

© А.Ни, Т.А.Шуматова, В.Н.Лучанинова, Е.В.Гривкова, О.В.Семешина, 2017
УДК [616.136.7-089.27 : 616.151.5]-053.2

А. Ни¹, Т.А. Шуматова¹, В.Н. Лучанинова¹, Е.В. Гривкова¹, О.В. Семешина³
СЛУЧАЙ ЛЕВОСТОРОННЕЙ ОККЛЮЗИИ ПОЧЕЧНОЙ АРТЕРИИ
У РЕБЕНКА С ГЕНЕТИЧЕСКОЙ ФОРМОЙ ТРОМБОФИЛИИ

¹Кафедра педиатрии Тихоокеанского государственного медицинского университета, ²отделение детской кардиологии и сердечно-сосудистой хирургии Краевого клинического центра специализированных видов медицинской помощи, ³отделение нефрологии Краевой детской клинической больницы №1, г. Владивосток, Россия

A. Ni¹, T.A. Shumatova¹, V.N. Luchaninova¹, E.V. Grivkova², O.V. Semeshina³
A CASE OF LEFT-SIDED OCCLUSION OF THE RENAL ARTERY IN A CHILD
WITH A GENETIC FORM OF THROMBOPHILIA

¹Department of Pediatrics Pacific state medical University, ²Division of pediatric cardiology and cardiovascular surgery of the Regional clinical center of specialized types of medical care, ³Division of Nephrology Regional children's clinical hospital №1, Vladivostok, Russia

РЕФЕРАТ

За последнее время значительно улучшилась диагностика наследственных тромбофилий. Для мутации гена метилентетрагидрофолатредуктазы (MTHFR) в отличие от других форм характерны как венозные, так и артериальные тромбозы. В литературе описаны единичные случаи развития тромбозов почечных сосудов у взрослых. Приводим собственное наблюдение ребенка с врожденным пороком сердца, у которого наследственная тромбофилия проявилась развитием левосторонней окклюзии почечной артерии, приведшей к тяжелой вазоренальной гипертензии и нефросклерозу левой почки. У девочки по молекулярно-генетическому тестированию выявлены гомозиготное носительство аллеля ингибитора плазминогена I типа, гетерозиготное компаунд-носительство аллеля MTHFR, гетерозиготное носительство аллеля метионин-синтазы-редуктазы (MTRR).

Ключевые слова: наследственные тромбофилии, дети, тромбоз почечной артерии.

ABSTRACT

Recently has greatly improved diagnosis of hereditary thrombophilia. Unlike other forms of methylene tetrahydro folate reductase gene mutation (MTHFR) that are characteristic of both venous and arterial thrombosis. In the literature described isolated cases of thrombosis of renal vessels in adults. The authors describe their own observation of a child with a congenital heart defect, who inherited thrombophilia manifested by the development of left-sided occlusion of the renal artery, resulting in severe renovascular hypertension and nephrosclerosis of left kidney. The girl on molecular genetic testing revealed a homozygous carrier of the plasminogen I type inhibitor allele, compound heterozygous allele carriers of MTHFR, heterozygous carrier of the methionine synthase reductase (MTRR) allele.

Key words: hereditary thrombophilia, children, thrombosis of the renal artery.

В последние годы проблема тромботических заболеваний становится актуальной для врачей различных специальностей как взрослой, так и детской практики. В связи с открытием ряда генетически обусловленных дефектов гемостаза, предрасполагающих к тромбозу (мутация фактора V Leiden, мутация протромбина G20210A, мутация метилентетрагидрофолатредуктазы C677T, полиморфизм гена активатора плазминогена-1, полиморфизм тромбоцитарных рецепторов), стало возможным объяснение тромботических состояний, возникающих у детей [1]. Особенностью генетически обусловленной тромбофилии является то, что она может дол-

гое время никак себя не проявлять клинически. В течение последних лет тромбозы у детей диагностируют все чаще. Обычно они возникают при воздействии двух протромботических факторов и более, как генетически обусловленных, так и остро развившихся тромботических осложнений. При этом тромботические и геморрагические осложнения приводят к ранней инвалидизации и смертности пациентов [2, 3]. Большинство случаев тромбоза у детей (95%) – вторичные, связанные с такими патологическими состояниями, как злокачественные новообразования, травмы, операции, врожденные заболевания сердца и системная красная волчанка (СКВ) [4]. Как правило, тромбоз развивается при дополнительных условиях (длительной катетеризации вен, асфиксии,

Ни А. 6909990, Россия, г. Владивосток, пр. Острякова, д. 2. Тихоокеанский государственный медицинский университет, кафедра педиатрии. Тел.: (423) 245-17-02, E-mail: necant56@mail.ru

септицемии, врожденных пороках сердца и сосудов, ревматических, инфекционных и онкологических заболеваниях, хирургических вмешательствах, травмах и др.). Выяснение этих факторов риска помогает эффективно проводить профилактическое лечение у носителей вариантных генов.

В литературе есть лишь единичные описания артериальных почечных тромбозов у взрослых [5]. В связи с этим представляет интерес собственное клиническое наблюдение развития артериального тромба у ребенка.

Девочка, Анастасия Г., 12 лет (08.07.2002 г.)

Анамнез жизни: ребенок от 3-й беременности, 1-х родов путем кесарева сечения в 37 нед. Вес при рождении – 3200 г, длина тела – 51 см.

Перенесенные заболевания: острый ринофарингит, острый фарингит, ветряная оспа, ОРВИ 3 раза в год.

На «Д» учете состоит у кардиолога с 2009 г. Диагноз: врожденный порок сердца (ВПС), подклапанный стеноз аорты I ст., недостаточность аортального клапана I ст. НК I ст.

Наследственность отягощена: пиелонефрит у матери и бабушки по линии отца; ВПС, подклапанный стеноз аорты – у сестры (прооперирована).

Анамнез заболевания: в декабре 2014 г. после изменения положения тела (встала с дивана) правая нога перестала функционировать, отмечалась потеря речи, в ванной потеряла сознание, появились судороги. Мама вызвала бригаду скорой медицинской помощи. При осмотре обращала на себя внимание высокая артериальная гипертензия: АД до 230/190 мм рт. ст. Ребенок был госпитализирован в реанимационное отделение Краевой детской клинической больницы (КДКБ) № 1. В течение недели сохранялась злокачественная артериальная гипертензия. Для исключения патологии сердечно-сосудистой системы (ССС), как причины гипертензии, ребенок переведен в отделение кардиологии Краевого клинического центра специализированных видов медицинской помощи (ККЦ СВМП), где с 19.12 по 31.12.2014 г. результаты обследования были следующими. Клинический анализ крови: Нв 116 г/л, эритроциты $4,96 \times 10^{12}/л$, лейкоциты $19,5 \times 10^9/л$, гематокрит 34,7%, тромбоциты 468×10^9 , эозинофилы 2%, палочкоядерные нейтрофилы 3%, сегментоядерные нейтрофилы 65%, лимфоциты 21%, моноциты 9%, СОЭ 40 мм/ч, время свертывания крови 3 мин 45 с, длительность кровотечения 1 мин 20 с.

Биохимический анализ крови: АСТ 14 ЕД/л, АЛТ 13 ЕД/л, билирубин общий 5,6 мкмоль/л, прямой билирубин 1,6 мкмоль/л, глюкоза 3,57 ммоль/л,

общий белок 62 г/л, калий 5,0 ммоль/л, натрий 134,6 ммоль/л, холестерин 5,77 ммоль/л, креатинин 103 мкмоль/л, мочевины 3,4 ммоль/л, мочевая кислота 262 мкмоль/л, КФК 75 ЕД/л, КФК-МММВ 22,9 ЕД/л, ЛДГ 149 ЕД/л, СРБ 12 мг/мл, ASLO < 200 МЕ/мл, РФ – 4 МЕ/мл, серомукоид 0,183 ед.

Исследование крови на гормоны: Т3 1,8 нмоль/л, ТТГ 2,2 пмоль/л, Т4 св. 21,7 нмоль/л.

Коагулограмма: АЧТВ 36 с, МНО – 0,94, фибриноген 5,6 г/л, тромбиновое время 15 с, РФМК – 15,0 мг/дл.

Группа крови – IIА, Rh – положительная

Общий анализ мочи: удельный вес – 1015, реакция кислая, прозрачная, белок 1,0 г/л, глюкоза отр., плоские эпителиальные клетки ед. в п/зр, лейкоциты 3–4 в п/зр, эритроциты – 0–1 в п/зр. Суточная протеинурия 0,756 г/сут.

Анализ мочи по Нечипоренко: лейкоциты 500, эритроциты 0 в 1 мл.

Проба по Зимницкому: удельный вес 1005–1011, дневной диурез 820 мл, ночной диурез – 860 мл, суточный диурез 1680 мл.

Проба Реберга: креатинин мочи 32 мкмоль/л, креатинин крови 103 мкмоль/л, суточная экскреция креатинина 0,61 г/сут, скорость клубочковой фильтрации 53,7 мл/мин, канальцевая реабсорбция 97,8 %.

ПЦР мочи на туберкулез, ВПГ 1,2, ЦМВ, ВЭБ – отр. ПЦР со слизистых оболочек носа на ЦМВ, ВПГ, ВЭБ – отр., ПЦР из зева на ЦМВ, ВЭБ – отр., ВПГ 1,2 – полож.

ИФА крови на антитела: Chlamydia trachomatis, Ureaplasma urealyticum, Mycoplasma hominis – отр. Антитела к лямблиям – IgM КП 2,5, IgM+IgG КП= 2,9; ВПГ тип I – IgG – 1:800, ВПГ тип II – отр., ЦМВ – IgG 1:800, токсоплазм, токсокарам, аскаридам – отр.

Антинуклеарные антитела (profile 3), антитела к миелопероксидазе, протеиназе – отр., ScLo-70 – 2/4 МЕ/мл.

Антитела к фосфолипидам IgM – 4,2 ЕД/л, антитела к фосфолипидам IgG 0,7 ЕД/л (норма).

Кровь на программу генетической предрасположенности к тромбообразованию: по молекулярно-генетическому тестированию выявлены полиморфные варианты генов, ассоциированных с патологическими эффектами:

1. гомозиготное носительство аллеля ингибитора плазминогена I типа.
2. гетерозиготное компаунд-носительство аллеля метилентетрагидрофолатредуктазы.
3. гетерозиготное носительство аллеля метионин-синтазы-редуктазы.

ЭКГ от 19.12.2014 г.: синусовая тахикардия, ЧСС – 114 в 1 мин. Признаки гипертрофии левого желудочка (ЛЖ) с нарушениями процессов реполяризации. QT/QT c – 332/399 мс.

ЭКГ от 25.12.2014 г.: ритм синусовый, ЧСС – 88 в мин. Преобладание электрической активности ЛЖ с нарушениями процессов реполяризации. QT/QT c – 401/487, PQ – 0.12.

Холтеровское мониторирование ЭКГ: синусовый ритм, ЧСС 82–151 в 1 мин. Достигнуто 72% от максимальной ЧСС. Пауз, превышающих возрастную норму, нет. По данным суточного мониторирования АД мягкая стабильная систолическая артериальная гипертензия. АД среднее 147 /110 мм рт. ст., дневное – 147/111 мм рт. ст., ночное – 150/113 мм рт. ст.

ЭХО-КГ. Левый желудочек: КДД 37 мм, КДС 24 мм, МЖП 9,8 мм, КДО 60 мл, КСО 23 мл, ЗСЛЖ 8 мм, ФВ 60%. ДМЖП нет. Левое предсердие: 36×38 мм. ДМПП нет. Правое предсердие: 36×39 мм. Правый желудочек: толщина миокарда 3,5 мм. КДД – 18 мм. Расчётное давление в ПЖ – нет. Аортальный клапан: 3-створчатый, створки не изменены. Подклапанная мембрана: обструкция утолщенным базальным сегментом МЖП; ФК 17 мм. Аортальная регургитация 1 ст. Митральный клапан: ФК 22 мм. Митральная регургитация 0 ст. Трикуспидальный клапан: ФК 22 мм. Пульмональный клапан: ФК 20 мм. Регургитация ЛК 1 ст. Аорта: синус 23 мм, синотубулярный отдел 24 мм, дуга 18 мм. Легочная артерия: ствол 23 мм, правая ЛА 11 мм, левая ЛА 11 мм. Заключение: ВПС. Подклапанный стеноз аорты с пиковым градиентом 40 мм рт. ст. Гипертрофия ЛЖ, гипертрофия МЖП с умеренной обструкцией ВОЛЖ. Расширение восходящей аорты. Полости сердца не расширены. Движение миокарда не нарушено. Сократительная функция левого желудочка хорошая. Клапаны не изменены. ЛГ нет.

УЗИ печени, желчного пузыря с желчегонным завтраком, поджелудочной железы: эхо-структура печени, желчного пузыря, поджелудочной железы, селезенки – без патологии.

УЗИ почек: правая почка 10,0×3,6 см, толщина паренхимы – 1,6 см, паренхима однородная, ЧЛС не изменена. Левая почка 6,4×2,7 см, толщина паренхимы 1,0 см, паренхима однородная, ЧЛС не изменена. Заключение: эхо-признаки уменьшения размеров левой почки.

УЗИ щитовидной железы, надпочечников: эхо-картина без видимой патологии.

Дуплексное исследование почечных сосудов: правая почка 9,9×4,2 см, контуры ровные,

чёткие, толщина паренхимы 1,4 см. ЧЛС не расширена, конкременты не выявлены. Левая почка 6,4×2,9 см, контуры ровные, чёткие, толщина паренхимы 0,9 см. ЧЛС не расширена. Конкременты не выявлены. В режиме цветного картирования кровотоков правой почки в норме, скоростные показатели в норме. Резистивный индекс – 0,6.

Стволы почечных артерий Vps справа 115 см/с, резистивный индекс справа 0,62, сегментарные артерии: Vps справа 50 см/с. Междолевые артерии: Vps справа 30–40 см/с, резистивный индекс справа 0,62.

Кровоток в левой почечной артерии в режиме ЦДК резко обеднён, определяются единичные «всплески» на уровне сегментарных артерий. Определяется реверсивный кровоток в среднем сегменте паренхимы левой почки артериального типа (коллатеральный кровоток субкапсулярной артерии среднего сегмента).

Заключение: гипоплазия левой почки. Оклюзия левой почечной артерии. Признаки коллатерального кровотока в левой почке.

Транскраниальное дуплексное исследование сосудов головного мозга: признаки вазоспазма средних мозговых артерий 1 ст. Признаков внутричерепной гипертензии не отмечено.

Электроэнцефалография: умеренные диффузные изменения биоэлектрической активности головного мозга с признаками нарушения регуляторных подкорково-корковых влияний и дисфункции срединных структур ствола. Корковая ирритация в височно-затылочных областях. Эпифеноменов не зарегистрировано.

Компьютерная томография (КТ): грудная аорта имеет обычное положение, ход. Диаметр устья аорты на уровне кольца аортального клапана 16 мм, клапан трехстворчатый, диаметр аорты на уровне синусов до 26 мм, синотубулярное соединение 23 мм, расширение тубулярной части восходящей аорты до 28 мм, проксимальная часть дуги аорты 18 мм, дистальная часть дуги 16 мм, на уровне перешейка 15 мм, диаметр нисходящей части грудной аорты 13–14 мм. На уровне артериальной связки по её ходу имеется небольшое локальное выпячивание стенки до 1–2 мм (вариант строения). Брюшная аорта имеет просвет в инфраренальном сегменте 12 мм. Определяется окклюзия левой почечной артерии, артерия не контрастируется от устья и на протяжении около 15 мм, далее просвет очень узкий 0,5–0,8 мм. Перфузия паренхимы левой почки резко снижена. Сама почка уменьшена до 7,5×4 см. Толщина паренхимы до 13 мм. Исследование функции почек

выполнено через 1 ч после введения контраста при инвазивной ангиографии – отсутствие выделительной функции левой почки

Селективная ангиография почечных артерий: аорта с ровными контурами. Правая почечная артерия без признаков стенозирования. Левая почечная артерия – окклюзия от устья, частично по коллатералям контрастируется средний сегмент (диаметр 1,3 мм), сегментарная окклюзия артерии нижнего полюса.

Заключение: протяжённая окклюзия левой почечной артерии с резким снижением перфузии паренхимы левой почки, с атрофией последней (формирование сморщенной почки). Данных за коарктацию аорты нет, диффузное расширение тубулярной части восходящей аорты.

Осмотрена специалистами.

Невролог: вторичная артериальная гипертензия. Острое нарушение мозгового кровообращения (очаги ишемии в затылочной, лобной долях слева). Судорожный синдром. Окулист: патологии нет. Эндокринолог: дефицит массы тела. Нефролог: окклюзия левой почечной артерии. Ишемическая нефропатия. Симптоматическая артериальная гипертензия. Рекомендовано дообследование в отделении нефрологии. ЛОР: ЛОР-органы без патологии. Сердечно-сосудистый хирург: в оперативном лечении ВПС не нуждается. Восстановительная операция на почечных артериях не показана. Врач-генетик: предварительное заключение (без результатов молекулярно-генетического исследования) – не исключено тромбофилическое состояние, нарушение кровообращения на фоне аномалии строения сосудов головного мозга и почек. Нейрохирург: оперативное лечение не показано. контроль МРТ. Ревматолог: данных за ревматические заболевания нет.

Выставлен диагноз: вторичная артериальная гипертензия II ст. на фоне ишемической нефропатии с нарушением функции почек. Окклюзия левой почечной артерии. ВПС. Подклапанный стеноз аорты I ст. Острое нарушение мозгового кровообращения от 12.12.2014 г. Судорожный синдром от 12.12.2014 г.

Получила лечение: актовегин, цефтриаксон, сульперазон, депакин хроносфера, конкор, кордипин, капотен, амлодипин, гипотиазид, фенибут, трентал, гепарин.

На фоне лечения состояние с положительной динамикой по уровню АД.

Ребёнок стал более активным. Температура тела нормальная. ЧСС 95 в 1 мин. АД на правой руке 140/110 мм рт. ст., на левой руке 135/100 мм рт. ст.

Для дальнейшего обследования и лечения переведена в отделение нефрологии КДКБ №1.

Продолжено обследование.

Клинический анализ крови: Нв 111 г/л, эритроциты $4,45 \times 10^{12}$ /л, лейкоциты $7,9 \times 10^9$ /л, цв. показатель 0,81, тромбоциты 367×10^9 , эозинофилы 2%, палочкоядерные нейтрофилы 1%, сегментоядерные нейтрофилы 49%, лимфоциты 43%, моноциты 5%, СОЭ 10 мм/ч.

Биохимический анализ крови: АСТ 15 ЕД/л, АЛТ 1 ЕД/л, билирубин общий 10,2 мкмоль/л, глюкоза 4,66 ммоль/л, общий белок 74,5 г/л, калий 4,61 ммоль/л, натрий 136,7 ммоль/л, хлориды 100,2 ммоль/л, Са 2,6 ммоль/л, Р 1,87 ммоль/л, холестерин 5,36 ммоль/л, β -липопротеиды 70 ед., триглицериды 1,58 ммоль/л, креатинин 86 мкмоль/л, мочевины 4,63 ммоль/л, ЩФ 320,1 ЕД/л, железо 4,4 ммоль/л, α -амилаза 44,5 ЕД/л.

Протеинограмма: общий белок 66 г/л, альбумины 57,62%, α_1 -глобулины 1,81%, α_2 -глобулины 10,64%, β -глобулины 12,88%, γ -глобулины 17,04%, А/Г 1,36.

Липидограмма: холестерин 5,04 ммоль/л, триглицериды 1,91 ммоль/л, холестерин ЛПВП 1,31 ммоль/л, холестерин ЛПНП 2,86 ммоль/л, холестерин ЛПОНП 0,87 ммоль/л, коэффициент атерогенности 2,8 у.е.

Коагулограмма: АЧТВ 44,6 с, ПТИ 99%, фибриноген 3,77 г/л, гепариновое время 49 с, время рекальцификации 139 с, ТПГ 13 мин, тромботест 4 ст.

ИФА крови: антитела к лямблиям IgM 1:200, КП 3,5, IgG отр.; IgG Helicobacter pylori, HBSAg, IgM IgG к HCV отр.

Общий анализ мочи: удельный вес 1008, реакция нейтр., прозрачная, белок 0,33 г/л, глюкоза отр., плоские эпителиальные клетки ед. в п/зр, лейкоциты 1–2 в п/зр, эритроциты 3–4 в п/зр, оксалаты +, аморфные фосфаты +.

Диастаза мочи 64 ед.

Суточная протеинурия 1,36 г/сут.

Анализ мочи по Нечипоренко: лейкоциты 300, эритроциты 0 в 1 мл.

Проба по Зимницкому: удельный вес 1000–1010, дневной диурез 1120 мл, ночной диурез 1158 мл, суточный диурез 2278 мл.

Проба Реберга: суточный диурез 3350 мл, креатинин мочи 15,75 мкмоль/л, креатинин крови 1,05 мг/дл, минутный диурез 2,33 мл/мин, суточная экскреция креатинина 0,61 г/сут, скорость клубочковой фильтрации 50,0 мл/мин, канальцевая реабсорбция 95,0%.

Анализ мочи на кристаллургию: суточный ди-

урез 3150 мл, полярные липиды (+ +), перекиси (+ + +), мочевая кислота 565 ммоль/л, оксалаты 79,8 мг/сут.

Копрограмма: стул неоформленный, коричневый, кислый, растительная неперевариваемая клетчатка +, перевариваемая +, жирные кислоты +, нейтральный жир +, лейкоциты 0–1, бактерии ++, мыла +, я/г и ц/л не обнаружены.

УЗИ почек: положение типичное, контуры ровные. Правая почка 10,5 x 4,1 см, толщина паренхимы 1,6 см, паренхима однородная, умеренно повышенной эхогенности, ЧЛС не расширена, КМД сохранена. Левая почка 7,0 x 2,7 см, толщина паренхимы 1,1 см, паренхима однородная, эхогенность в пределах нормы, ЧЛС не расширена, КМД сохранена. В режиме ЦДК кровотоков правой почки в норме, в левой почке обеднен. В среднем сегменте паренхимы левой почки определяется реверсионный кровоток. Индекс резистивности в стволе почечной артерии справа 0,58, слева 1,60.

Мочевой пузырь: объем 138 мл, стенка 2,8 мм, содержимое однородное, контур четкий, ровный. Из правого мочеточникового устья четко регистрируются выбросы, число выбросов 5–6 в 1 мин. Слева регистрируется слабый сигнал мочеточникового выброса, число выбросов 1–2 в 1 мин. Траектория направления выбросов к противоположной стенке.

Заключение: эхо-признаки уменьшения размеров левой почки, коллатерального кровотока в левой почке, диффузных изменений правой почки, снижения числа выбросов мочи из левого мочеточника.

УЗИ органов брюшной полости: эхо-признаки диффузных изменений поджелудочной железы.

ЭКГ: умеренная тахикардия, ускоренный верхнепредсердный ритм, 100 в 1 мин. Слабовыраженный синдром ранней реполяризации желудочков. Нарушение реполяризации миокарда левого желудочка в верхушечно-боковой области.

Осмотрена специалистами.

Гастроэнтеролог: дисфункция гепатобилиарной системы. Диспанкреатизм.

Заочно (по телефону) консультирована в РДКБ (Москва): в настоящее время тромболизис не показан. Целесообразно провести радиоизотопное исследование почек, после которого решить вопрос о нефрэктомии (возможно отсроченной).

Заочно (по телефону) консультирована в Институте патологии кровообращения им. акад. Е.Н. Мешалкина (г. Новосибирск). Заключение: окклюзия левой почечной артерии, гипоплазия

левой почки. Симптоматическая гипертензия. Неспецифический аортоартериит? Рекомендовано проведение дополнительного обследования у ревматолога для подтверждения/исключения аортоартериита, МСКТ. Результаты МСКТ выслать для повторной заочной консультации.

Лечение: сульперазон, амписид, гепарин, фраксипарин, конкор, дилтиазем, амлодипин, капотен, лоратадин, курантил, депакин-хроно, микразим, урсосан, липоевая кислота.

Проведено радиоизотопное исследование с ^{99m}Tc-технемагом: на серии динамических сцинтиграмм получено изображение правой почки в типичном месте с четкими контурами. Радиоконтрастного изображения левой почки не получено. Амплитуда сосудистого сегмента справа сохранена. Накопление РФП: справа – снижено, замедленно; секреторный пик сглажен. Слева – афункциональная кривая. Экскреция РФП: справа – растянута по времени, равномерная. По ренограмме: афункциональная левая почка. Почечный кровоток справа сохранен. Признаки снижения канальцевой функции правой почки, паренхиматозного воспалительного процесса справа.

Проведена нефрэктомия левой почки.

На фоне гипотензивной терапии АД 120/80 мм рт. ст. с тенденцией к повышению в течение дня

Полученные данные позволяют предположить, что у девочки с наследственной тромбофилией, поражение почек с развитием нефросклероза, явилось результатом хронической ишемии, обусловленной тромбообразованием в почечной артерии. Это не противоречит сведениям о возможной связи тромботической микроангиопатии (ТМА) с генетическими формами тромбофилии [6].

Адаптационные механизмы, включающиеся при хроническом нарушении перфузии почек, направлены на обеспечение снижения потребности почечной ткани в снабжении кислородом, сохранение его минимальной доставки и предотвращение реакций, вызывающих повреждение клеток в условиях дефицита кислорода. Наиболее очевидным механизмом адаптации является развитие коллатерального кровообращения, при критическом снижении перфузии необходимого для поддержания жизнеспособности почечной паренхимы. Коллатерали, участвующие в кровоснабжении почек, как правило, отходят от надпочечниковых, поясничных, половых и околочеточниковых артерий. Реже коллатеральную сеть могут формировать другие сосуды [5]. Длительное отсутствие симптомов поражения почек, по-видимому, связано с развитием коллатерального кровообращения

почек. У нашего ребенка при дуплексном сканировании и почечной ангиографии выявлены коллатерали, но они были недостаточны для сохранения функции и размеров почек. Особенности данного случая являются быстрое развитие тяжелой АГ и почечной недостаточности у ребенка с компенсированным врожденным пороком сердца.

Таким образом, представленное клиническое наблюдение демонстрирует развитие нефросклероза у ребенка с генетической формой тромбофилии и врожденным пороком сердца вследствие односторонней окклюзии почечной артерии, обусловленной тромбозом, которая привела к тяжелой реноваскулярной артериальной гипертензии и почечной недостаточности. Отсутствие клинических и лабораторных симптомов поражения почек не позволило своевременно диагностировать данное состояние, что привело к нефрэктомии почки. Учитывая наследственную предрасположенность, сохраняется высокий риск развития рецидивов тромбообразования, о чем необходимо помнить при диспансерном наблюдении ребенка.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Алексеев НА. Геморрагические диатезы и тромбофилии. Гиппократ, СПб., 2005; 516–556 [Alekseev NA. Gemoragicheskie diatezy i trombofilii. Gipokrat, SPb., 2005; 516-556]
2. Nowak-Gottl U, Duering C, Kempf-Bielack B, Strater R. Thromboembolic diseases in neonates and children. *Pathophysiol Haemost Thromb* 2004; 33: 269–274
3. Перепелкина АЕ, Орловская ИВ, Евтеева НВ, Рюмина ИИ. Диагностика и лечение внутрисердечных тромбов у новорожденных детей с наследственной гематогенной тромбофилией. *Акуш и гин* 2011; (6): 129–132 [Perepelkina AE, Orlovskaya IV, Evteeva NV, Ryumina II. Diagnostika i lechenie vnutriserdechnykh trombov u novorozhdenykh detei s nasledstvenoi trombofiliei. *Akusherstvo i ginekologiya* 2011; (6): 129-132]
4. Monagle P, Adams M, Mahoney M et al. Outcome of pediatric thromboembolic disease: a report from the Canadian Childhood Thrombophilia Registry. *Pediatr Res* 2000; 47: 763–766
5. Козловская НЛ, Котлярова ГВ, Боброва ЛА, Сафонов ВВ. Двусторонняя окклюзия почечных артерий с восстановлением функции почек после длительной терапии программным гемодиализом у пациента с генетической формой тромбофилии. *Нефрология и диализ* 2008; (2): 151–159 [Kozlovskaya NL, Kotlyarova GV, Bobrova LA, Saphonov VV. Dvustoronyaya oklyuziya pochechnykh arteriy s vostanovleniem funktsii pochetk posle dlitelnoi terapii programnym gemodializom u patsienta s geneticheskoi formoi trombofilii. *Nefrologiya i dializ* 2008; (2): 151-159]
6. Raife TJ, Lentz SR, Atkinson BS et al. Factor V Leiden: a genetic risk factor for thrombotic microangiopathy in patients with normal von Willebrand factor-cleaving protease activity. *Blood* 2002; 99: 437–442

Сведения об авторах:

Проф. Ни Антонина
690990, Россия, г. Владивосток, пр. Острякова, д. 2. Тихоокеанский государственный медицинский университет, кафедра педиатрии. Тел.: (423) 245-17-02, E-mail: neeant56@mail.ru

Prof. Antonina Ni MD, PhD, DMedSci.

Affiliations: 690990, Russia, Vladivostok, Ostraykova st., 2 Pacific State Medical University Department of Pediatric. Phone: (423) 245-17-02; E-mail: neeant56@mail.ru

Проф. Шуматова Татьяна Александровна
690990, Россия, г. Владивосток, пр. Острякова, д. 2. Тихоокеанский государственный медицинский университет, кафедра педиатрии. Тел.: (423) 245-17-02, E-mail: shumatov@mail.ru

Prof. Tatyana A. Shumatova MD, PhD, DMedSci.

Affiliations: 690990 Russia, Vladivostok, Ostraykova st., 2 Pacific State Medical University Department of Pediatric. Phone: (423) 245-17-02; E-mail: shumatov@mail.ru

Проф. Лучанинова Валентина Николаевна
690990, Россия, г. Владивосток, пр. Острякова, д. 2. Тихоокеанский государственный медицинский университет, научный отдел. Тел.: (423) 245-17-02, E-mail: lvaln@mail.ru

Prof. Valentina N. Luchaninova MD, PhD, DMedSci.

Affiliations: 690990 Russia, Vladivostok, Ostraykova st., 2 Pacific State Medical University Department of Pediatric. Phone: (423) 245-17-02; E-mail: lvaln@mail.ru

Гривкова Екатерина Владимировна
690091, Россия, г. Владивосток, ул. Уборевича, д. 30/37. Краевой клинический центр специализированных видов медицинской помощи, отделение детской кардиологии и сердечно-сосудистой хирургии. Тел.: (423) 243-74-13; E-mail: sova31@yandex.ru

Ekaterina Grivkova

Affiliations: 690091, Russia, Vladivostok, Uboevicha st., 30/37. Regional clinical center of specialized types of medical care Department of Pediatric cardiology and cardiovascular surgery. Phone: (423) 243-74-13; E-mail: sova31@yandex.ru

Семешина Ольга Владимировна
690990, Россия, г. Владивосток, пр. Острякова, д. 27. Краевая детская клиническая больница №1, отделение нефрологии. Тел.: (423) 245-54-43; E-mail: sova31@yandex.ru

Olga Semeshina MD, PhD

Affiliations: 690990, Russia, Vladivostok, Ostraykova st., 27. Regional children's clinical hospital No. 1, Department of Nephrology. Phone: (423) 245-54-43; E-mail: sova31@yandex.ru

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Поступила в редакцию: 03.06.2016 г.

Принята в печать: 05.12.2016 г.