ЭФФЕКТИВНОСТЬ И ОЦЕНКА ТЕРАПИИ, ПОКАЗАТЕЛЕЙ КАНАЛЬЦЕВОЙ РЕАБСОРБЦИИ ФОСФАТОВ У ДЕТЕЙ С ГИПОФОСФАТЕМИЧЕСКИМ РАХИТОМ ПРИ ДИНАМИЧЕСКОМ НАБЛЮДЕНИИ

© Левиашвили Жанна Гавриловна, Савенкова Надежда Дмитриевна

Санкт — Петербургский государственный педиатрический медицинский университет. 194100, Санкт — Петербург, ул. Литовская, д.2. E-mail: jannalevi@gmail.com

Ключевые слова: тубулопатия с ведущим синдромом рахита, дети; гипофосфатемический рахит; канальцевая реабсорбция фосфатов

Введение. Тубулопатия с ведущим синдромом рахита — гипофосфатемический рахит (ГР) — наследственное заболевание, обусловленное нарушением транспорта фосфатов в проксимальных канальцах почек, характеризующаяся фосфатурией, гипофосфатемией, низкорослостью, многоплоскостной деформацией нижних конечностей с формированием статико-динамической недостаточности, сохранной функцией почек [1, 2, 3]. Выделяют следующие варианты ГР: Х сцепленный ГР, аутосомно-доминантный ГР, аутосомно-рецессивный тип I, II; наследственный гипофосфатемический рахит с гиперкальциурией, гипофосфатемическая болезнь костей [4, 5].

Цель исследования. Оценить показатели канальцевой реабсорбции фосфатов у детей с гипофосфатемическим рахитом при динамическом наблюдении на фоне адекватной терапии активными метаболитами витамина D, фосфатного буфера, препаратами кальция.

Материалы и методы. Проведено катамнестического обследования 82 пациентов с ГР. Пациенты разделены на 3 возрастные группы: I (1-3 года), II (4–10 лет), III (11-18 лет), из них 30 (36,59%) мальчиков; 52 (63,41%) девочек, средний возраст на момент исследования 8 лет. Оценивались рост, показатели канальцевой реабсорбции фосфатов, основанных на определении концентрации фосфатов, креатинина в крови и моче, клиренса эндогенного креатинина, указывающих на дефект систем транспорта фосфатов в проксимальных канальцах: КРФ, МКРФ, ФЭФ, МКРФ/СКФ индекс.

Результаты. Чаще болеют девочки (2:1). При оценке длины тела у пациентов выявлен низкий рост (больше у девочек в III группе). Рост у девочек в I гр (82±12 см), у мальчиков 84,9±6 см (2 центильный интервал). Во II группе у девочек 110±37,3 см, у мальчиков 105 ±45см (2–3 центильный интервал). В III группе у девочек 144±35 см, у мальчиков 148±37см (3 центильный интервал). Канальцевая реабсорбция фосфатов: КРФ (канальцевая реабсорбция фосфатов): I-55,37↓, II-71,6↓, III-73.56↓; МКРФ (максимальная канальцевая реабсорбция фосфатов): I-0,87, II-0,73,III-0,65; ФЭФ (фракционная экскреция фосфатов): I-43,54 ↑, II-32,66 ↑,III-26,44 ↑ ; МКРФ/СКФ (отношение максимальной канальцевой реабсорбции к скорости клубочковой фильтрации): I-0,01↓, II-0,11↓, III-0.01↓; Р мочи (фосфаты мочи): I-30,09 мг/кг↑, II-31,31 мг/кг↑, III-28,67 мг/кг↑; Р крови (фосфор крови): I-1,32, II-1,05 ↓,III-0,88 ↓ .

У детей с гипофосфатемическим рахитом, получающих терапию фосфатным буфером и активными метаболитами витамина D, отмечена выраженная задержка роста в I гр. (2 центильный интервал, до начала терапии), в III гр. (3 ЦИ), фосфатурия (30 мг/кг), гипофосфатемия в II-III гр. (1,05–0,08 ммоль/л), улучшение рахитических костных деформаций. Полученные данные демонстрируют эффективность терапии препаратами фосфатного буфера, активными метаболитами витамина D, препаратами кальция. В III группе в связи с ростовым скачком в период пубертата, что требует коррекции терапии и динамического контроля изучаемых показателей.

Выводы. У детей с ГР до начала терапии отмечена выраженная задержка роста в I гр. (2 центильный интервал), в III гр. (3 центильный интервал), фосфатурия (30 мг/кг), гипофосфатемия (1,05–0,08 ммоль/л). В результате длительной терапии отмечено улучшение рахитических костных деформаций, не прогрессировала статико-динамическая недостаточность, отмечена положительная динамика роста. По результатам динамического наблюдения ухуд-

шение показателей канальцевой реабсорбции фосфатов связано с ростовым сдвигом в период пубертата, что требует коррекции терапии фосфатным буфером, активными метаболитами вит D и дальнейшего контроля изучаемых показателей. Рост зависит от ранней постановки диагноза и начала терапии. У всех детей с ГР при динамическом наблюдении сохранная функция почек по СКФ. Учитывая формирование многоплоскостных деформаций нижних конечностей с прогрессированием статико-динамической недостаточности у больных, необходимо оптимизировать раннюю диагностику и начало лечения тубулопатий с ведущим синдромом рахита.