

Dermatology. 1997; 195; 1:91-92.

7. **Alkan S., Karcher D.S., Ortiz A.** et al. Human herpesvirus-8/Kaposi's sarcoma-associated herpesvirus in organ transplant patients with immunosuppression. Br. J. Haematol. 1997; 96; 2: 412-414.

8. **Al-Sulaiman M.H., Mousa D.H., Dhar J.M., Al-Khader A.A.** Does regressed posttransplantation Kaposi's sarcoma recur following reintroduction of immunosuppression. Am. J. Nephrol. 1992; 12; 384-386.

9. **Braun-Falco O.** Dermatology. - London, 1991.

10. **Cathomas G., Tamm M., McGandy C.E.** et al. Absence of Kaposi's sarcoma-associated human herpes virus 8 in transplantation-related tumors other than Kaposi's sarcoma Transplant. Proc. 1997; 29; 836-837.

11. **Cathomas G., Tamm M., McGandy C.E.** et al. Transplantation-associated malignancies: restriction of human herpes virus 8 to Kaposi's sarcoma. Transplantation. 1997; 64; 1: 175-178.

12. **Chang Y., Cesarman E., Pessin M.S.** et al. Identification of herpes-like DNA sequence in AIDS-associated Kaposi's sarcoma. Science. 1994; 266; 1865-1869.

13. **Cockerell C.J., Friedman-Kien A.E.** Cutaneous Oncology, Pathophysiology, Diagnosis and Management / Ed. S.I. Miller, M.E. Malony. - Malden, 1998; 873-886.

14. **Dagleish A.G.** Kaposi's sarcoma Br. J. Cancer. 1991; 64; 3-6.

15. **Halmos O., Inturri P., Galligioni A.** et al. Two cases of Kaposi's sarcoma in renal and liver transplant recipients treated with interferon. Clin. Transplant. 1996; 10; 374-378.

16. **Krigel R.L., Friedman-Kien A.E.** Epidemic Kaposi's sarcoma Semin. Oncol. 1990; 17; 350-360.

17. **Lee E.S., Locker J., Nalesnik M.** et al. The association of Epstein Barr virus with smooth-muscle tumors occurring after organ transplantation. N. Eng. J. Med. 1995; 332; 19-25.

18. **Lesnoni La Parola I., Masini C., Nanni G.** et al. Kaposi's sarcoma in renal-transplant recipients: experience at the Catholic University in Rome, 1988-1996 Dermatology. 1997; 194; 229-233.

19. **Martin R.W., Hood A.F., Farmer E.R.** Kaposi's sarcoma

Medicine. 1993; 72; 245-261

20. **Montagnino G., Bencini P., Tarantino A.** et al. Clinical features and course of Kaposi's sarcoma in kidney transplant patients: Report of 13 cases Am. J. Nephrol. 1994; 14; 121-126.

21. **Montagnino G., Lorca E., Tarantino A.** et al. Cancer incidence in 854 kidney transplant recipients from a single institution: comparison with normal population and with patients under dialytic treatment Clin. Transplant. 1996; 10; 461-469.

22. **Moore P.S., Chang Y.** Detection of herpes-like DNA sequence in Kaposi's sarcoma patients with and without HIV infection N. Eng. J. Med. 1995; 332; 1181-1185.

23. **Moosa M.R., Treurnicht F.K., van Rensburg E.J.** et al. Detection and subtyping of human herpesvirus-8 in renal transplant patients before and after remission of Kaposi's sarcoma Transplantation. 1998; 66; 2: 214-218.

24. **Nickoloff B.J., Foreman K.E.** Charting a new course through the chaos of KS (Kaposi's sarcoma) Am. J. Pathol. 1996; 148; 1323-1329.

25. **Penn I.** Sarcomas in organ allograft recipients. Transplantation. 1995; 60; 12:1485-1491.

26. **Penn I.** Kaposi's sarcoma in transplant recipients. Transplantation. 1997; 64; 669-673.

27. **Qunibi W., Akhtar M., Sheth K.** et al. Kaposi's sarcoma: the most common tumor after renal transplantation in Saudi Arabia Am. J. Med. 1988; 84; 225-232.

28. **Szende B., Troth A., Perner F., Nagy K., Takracs K.** Clinicopathologic aspects of 8 Kaposi's sarcomas among 1009 renal transplant patients Gen-Diagn-Pathol. 1997; 143; 4: 209-213.

29. **Tur E., Brenner S.** Treatment of Kaposi's sarcoma Arch. Dermatol. 1996; 132; 327-331.

30. **Weiss S.W.** Histological Typing of Soft Tissue Tumors. 2-d Ed. Springer, 1994.

## Кистозные заболевания почек у детей

**О.В. Чумакова, Т.В. Сергеева, В.М. Сенякович, Л.В. Чистова, С.А. Клочков, Г.М. Дворяковская, Е.Н. Цыгина**  
НИИ педиатрии НЦЗД РАМН, Москва

## Renal Cystic Diseases In Children

**O.V. Chumakova, T.V. Sergeeva, V.M. Senyakovich, L.V. Chistova, S.A. Klochcov, G.M. Dvoryacovskaya, E.N. Tsigina**

*Ключевые слова: поликистоз почек, аутосомно-доминантная форма, аутосомно-рецессивная форма, кистозная дисплазия почек, фиброз печени.*

Кистозные заболевания почек наблюдаются у детей относительно часто. Этим термином обозначается патология, объединяемая лишь по одному морфологическому критерию – образованию кист в почечной ткани. Однако они включают группу разных болезней, среди которых выделяют как наследственные и врожденные, так и приобретенные. Они различаются по величине и количеству кист, их локализации в почечной ткани, а также по сопутствующей органной патологии и прогнозу. В настоящей работе анализируются материалы наблюдений 47 детей с кистозными изменениями почек, находившиеся в клинике в течение 1967–1998 гг. Возраст детей составлял от 1 г. 7 мес. до 16 лет. Наиболее частыми были кистозная дисплазия почек, аутосомно-доминантная (АДПК) и аутосомно-рецессивная формы поликистоза (АРПК). Остальные заболевания были представлены лишь единичными случаями, среди которых: нефронофтиз Фанкони, кистозное поражение почек при туберозном склерозе, губчатая почка, недифференцированные кистозные поражения. Для диагностики, помимо общеклинических методов, выполнялись экскреторная урография и, как правило, ультразвуковое исследование почек и печени. С целью выявления остеопороза

*Адрес для переписки: 117963, Москва, Ломоносовский пр., 2/62, Научный центр здоровья детей РАМН, отделение нефрологии  
Телефон: (095) 134-34-49. Чумакова Ольга Владимировна*

и определения костного возраста проводилось рентгенологическое исследование скелета, у отдельных больных – ангиография и/или скинтиграфия почек. При поражении печени выполнялись спленопортография, спленоманометрия, динамическая гепатобилискинтиграфия. У части больных была произведена биопсия почки. Функциональное состояние почек оценивалось по клиренсу эндогенного креатинина и показателям функции осмотического концентрирования мочи в пробе по Зимницкому или сухоедения.

В работе описаны характерные клинические проявления у детей трех наиболее часто наблюдававшихся нами вариантов кистозной болезни – кистозной дисплазии почек, АДПК и АРПК. Их общими симптомами были минимальная или умеренная протеинурия, гематурия и лейкоцитурия небольшой степени выраженности, снижение парциальных функций почек, отставание в физическом развитии и остеопороз. Несколько реже наблюдались артериальная гипертензия, полиурия, анемия. Особенностью кистозной дисплазии почек в наших наблюдениях было нередкое наложение гломерулонефрита, рефрактерного к терапии.

Renal cystic diseases is a group of different diseases found in children quite often. Renal cysts is the common sign of these diseases, but they can be either of congenital, or genetic or aquired origin. In some cases it is only renal disease, in others – they are a symptom of multisystem pathology. The significant progress has recently been made in the understanding of the origin, mechanisms and diagnostics of renal cystic diseases.

During the period 1967–1998 we observed renal cystic diseases in 47 patients aged from 1,7 to 16 years. In ten cases it was dysplastic renal disease, in eleven cases it was autosomal dominant polycystic kidney disease (ADPK) and in 16 patients it was autosomal recessive polycystic kidney disease (ARPK). The other patients had Fanconi nephronophthisis, renal cysts in tuberous sclerosis, a «sponge» kidney and the cystic disease which could not be differentiated. Diagnostics was made by means of ultrasound and radiography methods. In some cases renal biopsy was used. It was proved to be very important in cases of combination of dysplastic renal disease and glomerulonephritis which was seen in some children.

In this study we describe the typical clinical features of the dysplastic renal cystic disease, ADRK and ARPK. Their characteristic symptoms were mild or moderate proteinuria, renal tubular function's impairment, physical retardation and osteoporosis. Arterial hypertension, anemia and polyuria were less common.

Кистозные поражения почек у детей представляют собой относительно широко распространенную патологию, объединяемую в одну группу лишь по такому морфологическому критерию как образование кист в почечной ткани. Однако это понятие включает группу разных болезней, среди которых можно выделить как наследственно обусловленные и врожденные, так и приобретенные. Они различаются по величине и количеству кист, а также по их локализации в почечных структурах. Поражения могут затрагивать только почечную ткань или сочетаться с кистозными заболеваниями других органов [1-4, 12, 15]. Разные формы кистозного поражения почек имеют различный прогноз – от благополучного многолетнего течения до летального исхода в раннем детском возрасте [1, 7, 9, 14].

Наследственные кистозные поражения почек составляют 5-10% в общей структуре хронической почечной недостаточности (ХПН) у детей. В их основе лежит генная мутация (аутосомно-рецессивная или аутосомно-доминантная формы поликистоза, врожденный нефротический синдром Финского типа). Поликистоз может сопутствовать различным синдромам (Дауна, Эдварса, Целлвегера, Жунна и т.д.), когда он возникает на фоне хромосомных aberrаций. При врожденном поликистозе кистозные изменения почек связаны с тератогенным влиянием внешней среды (мультикистозная дисплазия, губчатая почка, пиелогенные кисты и пр.) [1, 4, 10, 12, 15].

В последние годы в изучении этиологии, патогенеза и особенностей клиники кистозных болезней почек достигнуты значительные успехи. Однако основные исследования по этой проблеме проводятся за рубежом и обычно ограничены небольшим количеством наблюдений. Целью настоящей работы явилось выявить особенности клиники и течения кистозных поражений почек у детей.

## Материалы и методы

За период с 1967 по 1998 гг. под нашим наблюдением находилось 47 детей в возрасте от 1 года 7 мес. до 16 лет с кистозными изменениями почек. Мы разделили их на 7 групп (табл. 1): 1 – кистозная дисплазия почек без обструкции мочевых органов; 2 – аутосомно-доминантная форма поликистоза почек (АДПК); 3 – аутосомно-рецессивная форма поликистоза почек (АРПК); 4 – нефронофтиз Фанкони; 5 – кистозное поражение почек при туберозном склерозе; 6 – губчатая почка; 7 – недифференцированные кистозные поражения почек.

Таблица 1

### Распределение по группам больных с кистозным поражением почек

Вариант поражения	Число больных
1. Кистозная дисплазия почек без обструкции мочевых органов	10
2. Аутосомно-рецессивная форма поликистоза	16
3. Аутосомно-доминантная форма поликистоза	11
4. Поликистоз почек при туберозном склерозе	2
5. Нефронофтиз Фанкони	3
6. Губчатая почка	1
7. Недифференцированное кистозное поражение почек	4
<b>Всего</b>	<b>47</b>

Из этих групп подробному анализу подверглись только первые три, так как в других трех число наблюдений было небольшим.

При делении на группы мы использовали общепринятые критерии [1,4, 12, 14, 15]. Все больные были обследованы с применением методов, принятых в нефрологических клиниках, включая исследование клубочковой фильтрации по клиренсу эндогенного

креатинина и функции осмотического концентрирования мочи в пробе по Зимницкому или сухоедения. Проводились также рентгенологическое исследование скелета с выявлением остеопороза и определением костного возраста, а также экскреторная урография. У отдельных больных выполнялись ангиография и/или скинтиграфия почек. У большей части больных сделаны эхография почек и печени. Детям с поражением печени проведены спленопортография, спленоманометрия, динамическая гепатобилисцинтиграфия. Кроме того, у 9 детей выполнена биопсия почки с иммунофлюоресцентным исследованием биоптата, у 18 – биопсия печени. В 8 случаях была аутопсия.

### Результаты

По литературным данным самым распространенным кистозным поражением почек у детей является кистозная дисплазия. Она развивается вследствие патологического отклонения в онтогенезе почки, кроме кист, выявляется также структурами, не свойственными нормальному нефрогенезу, такими как мезенхимная ткань и метапластические элементы [1, 2, 3, 10, 15].

Частота кистозной дисплазии почек в наших наблюдениях составила 27% (10 детей) от общего количества всех случаев кистозных поражений. Обструкция мочевых органов у всех этих детей отсутствовала. При изучении анамнеза обратило на себя внимание, что у половины из них родители имели профессиональные вредности, такие как радиоактивное облучение или контакт со свинцом. Двое детей из этой группы родились и жили в районах, пострадавших во время аварии на Чернобыльской АЭС.

Для кистозной дисплазии наиболее характерными оказались повышение артериального давления (АД), остеопороз разной степени выраженности, изменения в моче, чаще протеинурия (табл. 2). Снижение функции

почек вплоть до ХПН отмечено у большинства больных. У 5 из них имела место терминальная ХПН. Отставание в физическом развитии, полиурия, полидипсия встречались менее, чем у половины больных.

При ультразвуковом исследовании (УЗИ) только в одном случае размеры почек были нормальными, у остальных они изменялись, при этом одинаково часто выявлялись их увеличение или уменьшение. В половине случаев отмечалось нарушение дифференциации слоев. Однако при УЗИ кисты визуализировались только у 50% детей, в то время как у остальных кистозная дисплазия была выявлена при морфологическом исследовании биоптата.

Особенностью наших наблюдений являлось наложение гломерулонефрита (ГН) на кистозную дисплазию. Оно было выявлено у 7 из 10 больных этой группы. Во всех 7 случаях ГН проявлялся нефротическим синдромом с гематурией разной степени выраженности, вплоть до макрогематурии. У 5 из этих 7 детей нефротический синдром сопровождался артериальной гипертензией (АГ). Течение гломерулонефрита характеризовалось резистентностью к иммуносупрессивной терапии, в качестве которой применялись глюкокортикоиды (в том числе и супермаксимальные дозы у 2 больных) или 4-компонентная терапия. Заболевание протекало с быстрым снижением функции почек вплоть до ХПН. Последняя у 5 больных развилась в течение 1,3-2 лет после дебюта болезни. При морфологическом исследовании биоптата почечной ткани или (в 1 случае) аутопсийного материала выявлены диффузный мезангиопролиферативный ГН (5 больных), очагово-сегментарный ГН (1 больной), мезангиокапиллярный ГН (1 больной). У 6 больных выявлялась фибропластическая трансформация, у 4 – свечение IgA, IgM, C3 и фибриногена (с интенсивностью 2+ – 3+) в разных сочетаниях.

У 9 из 10 детей этой группы до поступления в нашу клинику кистозные изменения почек не были диагно-

Таблица 2

Возраст и клиничко-лабораторная симптоматика при кистозной дисплазии, аутосомно-доминантном и аутосомно-рецессивном поликистозе почек

	Кистозная дисплазия	АПК	АРПК	Всего: абс./%
	10 больных	11 больных	16 больных	
Возраст	7,8 ± 1,03	11,3 ± 1,06	6,17 ± 0,73	
Отставание в физическом развитии	4	6	12	22/60
Полиурия	4	2	9	15/40,5
Остеопороз	9	2	10	21/57
Отставание костного возраста	1	1	6	8/21,6
Боли в животе	1	1	11	13/35,2
Отек	7	1	-	8/21,6
Повышение АД	7	2	7	16/43,2
Анемия	4	2	10	16/43
Протеинурия	10	6	15	31/83,8
Гематурия	8	2	12	22/60
Лейкоцитурия	4	5	12	21/56,8
Снижение осмотического концентрирования	9	7	11	27/73
Снижение клубочковой фильтрации	8	2	9	19/51,4
Тубулярная ХПН	3	1	4	8/22
Тотальная ХПН	5	1	7	13/35,2
Увеличение почек при УЗИ и рентгенографии	5	10	14	29/78,4
Уменьшение размеров почек	4	-	-	4/11
Нормальные размеры почек	1	1	2	4/11
Кисты почек при рентгенографии и УЗИ	5	11	16	32/86,5
Нарушение дифференциации слоев почек	5	1	7	13/35
Изменения печени	4	5	16	25/67,6

стированы. Диагноз ГН был поставлен по клиническим данным.

Среди других больных, находившихся под нашим наблюдением, 11 страдали АДПК, то есть поликистозом почек «взрослого» типа. В этой группе обращал на себя внимание семейный анамнез, подтверждавший доминантное наследование. В 81,8% случаев родители больных детей страдали поликистозом, в том числе у 63,6% этих семей удалось установить поликистоз в 3 поколениях.

Как видно из таблицы 2, только у 2 детей этой группы наблюдалась гиперазотемия, в то время как снижение функции осмотического концентрирования мочи было наиболее частым проявлением заболевания. Половина больных отставала в физическом развитии. Точно так же примерно у половины детей выявлялись небольшая протеинурия и лейкоцитурия. В двух случаях почки были увеличены в размерах, и при УЗИ исследовании выявлялись кисты. У 2 больных поликистоз почек был диагностирован на основании данных экскреторной урографии и нефросцинтиграфии.

В этой группе ГН (мезангиокапиллярный) наложился на поликистоз лишь у одного больного. В почечном биоптате в этом случае определялось свечение IgM и C3 (1+ – 2+).

Среди 11 детей с поликистозом «взрослого» типа у 5 отмечались изменения печени. При этом кисты печени, типичные для данной формы заболевания, мы выявили лишь в одном случае, то есть несколько реже, чем об этом сообщается в литературе [15]. У трех других больных был диагностирован врожденный фиброз печени, подтвержденный морфологически, и у одного – хронический гепатит с переходом в цирроз (как результат присоединения НВ-вирусной инфекции). В качестве критериев фиброза печени рассматривались разрастание соединительной ткани в печени, кистозное расширение желчных протоков, аномалии сосудов [6]. В таких случаях патология печени являлась ведущей в клинической картине заболевания. Больные с фиброзом печени были оперированы с наложением сосудистого анастомоза.

43,2% от общего количества наблюдений (16 детей) составили больные с АРПК. Необходимо уточнить, что такая значительная группа больных с АРПК оказалась под нашим наблюдением в связи с профилем патологии в отделениях гастроэнтерологии и хирургии института.

В семейном анамнезе почти у половины из них (43,8 %) удалось установить летальные исходы среди родственников в младенческом или раннем детском возрасте.

Возраст детей в этой группе составил от 1 г 7 мес. до 16 лет. У подавляющего большинства из них (81,3 %) при рождении отмечена асфиксия, что, возможно, являлось проявлением дистресс-синдрома.

В отличие от двух предыдущих групп, у этих больных клинические проявления заболевания характеризовались большим многообразием (табл. 2). У большинства из них отмечались увеличение объема живота, гепатоспленомегалия, отставание в физическом развитии, боли в животе, слабость, вялость, полиурия. Кроме того, у четверти больных было отставание в психическом развитии. Выраженный остеопороз выявлен более чем у половины детей с АРПК. Отставание костного

возраста от истинного отмечено почти в 40 % случаев. Характерным симптомом была также анемия. С такой же частотой встречались протеинурия, гематурия и лейкоцитурия небольшой степени выраженности. Азотемия наблюдалась у 69 % детей с АРПК.

При УЗИ, экскреторной урографии, сцинтиграфии у подавляющего большинства больных с АРПК выявлялись увеличение размеров почек и множественные кисты разного диаметра, и почти у половины – нарушения дифференциации слоев почек.

У всех детей с АРПК имело место поражение печени: у 3 больных был диагностирован хронический гепатит, у 2 – гепатит с переходом в цирроз, у 14 – характерный для данной патологии врожденный фиброз, подтвержденный морфологически. При фиброзе печени ее поражение являлось ведущим в клинической картине заболевания. Оно проявлялось увеличением печени, вторичным гиперспленизмом, анемией, развитием портальной гипертензии, желудочно-кишечными кровотечениями. Все эти больные были оперированы по поводу портальной гипертензии с наложением сосудистого анастомоза.

Кистозные изменения почек у детей с АРПК были выявлены через несколько лет от начала заболевания, при обследовании по поводу патологии печени или при появлении признаков ХПН. Только у 2 детей диагноз поликистоза почек выступал на первый план в связи с наложением пиелонефрита.

Средний возраст детей с ХПН в этой группе был значительно меньше, чем в других группах, что означает ее более раннее развитие.

При АРПК наиболее часто выставлялись ошибочные диагнозы: гипохромная анемия, острый лейкоз, хронический гепатит. В течение ряда лет проводилась безуспешная терапия по поводу указанной патологии.

## Обсуждение

Таким образом, в представленных трех группах больных, наряду с особенностями анамнеза, выявлялись некоторые различия клинико-лабораторных проявлений. Так при кистозной дисплазии часто было повышением АД, характерными были также остеопороз, изменения размеров почек, наслоение гломерулонефрита, который в ряде случаев, возможно, нивелировал изменения размеров почек и полиурию. При этом сам гломерулонефрит отличался резистентностью к лечению и быстрым прогрессирующим.

Ген АДПК или поликистоза «взрослого типа» встречается с частотой 1:400 – 1:1000 населения (8, 15). До недавнего времени возраст проявления патологии рассматривался как критерий доминантного наследования поликистоза [4, 5, 10, 15]. Это было связано с тем, что зачастую заболевание диагностировалось только при появлении первых признаков ХПН, которая в таких случаях возникает поздно, как правило, в возрасте 40-50 лет. Однако в настоящее время показано, что «взрослый» тип болезни может проявиться и у детей, и в определенной части случаев причиной ХПН у них является именно это заболевание [8, 12]. Мы наблюдали пациентов с АДПК с 4-летнего возраста, и у 2 из них была выявлена азотемия.

В отличие от взрослых, АДПК у детей лишь редко

протекает с повышением АД. Это же относится и к мочевоому синдрому. Для диагностики данной формы поликистоза, наряду с семейным анамнезом, оказалось достаточным иметь данные ультразвукового исследования. Ранним признаком этой формы заболевания является снижение функции концентрирования мочи, которое выявляется задолго до ХПН.

До недавнего времени данные биопсии печени рассматривались в качестве критерия дифференциальной диагностики между АДПК и АРПК [6]. Однако в последние годы показано, что фиброз печени не исключает «взрослую» форму поликистоза. В частности, это подтверждено выявлением РКД-1 генома локуса короткого плеча 16 хромосомы у больных с фиброзом печени и поликистозом почек [5, 11]. У 3 детей, наблюдавшихся по поводу поликистоза «взрослого» типа, мы также обнаружили сочетание поликистоза почек с врожденным фиброзом печени. В литературе по этому поводу имеются лишь единичные сообщения.

АРПК, или «младенческая форма» поликистоза почек в общей популяции встречается значительно реже, чем АДПК, с частотой 1:40000 населения. АРПК делится на младенческую и ювенильную формы, хотя некоторые авторы считают это деление условным [1, 9]. Если ранее считалось, что больные с младенческой формой поликистоза погибают вскоре после рождения, то в последние годы в ряде зарубежных и отечественных работ показано, что 50% детей с этой формой заболевания, если они избежали смерти от дистресс-синдрома в первые дни или недели после рождения, доживают до 10-летнего возраста [7, 9, 10, 14]. Наши данные также противоречат классическим представлениям о ранней смертности детей с АРПК. Они показали, что продолжительность жизни таких больных может быть довольно значительной, даже при раннем выявлении клинических симптомов болезни. Так одному из наблюдавшихся нами пациентов диагноз АРПК был поставлен, когда ему было 7 лет. В 8-летнем возрасте по поводу портальной гипертензии мальчику была произведена спленэктомия с наложением сосудистого анастомоза. С начала заболевания у него выявлялось снижение парциальных функций почек и повышение мочевины крови до 40 мг/дл. Мы наблюдали его в возрасте 21 года.

Тем не менее, следует отметить, что при АРПК ХПН развивается, как правило, раньше, чем в других группах.

Клиническая картина АРПК оказалась наиболее яркой. Однако на первый план при этом выступала патология печени, что затрудняло распознавание поликистоза.

### Выводы

1. Клиническая картина различных кистозных заболеваний почек у детей имеет определенные особенности.

2. Общими и наиболее характерными симптомами для всех форм кистозной патологии почек являются протеинурия, гематурия, лейкоцитурия небольшой степени выраженности, снижение парциальных функций почек, изменения размеров и структуры почек при

ультразвуковом и рентгенологическом исследованиях, отставание детей в физическом развитии, остеопороз. Несколько реже наблюдаются повышение АД, полиурия, анемия.

3. Помимо генетических исследований, эхография является одним из важнейших методов диагностики кистозных поражений почек у детей. В частности, для распознавания АДПК, наряду с семейным анамнезом, в большинстве случаев достаточным является иметь данные ультразвукового исследования.

4. АРПК протекает клинически наиболее ярко, однако диагностика его значительно затруднена из-за выступающих на первый план признаков поражения печени.

5. У детей с фиброзом печени и отягощенным семейным анамнезом обязательными являются эхография почек и исследование их парциальных функций, даже если патологические изменения в анализах мочи при этом отсутствуют.

6. Для кистозной дисплазии почек характерно наложение быстро прогрессирующих форм гломерулонефрита, резистентных к терапии, что свидетельствует о необходимости биопсии почек у данной категории больных.

### Литература

1. **Игнатова М.С.** Наследственная патология человека. Под ред. Вельтищева Ю.Е. М., Москва, 1993, с.19-24.
2. **Клембовский А.И.** Диспластические основы развития нефропатии детского возраста. Педиатрия. 1989; 1: 53-60.
3. **Потапова И.Н.** Морфологические аспекты врожденных аномалий развития почек и верхних мочевых путей. Сов. педиатрия. 1988; 6: 171-179.
4. **Bernstein J.** Heritable cystic disorders of the kidney. *Pediatr. Clin. North. Am.* 1971; 18: 435-444.
5. **Cobben J.M., Breuning M.H., Schoots C.** et al. Congenital hepatic fibrosis in autosomal dominant polycystic kidney disease. *Kidney Int.* 1990; 38: 880-885.
6. **Cole B.R.** Autosomal recessive polycystic kidney disease. In Gardner K.D. Jr, Bernstein J. (eds) *The cystic disease.* Kluwer, London. 327-350.
7. **Gagnadoux M.f., Habib R., Levy M.** et al. Cystic renal diseases in children. *Adv. Nephrol.* 1989; 18: 33-585.
8. **Grunfeld J.P., Bennett W.M.** Clinical aspects of autosomal dominant polycystic kidney disease. *Current Opinion in Nephrology & Hypertension.* 1995; 4: 1-120.
9. **Kaplan B.S., Fay J.S., Shah V.** et al. Autosomal recessive polycystic kidney disease. *Pediatr. Nephrol.* – 1989; 3: 43-49.
10. **Kissane J.M.** *Pediatr. Nephrol.* 1990; 4: 65-77.
11. **Lipschitz B., Berdon W.E., Defelice A.R., Levy J.** Association of congenital hepatic fibrosis with autosomal dominant polycystic kidney disease. *Pediatr. Radiol.* 1993; 23: 131-133.
12. **Malcom R. Ogborn.** Polycystic kidney disease – a truly pediatric problem. *Pediatr. Nephrol.* 1994; 8: 762-767.
13. **Potter E.L.** (ed) *Type 1 cystic kidney: tubular gigantism. Normal and abnormal development of kidney.* Year Book Medical Publishers, Chicago. 1972; 141-153.
14. **Sushmita Roy, Michael Dillon, Richard S. Trompeter and T. Martin Barratt.** Autosomal recessive polycystic kidney disease: long – term outcome of neonatal survivors. *Pediatr. Nephrol.* 1997; 3: 302-306.
15. **Zerres K.** Genetics of cystic kidney diseases. Criteria for classification and genetic counselling. *Pediatr. Nephrol.* 1987; 1; 3: 397-405.