

результаты скрининговых мероприятий)

- II. Установление диагноза легочной гипертензии (ЭКГ, рентгенография легких, доплерэхокардиография)
- III. Определение клинического класса и типа легочной гипертензии (дополнительные методы обследования).

Заключение

Таким образом, диагностика легочной гипертензии у детей предполагает проведение комплексного обследования с целью установления диагноза, оцен-

ки клинического класса и типа легочной гипертензии, уровня давления в легочной артерии и оценки функционального и гемодинамического статуса пациентов с определением стадии заболевания. У детей с хроническими бронхолегочными заболеваниями необходимо проведение комплексного кардиологического обследования с целью диагностики патологии легочной гемодинамики и предупреждения формирования легочного сердца. Раннее выявление легочной гипертензии позволяет начать своевременное лечение и предупредить развитие сердечной декомпенсации.

ЛИТЕРАТУРА

1. Белозеров Ю.М. Детская кардиология. М., 2004. С. 400.
2. Schranz D. Pulmonale Hypertension im Kindes- und Jugendalter // Monatsschr. Kinder-heilkd. 2003. Vol. 151. P. 424—441.
3. Беленков Ю.Н., Чазова И.Е. Первичная легочная гипертензия. Нолидж, 1999. С. 144.
4. Galie N., Torbicki A., Barst R. et al. Guidelines on diagnosis and treatment of pulmonary arterial hypertension. The Task Force on Diagnosis and Treatment of Pulmonary Arterial Hypertension of the European Society of Cardiology // Eur. Heart J. 2004. Vol. 25. P. 2243—2278.
5. Белозеров Ю.М. Клинические симптомы и синдромы в кардиологии детского возраста. Казань, 1994. С. 110.
6. Агапитов Л.И. Обмороки у детей. Лекция для врачей. М., 2003. С. 52.
7. Barst R.J., McGoon M., Torbicki A. et al. Diagnosis and differential assessment of pulmonary arterial hypertension // J. Am. Coll. Cardiol. 2004. Vol. 43, № 12. Suppl S. P. 40S — 47S.
8. Kirshir B., Himelman R.B., Schiller M.B. Right atrial pressure estimation in respiratory behavior of the inferior vena cava // Circulation. 1988. Vol. 78. P. 11—550.
9. Kitabatake A., Inoue M., Asao M. et al. Noninvasive evaluation of pulmonary hypertension by a pulsed Doppler technique // Circulation. 1983. Vol. 68. P. 302—303.
10. Sun X.G., Hansen J.E., Oudiz R.J. et al. Exercise pathophysiology in patients with primary pulmonary hypertension // Circulation. 2001. Vol. 104. P. 429—435.

Поступила 28.04.09

Первичная гипероксалурия

The primary hyperoxalurias

B. Hoppe, B.B. Beck, D.S. Milliner

Kidney Int. 2009 // www.nature.com/ki/journal/vaop/ncurrent/abs/ki200932a.html

Первичные гипероксалурии — довольно редкое расстройство метаболизма гликоксилатов, при котором имеет место дефицит специфических печеночных ферментов, что приводит к гиперпродукции оксалатов. Ввиду возникающей выраженной гипероксалурии одним из первых манифестирующих признаков становится рецидивирующий уролитиаз или прогрессирующий нефрокальциноз. Указанные нарушения часто ведут к терминальной стадии почечной недостаточности, что сопровождается системным депонированием оксалатов с последующими разрушительными последствиями. Ввиду недостаточности знаний о первичной гипероксалурии установление диагноза обычно занимает длительный срок. За последние годы улучшились результаты лечения таких больных, исходы стали более благоприятными. Хотя существуют некоторые терапевтические способы предотвращения развития ранней острой почечной недостаточности, единственным методом лечения больных на сегодняшний день является комбинированная пересадка почек и печени. Намечен ряд исследований по актуальным проблемам гипероксалурии. Знание спектра клинических проявлений, раннее установление диагноза гипероксалурии и раннее начало терапии до формирования почечной недостаточности — основные факторы улучшения исходов заболевания.

Референт А.И. Асманов