

Таблица 2

Протокол испытаний меда из хозяйства Очеретяного Р.Н. (Якутия) №2015/2015 от 23 октября 2006 г. Аккредитованная испытательная лаборатория по агрохимическому обслуживанию сельскохозяйственного производства ФГУ Центр агрохимической службы «Хабаровский»

Наименование показателя	Ед. изм.	Результаты испытаний	НД на метод испытания	СИ	№ и дата поверки
Массовая доля кадмия	мг/кг	0,03	ГОСТ 26929-94 ГОСТ 30178-96	AAS-30	АЮ 006668 до 13.10.07
Массовая доля свинца	мг/кг	0,2	ГОСТ 26929-94 ГОСТ 30178-96	AAS-30	АЮ 006668 до 13.10.07
Массовая доля мышьяка	мг/кг	0,04	ГОСТ 26929-94 ГОСТ 26930-86	КФК-3	АЮ 008033 до 14.11.06
Активность радионуклида: Cs-137	бк/кг	0	МУК 2.6.1.717098	Компл. прогресс	№03 136124-187 до 27.03.07
Содержание суммы летучих N-нитрозаминов	мг/кг	0			

применять многолетний опыт использования продуктов пчеловодства в кардиологии.

Литература

1. Апитерапия сегодня (сборник 16): материалы XVI Всероссийской научной конферен-

ции «Успехи апитерапии». – Рыбное: НИИП, РГМУ, 2013. – 244 с.

Apiotherapy today (collection 16): Materials of the XVI All-Russian scientific conference «Progress of Apitherapy». – Rybnoe: NIIP, RGMU, 2013. – 244 p.

2. Апитерапия сегодня (сборник 17): материалы XVII Всероссийской научной конферен-

ции «Апитерапия сегодня». – Рыбное: НИИП, РГМУ, 2014. – 141 с.

Apitherapy today (collection 17): Materials of the XVII All-Russian scientific conference «Apitherapy today». – Rybnoe: NIIP, RGMU, 2014. – 141 p.

3. Аргунов В.А. Патологическая анатомия и морфогенез атеросклероза аорты и коронарных артерий у жителей Якутии / Аргунов В.А. – Новосибирск: Наука, 2006. – 184 с.

Argunov V.A. Pathological anatomy and morphogenesis of the atherosclerosis of aorta and coronary arteries among inhabitants of Yakutia / Argunov V.A. – Novosibirsk: Science, 2006 – 184 p.

4. Демографический ежегодник Республики Саха (Якутия): Официальное издание. Госкомстат РС (Я). – Якутск, 2013. – 58 с.

Demographic Yearbook of the Republic of Sakha (Yakutia): Official publication. Goskomstat of the RS (Ya). – Yakutsk, 2013. – 58 p.

5. Николаева Т.Я. Эпидемиология и факторы риска инсульта в Якутске / Т.Я. Николаева, Н.Н. Третьякова // Наука и образование. – 2006. – № 2. – С. 96-100.

Nikolaeva T.Ya. Epidemiology and risk factors of stroke in Yakutsk / T.Ya. Nikolaeva, N.N. Tretyakova // Science and education. – 2006. – №2. – P. 96-100.

СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ

УДК 616.211-002.193

А.В. Горохова, Е.В. Самсонова, Е.Ф. Аргунова, О.Н. Иванова СИНДРОМ АЛЬПОРТА У РЕБЕНКА 16 ЛЕТ

Данная статья посвящена редкому заболеванию – синдрому Альпорта у детей. Синдром Альпорта имеет неблагоприятный прогноз, так как приводит к развитию хронической почечной недостаточности. В статье приведено клиническое наблюдение синдрома Альпорта у ребенка 16 лет.

Ключевые слова: тугоухость, наследственное заболевание, почечная недостаточность, врожденные аномалии, неблагоприятный прогноз.

This article focuses on a rare Alport syndrome disease in children. Alport syndrome has a poor prognosis as it leads to the development of chronic renal failure. The article presents a clinical observation of Alport syndrome in a child of 16 years.

Keywords: hearing loss, hereditary disease, renal insufficiency, congenital anomalies, poor prognosis.

Наследственный нефрит (более известное название – синдром Альпорта) – патология достаточно редкая. По официальным данным, в России на 100 000 новорожденных малышей приходится 17 с такой аномалией развития. В Европе 1% всех больных хронической почечной недостаточностью (ХПН) – это именно люди с наследственным нефритом. Главная и единственная причина, по которой дети рождаются с синдромом Альпорта, – это

генетическая мутация. Повреждается один из трех генов – COL4A5, COL4A4, COL4A3. Ген COL4A5 находится на X хромосоме и кодирует коллагеновую цепь α5-цепь. «Место жительства» генов COL4A3 и COL4A4 – II хромосома. Врожденный наследственный нефрит развивается при недостатке коллагена, одного из важнейших структурных элементов соединительной ткани. В результате коллагенового дефицита базальные мембраны почечных клубочков, внутреннего уха и глазного аппарата истончаются и расщепляются, а сами органы перестают полноценно справляться со своей функцией. Изолированный мочевого синдром у детей можно не сразу заметить. Видимые сигналы появляются только на 3-м – 5-м году жизни, бывает и в 7-10 лет. Но мельчайшие капельки крови в моче

присутствуют всегда, даже если поначалу их не видно – это бессимптомная микрогематурия. Поэтому гематурия считается основным специфическим признаком синдрома Альпорта.

Внепочечные симптомы врожденного нефрита проявляются позднее: тугоухость (сначала ребенок перестает различать высокие звуки, потом обычную речь); различные глазные нарушения; отставание в физическом развитии; врожденные аномалии (деформированные уши, высокое небо, сращенные или дополнительные пальчики – не более 7 признаков); редко – лейомиоматоз (разрастание гладких волокон мышц) пищевода, трахеи, бронхов [1].

Цель наблюдения – показать особенности течения синдрома Альпорта у ребенка 16 лет.

ГОРОХОВА Александра Васильевна – зав. отделением Педиатрического центра РБ№1-НЦМ; **САМСОНОВА Елена Васильевна** – врач ординатор ПЦ РБ №1-НЦМ; **АРГУНОВА Елена Филипповна** – доцент МИ СВФУ им. М.К. Аммосова; **ИВАНОВА Ольга Николаевна** – д.м.н., проф. МИ СВФУ, olgadoctor@list.ru.

Больная 16 лет поступила в нефрологическое отделение РБ№1-Национального центра медицины (г. Якутск) с жалобами на периодические головокружения, слабость, утомляемость, снижение слуха.

Из анамнеза заболевания: находится на диспансерном наблюдении у нефролога с 2006 г., сурдолога с 2008 г. с диагнозом: тугоухость 1-й степени. С дошкольного возраста наблюдается рецидивирующая макрогематурия, с годами нарастала протеинурия. В 2007 г. было проведено лечение преднизолоном в течение 6 мес., эффективность не было. С конца 2008 г. отмечалось снижение слуха и был поставлен диагноз: двусторонняя сенсоневральная тугоухость 1-й степени. В 2009 г. весной была обследована в Научном центре здоровья детей (НЦЗД) в Москве, где поставили диагноз: наследственная нефропатия (синдром Альпорта). Последняя госпитализация была в ноябре 2016 г. экстренно, в связи со значительными отклонениями в анализах мочи. Постоянно получает эральфон по схеме, омега-3, фолиевую кислоту. Планово поступает на контрольное обследование и лечение в нефрологическое отделение РБ №1 Педиатрического центра РБ №1-НЦМ.

Из анамнеза жизни: Ребенок от первой беременности, протекавшей в 1-й половине с токсокозом, во 2-й – с гестозом. Роды на 38-й нед., оперативные. Оценка по шкале Апгар 8/8. Масса тела при рождении 2880, рост 50 см. Закричала сразу, крик громкий. Сыпи, опрелостей не было. Желтуха новорожденных появилась на 3-й день, держалась 6 дней, умеренно выраженная. К груди приложили на первые сутки, сосала активно. Пуповинный остаток отпал на 5-й день. Выписаны домой на 7-й день. Вскармливание естественное, до 12 мес. Ввод прикорма с 6 мес. Психомоторное развитие по возрасту до 1 года. Перенесенные заболевания: ОРВИ, ОРЗ, ветряная оспа, пневмония, рецидивирующий бронхит. Профилактические прививки все по возрасту. БЦЖ в родильном доме 23.08.2000. Реакция Манту от 14.11.08 -7 мм, 22.10.10 – отрицательно. Наличие медицинского отвода с 2010 г. Наследственность не отягощена, мать 34 года, имеет хроническое заболевание – пиелонефрит. Аллергический анамнез отягощен. Пищевая аллергия на цитрусовые.

Объективный статус при осмотре: состояние ребенка средней степени

тяжести, гармоничное физическое развитие. ИМТ =17,1, что является нормой. Кожные покровы и видимые слизистые бледные, суховатые. Волосы сухие. На левой руке в верхней трети предплечья в области запястья и локтевого сустава имеется артериовенозная фистула для гемодиализа. Ребенок пониженного питания. Подкожно-жировая слой слабо выражен. Периферические лимфоузлы не выражены. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, звучные. ЧСС 76 уд./в мин. Живот мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не увеличены.

Большой проведено обследование. УЗИ почек от 26.01.2017. Заключение: Выраженные диффузные изменения паренхимы почек с уменьшением возрастных размеров. Уплотнение почечных синусов.

Общий анализ крови от 23.01.2017 HGB – концентрация гемоглобина – 116 г/л.

Биохимический анализ крови от 25.01.17г: креатинин сыворотки крови – 377,2 мкмоль/л, уровень железа крови – 7,1 мкмоль/л, ферритин сыворотки крови – 8,2 мкг/л; уровень фосфора крови – 1,5 мкмоль/л. Кровь на паратгормон от 25.01.17г – 195 нг/мл.

КОС крови (от 25.01.17г): ctHb – 177 г/л ммоль/л.

Общий анализ мочи от 25.01.17г: белок – 1,67 г/л; лейкоциты 3-5 в п/зр; эритроциты измененные сплошь в поле зрения; эритроциты неизмененные сплошь в поле зрения.

Консультация оториноларинголога от 27.01.17г. Диагноз: Сухой ринит.

Хелик-тест от 27.01.17 г: Hp (++) . Заключение: результат положительный.

ФЭГДС от 27.01.17г: Заключение: Дуоденогастральный рефлюкс. Катаральный дистальный эзофагит. Застойная гастроуденопатия. Рентгенография грудной клетки в прямой проекции от 27.01.17г: Заключение: В легких без очаговых и инфильтративных изменений.

ЭКГ от 27.01.17г: Заключение: ритм синусовый с ЧСС 57 уд./мин, брадикардия. Вертикальное положение ЭОС.

Консультации специалистов: Гастроэнтеролог от 27.01.17г: Диагноз: Основной: Гастроэзофагеальный рефлюкс с эзофагитом нижней трети пищевода. Сопутствующий: хронический поверхностный распространенный гастродуоденит, активная стадия, ассоциированный с *H.pylori*.

В результате обследования был поставлен клинический диагноз:

Основной: Наследственный нефрит. Синдром Альпорта.

Сопутствующие: Двусторонняя тугоухость нейросенсорная, 1-й ст. Гастроэзофагеальный рефлюкс с эзофагитом нижней трети пищевода. Хронический поверхностный распространенный гастродуоденит, активная стадия, ассоциированный с *H.pylori*. Сухой ринит.

Осложнение: Хроническая почечная недостаточность, терминальная стадия.

За время пребывания в стационаре проведено лечение: Режим палатный, стол №7г, дополнительное питание. Гемодиализ в течение 4 ч, через день. Омега-3 200мг-по 1 капсуле 2 раза в день. Эральфон 2000 МЕ, 3 раза в неделю. Альфакальцидол 0,5 мкг по 2 табл. 1 раз в день. Линекс по 1 капс. 3 раза в день. Контроль артериального давления 2 раза в день.

За время пребывания в стационаре динамика состояния пациента положительная, эффективность проводимого лечения стабильная.

Ребенок направляется в отделение трансплантологии РДКБ (г. Москва), для проведения трансплантации почки (06.02.17г).

Выводы: 1. В условиях отсутствия специфического лечения главной целью становится замедление развития почечной недостаточности. Детям запрещаются физические нагрузки, назначается полноценное сбалансированное питание.

2. Применение гормональных препаратов и цитостатиков не приводит к значимому улучшению состояния. Основным методом лечения остается трансплантация (пересадка) почки.

Литература

1. Игнатова М.С. Наследственный нефрит (синдром Альпорта) / М.С. Игнатова, Ф.Д. Цаликова // Нефрология: руковод. для врачей – М.: Медицина, 2000. – С. 340–345.

Ignatova M.S. Hereditary nephritis (Alport syndrome) / M.S. Ignatova, F.D. Calikova // Nephrology: a guide for physicians. – М.: Medicina, 2000. – P. 340-345.

2. Соловьев А.А. Наследственные гломерулопатии с дефектом гломерулярной базальной мембраны / А.А. Соловьев, А.В. Папаян // Клиническая нефрология детского возраста: руковод. для врачей – СПб: Левша. Санкт-Петербург, 2008. – С. 387-393.

Soloviev A. A. Hereditary glomerulopathy with defective glomerular basement membrane / A. A. Soloviev, A. V. Papayan // Clinical childhood nephrology: a guide for physicians. – SPb: Lefsha. Saint-Petersburg, 2008. – P. 387-393.