

или гистологического подтверждения поликистоза почек у родственников 1 и/или 2 степеней родства. Оценены результаты клинико-лабораторных и УЗИ-исследований 74 членов 37 семей с АДПП: 37 детей и подростков (пробандов), из них 20 мальчиков и 17 девочек в возрасте от 1 до 18 лет, 37 взрослых (24 женщины и 13 мужчин) в возрасте от 25 до 50 лет.

РЕЗУЛЬТАТЫ

У 20 (54,1%) из 37 детей и подростков с АДПП заболевание передалось от матери, у 16 (43,2%) — от отца и у 1 (2,7%) — от обоих родителей. У 7 (18,9%) из 37 детей и подростков наблюдалось, так называемое «очень раннее начало» (VEO-very early onset — до 18 месячного возраста), из которых в 2 (5,4%) случаях имело место пренатальная диагностика поликистоза почек.

Кисты в других органах выявлены в 10,8% у 37 детей и подростков с АДПП, из них в 5,4% — кисты печени, в 5,4% — кисты яичников. Синдром артериальной гипертензии выявлен в 18,9% случаев (6 маль-

чиков и 1 девочка) из 37 детей и подростков. Средний возраст на момент выявления синдрома артериальной гипертензии у 7 детей и подростков с АДПП составил $13,0 \pm 1,53$ лет. Прогрессирование в хроническую почечную недостаточность (ХПН) констатировано у 4 (10,8%) из 37 детей и подростков с АДПП.

Из 37 взрослых пациентов с АДПП у 20 (54%) выявлены кисты в других органах, из них в 35,1% — в печени, в 10,8% — в головном мозге, в 5,4% — в яичниках, в 2,7% — в поджелудочной железе. Синдром артериальной гипертензии установлен у 28 (75,7%) из 37 взрослых пациентов.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

При аутосомно-доминантном поликистозе почек внепочечное расположение кист зарегистрировано в 10,8% случаев (5,4% — в печени и 5,4% — в яичниках) у детей и подростков, в 54% случаев (35,1% — в печени, 10,8% — в головном мозге, в 5,4% — в яичниках, в 2,7% — в поджелудочной железе) у взрослых.

СОСТОЯНИЕ И ПЕРСПЕКТИВЫ РАЗВИТИЯ ПОЧЕЧНОЙ ЗАМЕСТИТЕЛЬНОЙ ТЕРАПИИ У ДЕТЕЙ С ОСТРОЙ И ХРОНИЧЕСКОЙ ПОЧЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ В РЕСПУБЛИКЕ БЕЛАРУСЬ. ПЕРВЫЙ ОПЫТ НАЦИОНАЛЬНОЙ ПРОГРАММЫ ТРАНСПЛАНТАЦИИ ПОЧКИ

© С. В. Байко, А. В. Сукало

Республиканский центр детской нефрологии и почечной заместительной терапии, г. Минск, Республика Беларусь

ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Установить распространенность, этиологию, смертность у детей с острой почечной недостаточностью (ОПН) и терминальной стадией хронической почечной недостаточности (тХПН), а также оценить динамику развития почечно-заместительных методов терапии этих состояний.

Проведен ретроспективный анализ заболеваний органов мочевой системы у 90 детей с тХПН, в возрасте $10,89 \pm 4,62$ лет (3 дня — 17,92 лет), находившихся под нашим наблюдением с мая 1997 по июль 2010 г, и у 161 ребенка с ОПН в возрасте $3,53 \pm 4,6$ лет (2 дня — 17 лет) с января 2005 по июль 2010 г.

С момента внедрения методики перитонеального диализа (2002), 10–12 детей с тХПН ежегодно начинают диализную терапию, что составляет 2,38–5,24 случая на 1 млн. детского населения/год в возрасте 0–18 лет.

Основной причиной тХПН остаются врожденные и наследственные заболевания мочевой системы, составляя 62,2% (включая обструктивную уropатию в

23,3% случаев, аплазию/дисплазию/гипоплазию — 15,6%, поликистоз почек — 8,9%, нейрогенный мочевой пузырь на фоне *spina bifida* — 5,6%, на наследственный нефрит, врожденный нефротический синдром, нефронофтиз Фанкони и синдром «сливового живота» приходилось по 2,2% случаев). Значительно реже к диализной стадии ХПН приводили гломерулонефриты (15,6%), неуточненная тХПН (8,9%), нефросклероз как исход ОПН (7,7%), другие причины (5,6%).

У 48 пациентов стартовым методом терапии являлся гемодиализ (ГД) (1997) и у 42 перитонеальный диализ (ПД) (2002). Из 42 детей на ПД, 16 получали только «ручной» ПД, 22 переведены с «ручного» на домашний автоматический перитонеальный диализ (АПД) и 4 начинали диализную терапию с АПД. Внедрение методики домашнего АПД значительно улучшило «качество жизни» маленьких пациентов. Возраст детей, получающих заместительную почечную терапию ПД, достоверно меньше $8,58 \pm 5,25$ лет, чем у детей, находящихся на ГД $12,91 \pm 2,73$ лет, ($p < 0,005$).

Трансплантация почек проведена 28 (31,1%) детям (19 — в Минске, 7 — в Москве и по 1 — в Бельгии и Франции), средний возраст пациентов $13,7 \pm 3,0$ лет (7–17,75). С апреля 2009 года стартовала национальная программа по улучшению ситуации с детской трансплантацией почки в Республике Беларусь, т. к. за период 1997–2008 г. в стране было выполнено всего 9 таких операций. За период с апреля 2009 г. по июль 2010 г. проведено 10 трансплантаций почек детям (4 из которых родственные). Частота тяжелых осложнений у прооперированных за период 1997–2008 гг. оказалась значительно выше (выживаемость пациентов — 66,7%, потеря трансплантата в ранний послеоперационный период у 4 детей (44,4%), из них у 2 — острый криз отторжения и у 2 — тромбоз почечной артерии), чем у детей, получивших трансплантат, за период 2009–2010 г. (выживаемость пациентов — 100%, потеря трансплантата в ранний послеоперационный период у 1 ребенка (10%) — разрыв капсулы трансплантата без признаков отторжения) ($p < 0,005$).

Летальность у детей с тХПН составила 17,8% (8 на ГД, 5 на ПД и 3 после трансплантации почек). Основной причиной смерти больных с тХПН остаются сердечно-сосудистые осложнения в 66,7% случаев.

По данным национального регистра, к концу первого полугодия 2010 года 19 детей получали ПД (6 «ручной» и 13 домашний АПД), 10 ГД и 12 жили с функционирующим почечным трансплантатом.

Ведущей причиной острой почечной недостаточности у детей в Республике Беларусь является гемолитико-уремический синдром, выявленный у 73,3% больных (в 118 из 161 случаев), реже диагностированы острые гломерулонефриты (12,4%) и

обструктивная уропатия (5,6%) как причины ОПН. Из 161 пациентов с ОПН в проведении диализа нуждались 107 (66,5%). До 2005 года основным и единственным методом почечной заместительной терапии (ПЗТ) был гемодиализ, с 2005 года использовались различные методики ПЗТ: у 41 ребенка (38,3%) — АПД, у 24 (22,4%) — «ручной» ПД, у 16 (15%) — ГД, у 3 (2,8%) вено-венозная гемо(диа)фильтрация (CVVH(D)F) и у 23 больных (21,5%) комбинации различных методик (ПД-ГД, CVVH(D)F-ПД, CVVH(D)F-ГД). Основными методами ПЗТ у детей с ГУС являлись следующие: у 37 (46,8%) — АПД, у 20 (25,3%) — «ручной» ПД, у 8 (10%) — ГД, у 1 (1,3%) CVVH(D)F и у 13 (16,5%) — комбинации различных видов диализа. Применение ПД у детей с ГУС привело к значительному снижению смертности с 22,1% в 2004 году до 1,7% в 2005–2010 гг. ($p < 0,001$).

ВЫВОДЫ

Основной причиной тХПН у детей в Республике Беларусь является обструктивная уропатия, а причиной ОПН — гемолитико-уремический синдром.

Внедрение методики перитонеального диализа позволило сохранять жизнь детям с тХПН с периода новорожденности, а также значительно снизить смертность у больных с ОПН.

Автоматический перитонеальный диализ является ведущим методом почечной заместительной терапии как у больных с ОПН, так и с тХПН.

Национальная программа по развитию трансплантации органов оказала существенное влияние на развитие службы пересадки почки детям с достижением значительных успехов в этом направлении.

ОЦЕНКА АКТИВНОСТИ ПИЕЛОНЕФРИТА У ДЕТЕЙ ПО УРОВНЮ ФАКТОРА НЕКРОЗА ОПУХОЛИ- α В МОЧЕ

© О. Г. Быкова, А. Н. Ни, В. Н. Лучанинова, О. В. Семешина

Владивостокский государственный медицинский университет

Формирование механизмов тубуло-интерстициального компонента можно условно разделить на 3 взаимосвязанных этапа: инфильтрация воспалительными клетками почечного интерстиция, развитие интерстициального фиброза и формирование тубулярной атрофии в результате взаимодействия неиммунных и иммунных факторов. Наиболее значимым среди них является фактор некроза опухоли- α (TNF- α), индуцирующий синтез острофазных белков и других провоспалительных соединений.

ЦЕЛЬ РАБОТЫ

Изучение уровня TNF- α и рецептора-2 к фактору некроза опухоли (sTNFR75) в моче у детей при разной степени активности хронического пиелонефрита.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Нами обследовано 65 больных в возрасте от 1 года 7 месяца до 16 лет, из них 57 девочек и 8 мальчиков. Обследованные пациенты распределены на 3 группы: