



МАТЕРИАЛЫ КОНФЕРЕНЦИИ ПЕДИАТРОВ-НЕФРОЛОГОВ СЕВЕРО-ЗАПАДНОГО ФЕДЕРАЛЬНОГО ОКРУГА

ТЕЧЕНИЕ И ИСХОД АУТОСОМНО-РЕЦЕССИВНОГО ПОЛИКИСТОЗА ПОЧЕК У ДЕТЕЙ

© Э. Ф. Андреева

ГОУ ВПО Санкт-Петербургская государственная педиатрическая медицинская академия, кафедра факультетской педиатрии

ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Изучить особенности течения и исхода аутосомно-рецессивного поликистоза почек (АРПП) у детей.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Изучен анамнез 10 детей (из 8 семей) с АРПП, из 10 детей — 6 девочек и 4 мальчика. Длительность катамнестического наблюдения составила 7 лет. Диагноз аутосомно-рецессивного поликистоза почек ставился при выявлении у пробанда кист в обеих почках при УЗИ, отсутствия ультразвукового или гистологического подтверждения поликистоза почек у родственников 1 и/или 2 степеней родства. Объем почек рассчитывался по результатам УЗИ-биометрии по методу С. В. Капустина (1998). Оценка выживаемости детей с АРПП проведена по методу Kaplan-Meier (1958).

РЕЗУЛЬТАТЫ

Средний возраст детей к моменту выявления кист по результатам УЗИ составил $2,0 \pm 0,5$ месяца. Кисты в других паренхиматозных органах выявлены у 7 из 10 пациентов (70%) — кисты печени в 6 случаях, кисты поджелудочной железы в 1 случае. У 2 детей с поликистозом печени и врожденным фиброзом печени, течение АРПП осложнилось развитием синдрома портальной гипертензии в возрасте 5,5 лет и 2 лет. Кровотечение из варикозно-расширенных вен пищевода у 2 детей

потребовало хирургического вмешательства с проведением лигирования и склерозирования сосудов. Синдром артериальной гипертензии диагностирован в неонатальном и грудном возрасте у 10 детей с АРПП. У 10 детей течение АРПП осложнилось развитием пиелонефрита, средний возраст к моменту выявления микробно-воспалительного процесса — $7,0 \pm 0,5$ месяца.

Объем почек по результатам УЗИ-биометрии при рождении составлял $32,3 \pm 3,7$ см³ (правая почка), $31,0 \pm 5,4$ см³ (левая почка), отмечена динамика увеличения объема почек до $126,4 \pm 15,5$ см³ (правая почка), $153,5 \pm 20,7$ см³ (левая почка) к 1 году жизни. Исход в хроническую почечную недостаточность (ХПН) установлен в 100% случаев, в грудном возрасте в 90%. Летальный исход констатирован у 3 из 10 детей с АРПП, из них у 2 — в период новорожденности, у 1 — в возрасте 1 года.

Вероятность выживания пациентов с АРПП, рассчитанная по методу Kaplan-Meier (1958), составила 1 год — 80%, 5 лет — 70%.

ВЫВОДЫ

Аутосомно-рецессивный поликистоз почек, диагностируемый во внутриутробном и неонатальном периоде, характеризуется неблагоприятным прогнозом течения, развитием синдрома артериальной гипертензии и хронической почечной недостаточности на первом году жизни.

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ОКУЛО-ЦЕРЕБРО-РЕНАЛЬНОГО СИНДРОМА

© И. В. Аничкова, Ж. Г. Левиашвили, В. В. Бржеский, И. Б. Осипов, Т. В. Карпова

ГОУ ВПО Санкт-Петербургская государственная педиатрическая медицинская академия

Окуло-церебро-рентальный синдром впервые описан в 1952 г. U. Lowe, M. Terry и E. Mc. Lachlan. В мировой литературе заболевание называется OCRL

(oculocerebraorenal), синдром Lowe-Terry-McLachlan, синдром Lowe-Bickel, глазо-почечно-мозговым синдромом Fanconi. Синдром Лоу наследуется по