используются в акушерстве. К их преимуществам относятся наличие парентеральной и пероральной форм, относительная безопасность для плода (отнесены к категории В по градации лекарств, применяемых в период беременности, FDA). Многими нормативными документами МЗ и методическими рекомендациями амоксициллин/клавуланат рекомендован при пневмониях, инфекциях мочевых путей и других инфекционных процессах у беременных. В рекомендациях Европейской ассоциации урологов (EAU, 2008) и обновленном Кокрановском обзоре (2009) по инфекциям мочевой системы у беременных также в качестве препарата первой линии и при цистите, и при пиелонефрите указан амоксициллин/клавуланат.

Однако в последнее время появились данные, свидетельствующие о значимом повышении риска язвенно-некротического колита у новорожденных, чьи матери получали амоксициллин/клавуланат. Была обнаружена причинно-следственная связь между развитием этой патологии и приемом именно клавулановой кислоты, причем риск серьезного осложнения был выше, если лечение проводили в поздние сроки беременности. Таким образом, от антибиотиков, усиленных клавуланатом, придется во время беременности отказаться.

В сроке 21 нед уже после ультразвукового исследования, когда был выявлен поликистоз почек, врачи вновь повели себя непоследовательно и неоправданно назначили 5-дневный курс парентерально вводимого антибиотика, другое ненужное медикаментозное лечение. Остается только догадываться, почему цефтриаксон вводили дважды (хотя однократное введение 2 г препарата в сутки столь же эффективно, но более удобно) и в течение 5 дней (явно недостаточно для терапии пиелонефрита, но избыточно для лечения бессимптомной бактериурии или цистита). Кроме того,

по современным представлениям, внутримышечное введение антибиотиков при неосложненных инфекциях мочевой системы нецелесообразно, поскольку его эффективность аналогична таковой перорального приема, а профиль безопасности значительно ниже.

Какова должна быть тактика в обсуждаемом случае в настоящее время? Беременная должна находиться под тщательным наблюдением врачей. Среди необходимых мероприятий — самоконтроль артериального давления с ведением дневника, амбулаторный контроль протеинурии и креатининемии в динамике. Следует, наконец, провести бактериологическое исследование мочи, хотя после антибиотикотерапии это уже не так актуально. Необходимости в госпитализации нет. Если не разовьется преэклампсия и будет сохраняться нормотензия, то беременность можно продолжать до физиологического срока родов. Роды вести через естественные родовые пути в соответствии с акушерской ситуацией. Вместе с тем родоразрешение данной больной должно осуществляться в акушерском стационаре III уровня аккредитации, предпочтительно в специализированном отделении экстрагенитальной патологии беременных.

Дополнительное обследование до конца беременности не требуется. После родов больную в плановом порядке следует направить на консультацию к урологу для решения вопроса о целесообразности магнитно-резонансной томографии и динамической реносцинтиграфии.

Учитывая нормотензию, незначительное повышение концентрации креатинина и отсутствие явных доказательств инфекции мочевых путей, в данном случае в порядке шадящей ренопротекции беременной можно назначить комплексный фитопрепарат Канефрон Н («Бионорика АГ», Германия) для длительного (6-8 нед) приема. При этом можно рассчитывать на антипротеинурический и легкий диуретический эффекты препарата, а также на его профилактическое действие в плане инфекции мочевых путей. При этом женщине следует рекомендовать достаточный питьевой режим — 1,5-2 л/сут. Поскольку в анализе крови уровень гемоглобина 104 г/л, согласно последним рекомендациям ВОЗ (2009), показано назначение препарата железа.

Что касается долговременного прогноза, то он весьма неопределенный. До сих пор заболевание протекало доброкачественно, однако уже имеется протеинурия и некоторое снижение скорости клубочковой фильтрации. Это требует особого внимания в будущем, динамического наблюдения нефролога, соблюдения диеты и ряда режимных мероприятий. ■