

Акельдам М.А., Ермолаева А.Г.

ИЗОЛИРОВАННЫЙ И СИНДРОМАЛЬНЫЙ МУЛЬТИКИСТОЗ ПОЧКИ У ДЕТЕЙ: ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ И ПОЧЕЧНЫЙ ПРОГНОЗ

Научный руководитель: канд. мед. наук, доц. Андреева Э.Ф.

Кафедра факультетской педиатрии

*Санкт-Петербургский государственный педиатрический
медицинский университет, г. Санкт-Петербург*

Актуальность. Мультикистоз почки (МКП) частая (1:1000-4300 новорожденных) аномалия эмбриогенеза. Прогноз МКП зависит от развившейся компенсаторной гипертрофии (КГ) и функции контралатеральной почки (КП). Различают спорадическую изолированную (иМКП) и синдромальную (сМКП) форму МКП вследствие мутаций ряда генов (*PAX2*, *CHD1L*, *ACE* и других).

Цель: оценить у детей течение и почечный прогноз мультикистоза почки.

Материалы и методы. Изучен катамнез МКП у 17 детей в возрасте с 6 месяцев-17 лет. Длительность катамнеза 4 месяца-17 лет. У 5 (29%) из 17 детей ранее выполнена нефрэктомия. Проведены контроль артериальной гипертензии (АГ), расчет скорости клубочковой фильтрации (СКФ) по формуле Schwartz и объема почек по формуле усеченного эллипса (длина*ширина*толщина*0,53) по УЗИ. Молекулярно-генетическое исследование выполнено 2 детям в связи с подозрением на сМКП.

Результаты и их обсуждение. Из 17 детей, у 11(65%) МКП диагностирован пренатально, у 6(35%) до 1 года. Из 17 детей у 15(88%) подтвержден иМКП, у 2(12%) сМКП: CHARGE-синдром вследствие мутации *CHD7* гена у мальчика 10мес с СКФ 59мл/мин, Renal-Coloboma синдром вследствие мутации *PAX2* гена у девочки 10 лет с АГ и ХБПС3 (СКФ 35мл/мин). У 2(12%) детей с МКП диагностирована АГ. У 10(67%) из 15 детей с иМКП подтверждена КГ КП. Прогрессирование в ХБП констатировано у 10(67%) из 15 детей с иМКП, из них у 5(50%) в ХБПС1, у 3(30%) в ХБПС2, у 2(20%) в ХБПС3; у 5(33%) детей (в возрасте до 2 лет) почечная функция сохранна.

Выводы: установлены из 17 у 15(88%) детей изолированная форма мультикистоза почки с формированием ХБПС1-С3 в 67%; синдромальная форма у 2(12%) детей, из них у одной пациентки с Renal-Coloboma синдромом ХБПС3.