



Государственное бюджетное учреждение  
здравоохранения Московской области  
Московский областной научно-исследовательский  
клинический институт им. М.Ф. Владимирского



**Центр гравитационной хирургии крови и гемодиализа**  
**Детская городская клиническая больница**  
**им. Святого Владимира**

# Хроническая болезнь почек у детей дошкольного возраста

*Абасеева Т.Ю., Панкратенко Т.Е.*

Санкт-Петербург, 15-16 сентября 2015 года

# Хроническая болезнь почек

- пожизненное состояние, связанное с необратимым почечным повреждением, которое может прогрессировать до терминальной стадии
- распространенность ХБП(3-5ст.): от 15 до 74.7 случаев на млн. детского населения<sup>1</sup>
- За 2000-2008гг. частота взятия детей (0-19 лет) на диализ выросла с 5.9% до 15% на млн. популяции<sup>1</sup>
- Ожидаемая продолжительность жизни детей на диализе оценивается приблизительно в 18 лет, а риск смерти в 30-150 раз выше, чем в общей педиатрической популяции <sup>1</sup>

<sup>1</sup>Warady BA, Chadha V. Pediatr Nephrol. 2007 Dec; 22(12):1999-2009

# Стадии хронической болезни почек

СТАДИЯ	ОПИСАНИЕ	СКФ (мл/мин×1,73м <sup>2</sup> )
1	Признаки нефропатии с нормальной или ↑ СКФ	≥ 90
2	Признаки нефропатии с легким ↓ СКФ	60-89
3	Умеренное снижение СКФ (могут отмечаться биохимические изменения, плохой рост и аппетит, анемия)	30-59
4	Тяжелое снижение СКФ (все симптомы более выражены)	15-29
5	Терминальная стадия ХПН (заместительная почечная терапия)	< 15

# Расчетная СКФ про «нормальном креатинине» у 2-х летнего ребенка ростом 86 см с применением «Исправленной Формулы Шварца»<sup>1</sup>

Креатинин сыворотки мг/дл (мкмоль/л)	Расчетная СКФ (мл/мин/1.73м <sup>2</sup> )	Интерпретация
0.3 (26.5)	119	Норма
0.4 (35.4)	89	Норма
0.5 (44.2)	71	ХБП 2
0.6 (53.0)	59	ХБП 3

<sup>1</sup> СКФ = **0.413** × рост (см) / креатинин (мг/дл).

<sup>1</sup> Schartz GJ, Munos A, Schneider MF, et al. New equations to estimate GRF in children with CKD. J Am Soc Nephrol. 2009;20(3):629-637

Терминальная стадия ХБП у детей: **хроническое, разрушающее состояние с высокой смертностью и сердечно-сосудистой заболеваемостью, а также специфическими проблемами детства, т.к. нарушение роста и психосоциальной адаптации**



# Эпидемиология ХБП в детском возрасте

- Россия: 7,8 новых случаев ЗПТ на 1 млн детей 0-14 лет, распространенность - 16.1 на млн детей 0-14 лет<sup>4</sup>
- Сербия: ежегодно регистрируется 14,3 новых случая ХБП 2-5ст среди населения 0-19 лет, ХБП 2-4 и 5ст, 9,1 и 5,7 в год, соответственно<sup>1</sup>. Распространенность ХБП 2-5: 96,1 случаев на млн детского населения, в том числе ХБП2-4 – 52,8, а ХБП 5 – 62,2 случая<sup>1</sup>.
- Иран: ежегодно 5,52 новых случая ХБП 4-5; распространенность - 16,8 на млн детского населения<sup>2</sup>.
- Испания: ХБП 2-5 - ежегодно 8,7 новых случаев, распространенность – 71,1 на 1 млн популяции 0-17 лет<sup>3</sup>.





<sup>1</sup> Peco-Antic A, Bogdanovic D et al, NDT,2012

<sup>2</sup> Gheissari A, Hemmatzadch S et al, J of Nephropatology, 2012

<sup>3</sup> Areses Trapote R, Sanahuja Ibanez MJ et al. Pediatr Nephrol, 2012

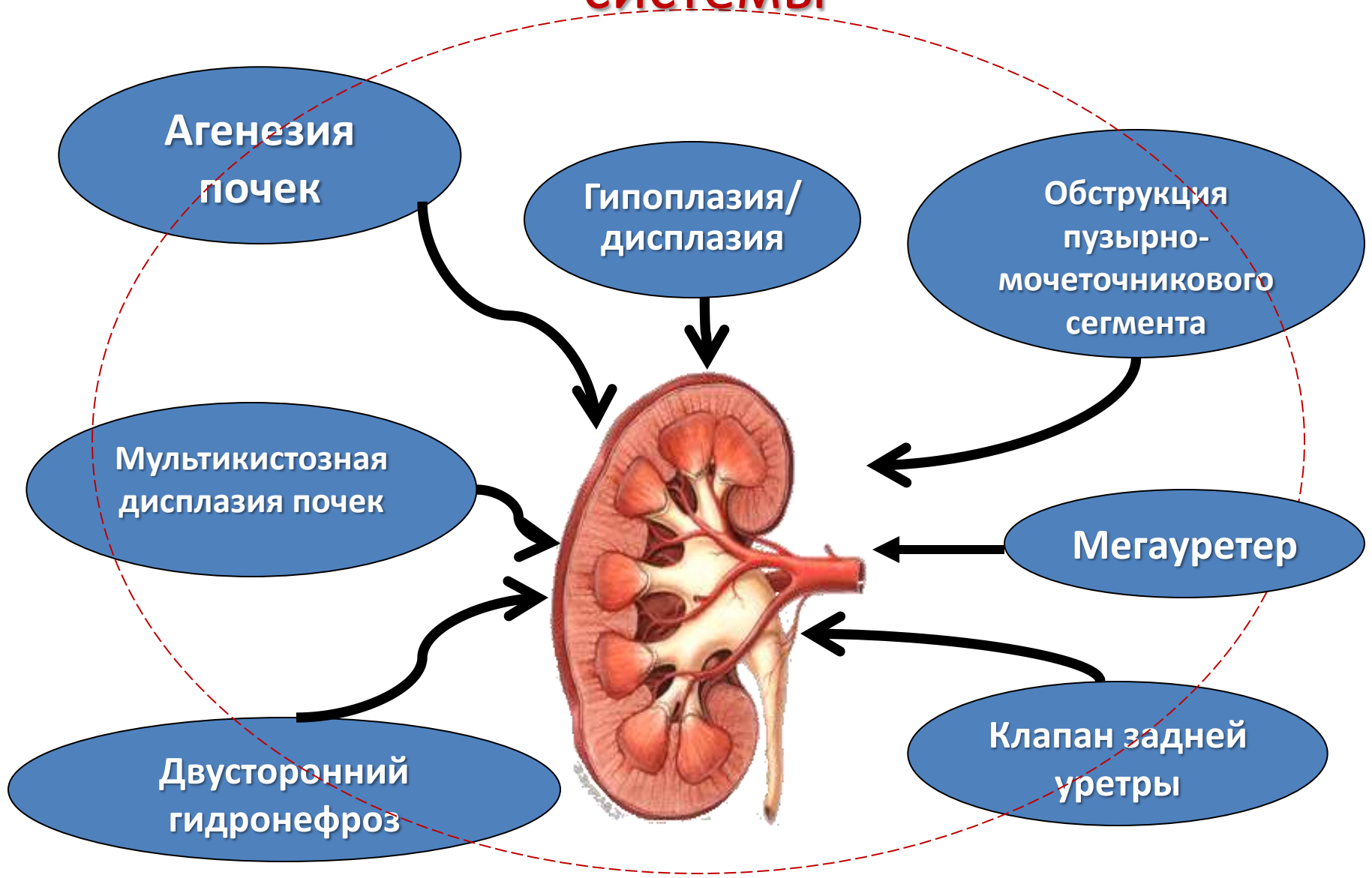
<sup>4</sup> van Stralen KJ, Tizard J et al, Pediatr Nephrol, 2010

# Причины ХБП в детском возрасте (0-20 лет; n=7037) (по данным NAPRTCS, 2008)<sup>1</sup>

Диагноз	% больных
Обструктивная уропатия 	21
Аплазия/гипоплазия/дисплазия почек 	27
Гломерулонефриты 	14
Кистозные болезни 	5
ГУС	2
Ишемическая почечная недостаточность	2
Цистиноз	1.5
Врожденный нефротический синдром	1
Неизвестно	3

<sup>1</sup>North American Pediatric Renal Transplant Cooperative Study (NAPRTCS) (2008)  
2008 Annual Report. The EMMES Corporation, Rockville, MD

# Врожденные аномалии развития мочевой системы





## Причины ХБП 3-5ст. у детей дошкольного возраста (ДГКБ св. Владимира, г. Москва, 2015г.)

Диагноз	Число больных (%)
Врожденные аномалии развития мочевой системы	41 (74,55%)
Нефротический синдром (финский, инфантильный, в составе с-ма Шимке, nail-patella, Денис-Драш)	8(14,55%)
Гломерулонефрит	2(3,6%)
аГУС	1(1,8%)
АРПКБП	1(1,8%)
Метилмалоновая ацидемия	1 (1,8%)
Нефробластома	1 (1,8%)

Дети с ХБП 3-5ст. N=55 (мал.-37, дев.-18)  
Медиана возраста 4,5года(1-8лет);

Заместительная почечная  
терапия  
ХБП 5ст. N=33

ХБП 3-4ст. N=22

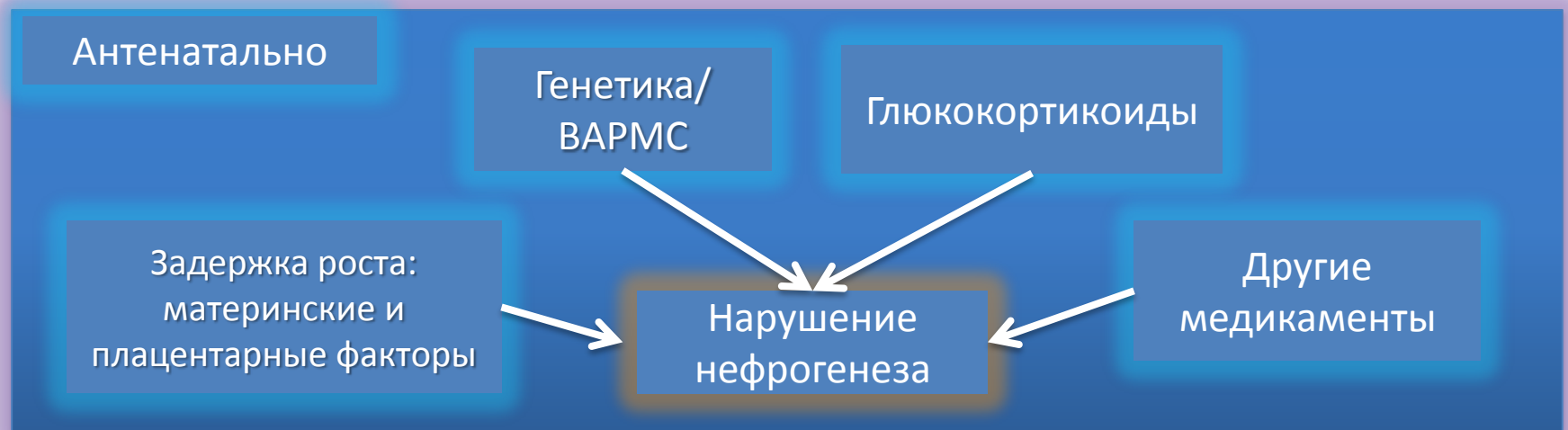
ПАПД (АПД):  
27(7) детей

Трансплантация: 6 детей

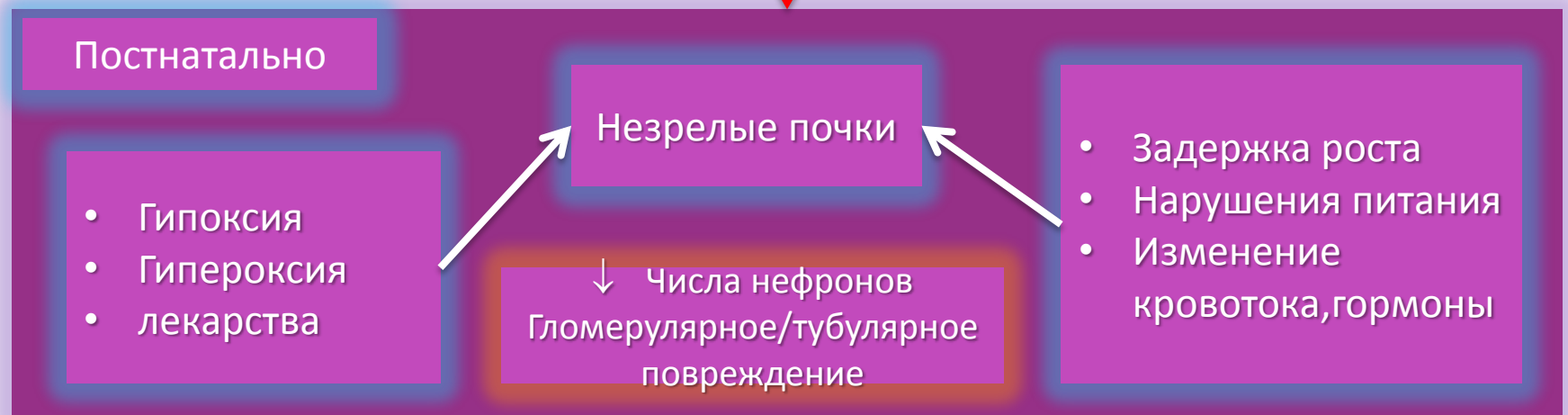
# Пре- и перинатальный анамнез



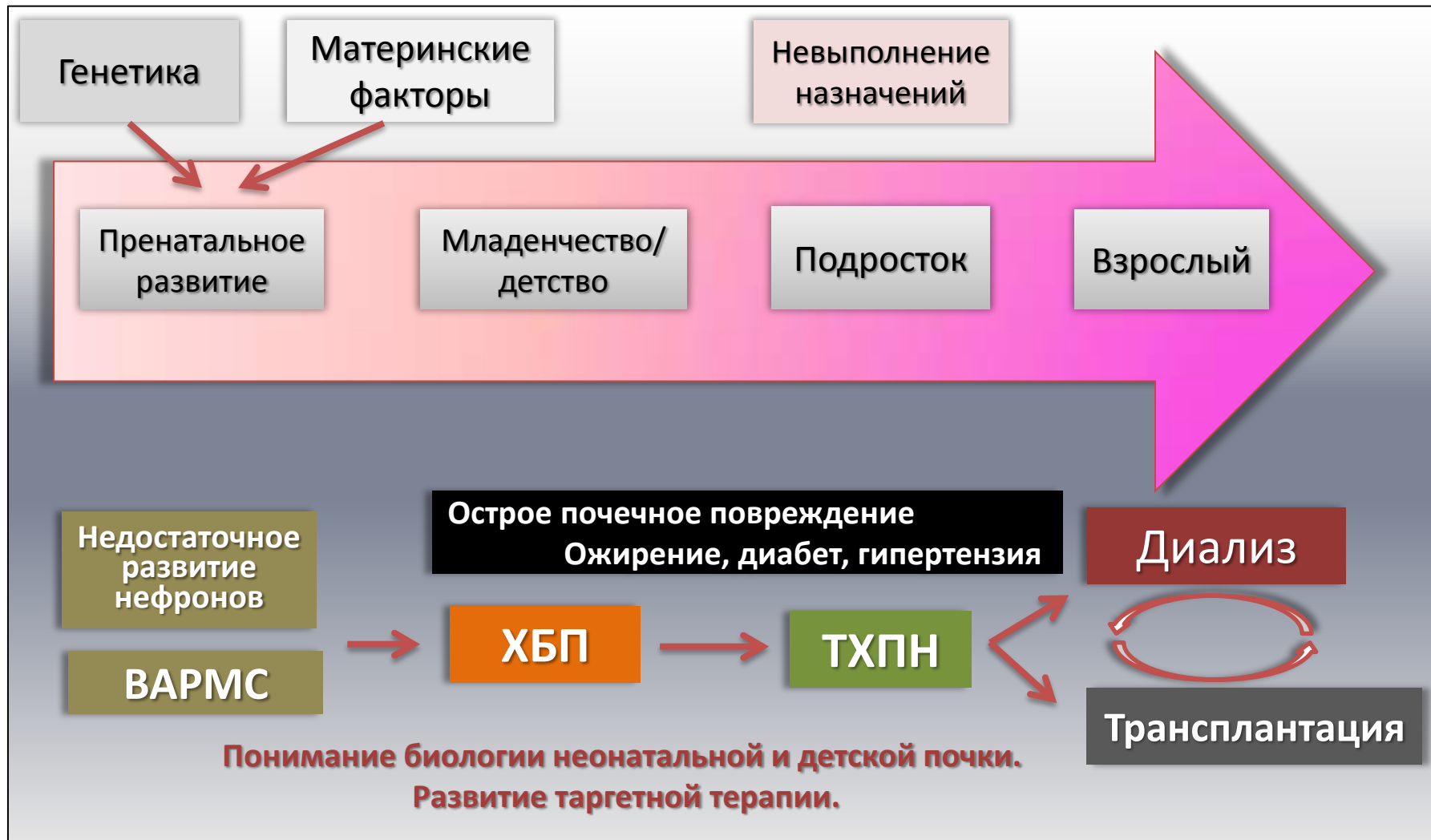
# Перинатальные факторы риска ХБП



## Преждевременные роды



# Динамика ХБП: от нарушений пренатального развития, через повреждающие факторы в детском возрасте к терминальной ХПН



# Пренатальные факторы риска развития ХБП

- на 100 тыс. родов – 126.7 случаев ХБП<sup>1</sup>
- Вес при рождении < 2500г + прегестационный диабет матери ассоциированы с риском дисплазии/аплазии почек
- Вес < 2500г. + гестационный диабет+ожирение у матери ассоциированы с риском обструктивной уропатии
- У недоношенных новорожденных постнатальный нефрогенез продолжается в течение 40 дней, но может проходить аномально
- У недоношенных выявляется повышенный гломерулярный объем и до 13% клубочков – гистологически изменены (сморщивание капиллярных петель, дилатация Боуменовой капсулы)<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Hsu CW, Yamamoto KT et al. J Am Soc Nephrol 2014 Sep; 25(9):2105-11

<sup>2</sup>Carmody JB, Charlton JR. Pediatrics 2013 Jun; 131(6):1168-79

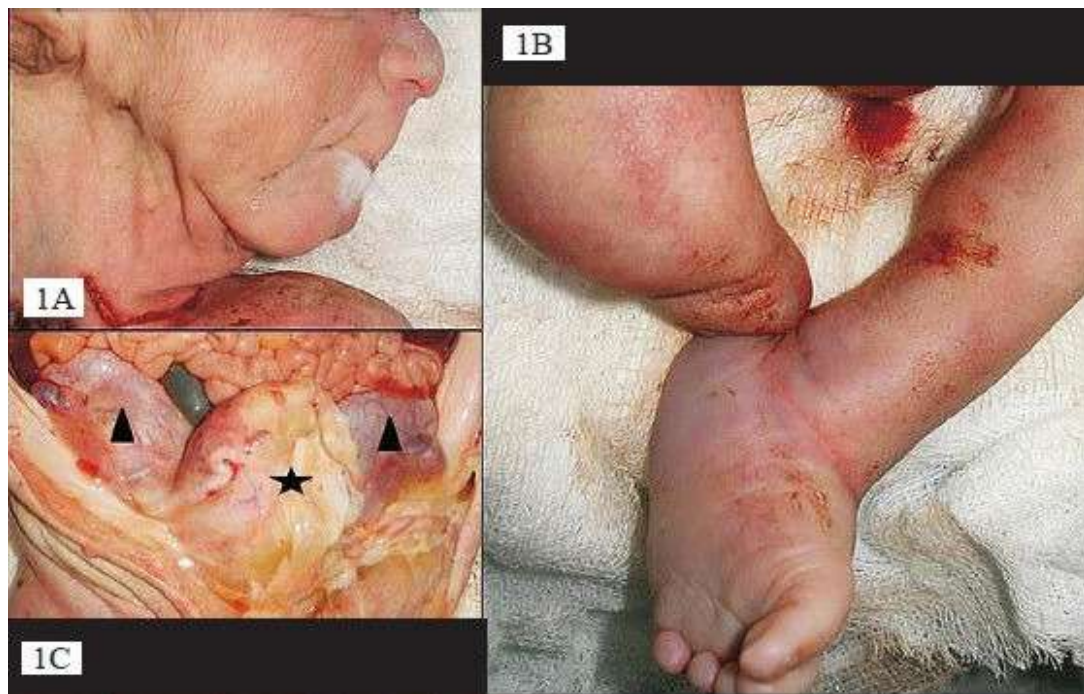
## Аntenатальный диагноз: ВАРМС и кистозные болезни почек

- Антенатально патология почек выявлена у 12 детей:
  - 6 ТХПН (в возрасте 1мес, 3мес, 9мес, 10мес, 4г и 4.5г);
  - 6 ХБП 3-4ст.
- Олигогидроамнион в 8 случаях:
  - 6 ТХПН (в возрасте 1 нед, 1.5 мес, 2 мес, 5 мес, 6мес и 5 лет) – все недоношенные;
  - 2 ребенка с ХБП 3-4ст.

- Причиной олигогидроамниона чаще всего является тяжелая 2-сторонняя патология почек плода;
- Олигогидроамнион – частая причина гипоплазии легких, фактор риска перинатальной смертности и плохого почечного прогноза.
- Крайняя форма почечного олигогидроамниона – синдром Поттер – м.б.несовместима с жизнью.
- Обструкция нижних мочевых путей и АРПКБП имеют более благоприятный прогноз.



# Синдром Поттер – фатальная комбинация аномалий



Классический тип	2-сторонняя агенезия
Тип 1	АРПКБП
Тип 2	Дисплазия почек
Тип 3	АДПКБП
Тип 4	Обструкция мочеточников

(1A) Гипоплазия нижней челюсти.

(1B) Гипоплазия правой нижней конечности (ниже колена) и контрактура левой нижней конечности.

(1C) Расширенный мочевой пузырь (★) и 2-ст.мегауретер (▲)

**АРКБП**-наследственное заболевание, в основе которого лежит замещения части паренхимы почек кистами различного размера на уровне проксимальных и дистальных канальцев, собирательных трубочек.



Ассоциируют с мутациями единственного гена **PKHD1 (polycystic kidney and hepatic disease)**, кодирующего белок фиброцистин. Это рецептор клеточной мембраны, участвующи в дифференцировке собирательных трубочек почки и внутрипеченочных протоков печени.

# Этапы консультирования семьи с почечным олигогидроамнионом у плода



## Коморбидность – важнейший фактор долгосрочного прогноза

- Задержка психо-речевого развития: 22 (40%)
- Судорожный синдром: 6 (11%)
- Синдром мышечной гипотонии: 7 (12,7%)
- Гидроцефалия смешанного типа: 7 (12,7%)
- Расстройство аутистического спектра: 2
- Микроцефалия: 1
- Тугоухость: 1
- В составе синдромов Шимке, Барде-Бидля, Фримена-Шелдона, Денни-Дрэш, nail-patella, Ледда

# Нейрокогнитивное развитие : внимание, память, обучаемость, речь

Важнейшая задача детства – учиться!

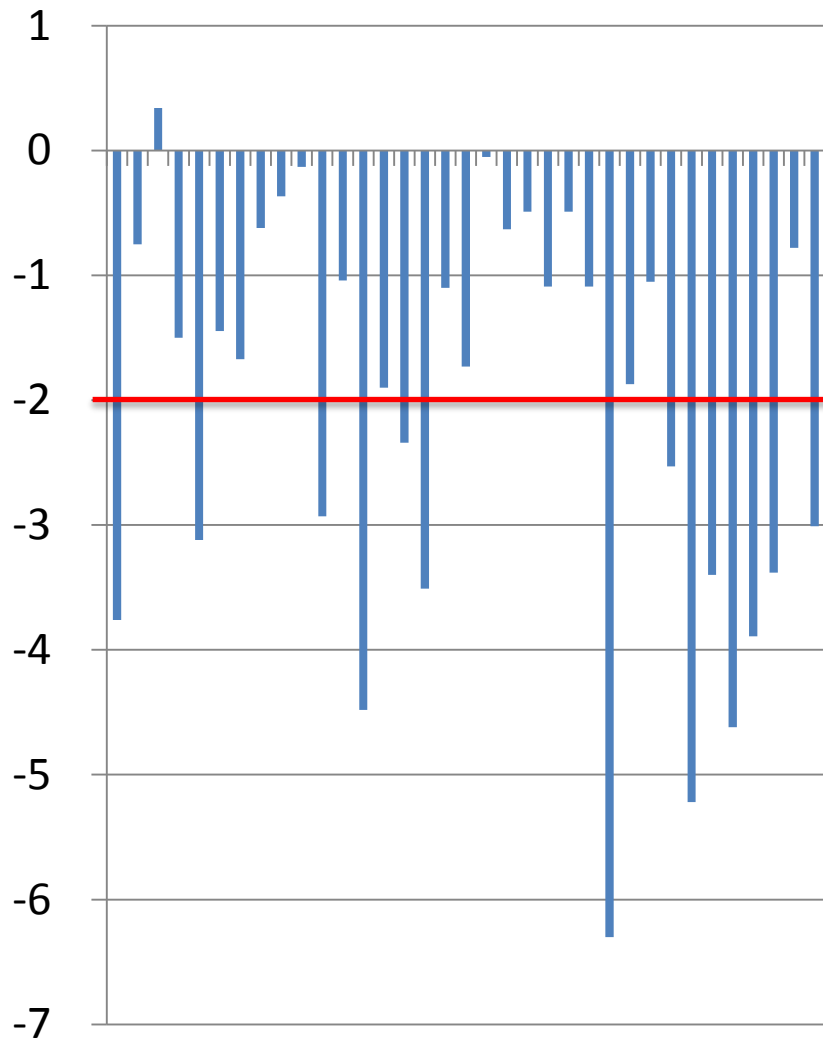
- В 1990гг. Fenell et al. сообщали, что дети с ХБП хуже удерживали внимание и способность к целенаправленной деятельности, которые улучшаются через 1 год после трансплантации.
- В 2000гг. Gipson et al. Обнаружили, что дети с ХБП хуже запоминают новую информацию, у них хуже кратковременная вербальная и зрительная память.
- Отмечается, что степень ХБП коррелирует с более низким IQ, на который влияет тяжесть и длительность заболевания.
- Т.о. дети с ХБП имеют риск нарушений всех когнитивных функций, на которые влияют тяжесть, продолжительность ХБП, возраст, сопутствующие нарушения (анемия, артериальная гипертензия)

# Рост у детей с ХБП

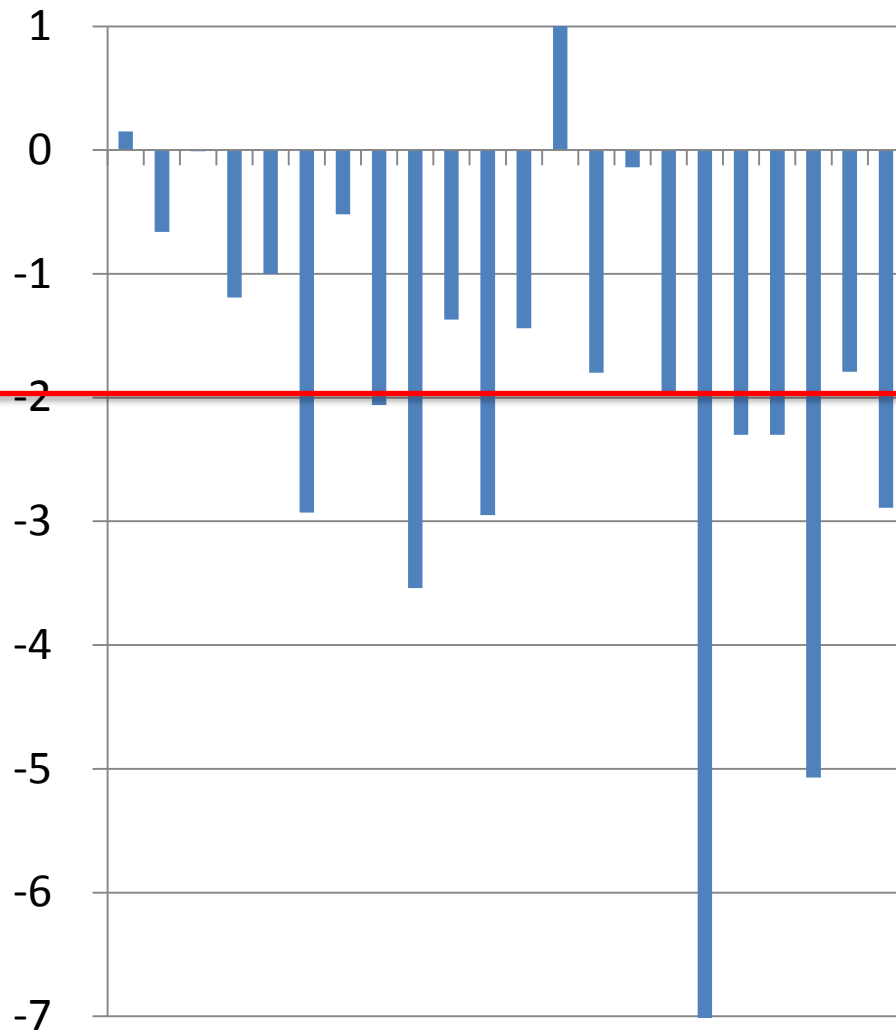
- Плохой рост ассоциирован с повышенной заболеваемостью и смертностью<sup>1</sup>.
- Каждая единица SDS роста увеличивает риск смерти на 14%.
- Рост ниже 1-ой перцентили при старте диализа связывается с увеличением риска госпитализации и летального исхода.
- **Причины нарушений роста:**
  1. Задержка внутриутробного развития
  2. Метаболический ацидоз
  3. Мальнутриция
  4. Минерально-костные нарушения
  5. Глюкокортикоиды
  6. Потери натрия
  7. Нарушения в оси гормон роста-ИФР I

<sup>1</sup>Greenbaum LA, Warady BA, Furth SL. Semin Nephrol. 2009 July; 29(4):425-434

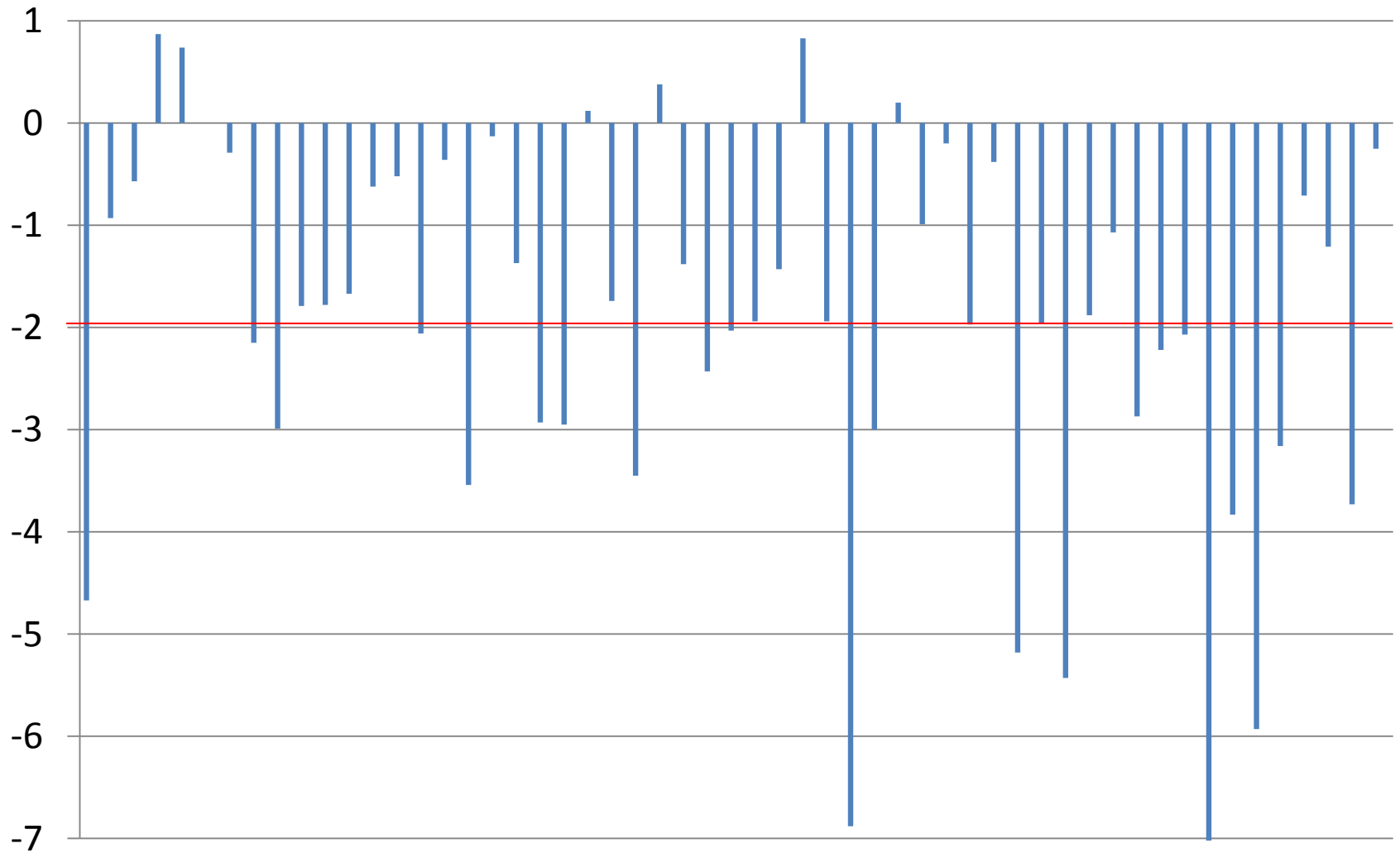
**SDS роста детей с ХБП 5ст.**  
**N=33**



**SDS роста детей с ХБП 3-4 ст.**  
**N=22**



# SDS массы тела





## Течение ХБП

- ПТГ: тХПН (n=33) медиана 450 (13-2209)  
ХБП 4-5 (n=22) 120 (4-1204)пг/мл  
СахР: медиана 4,4 (3,2-6,6)
- Минерально-костные нарушения: 42 (77%)
- Артериальная гипертензия: 20 (36,4%)
- Анемия: 33 (60%)
- Дислипидемия: 35 (64%)

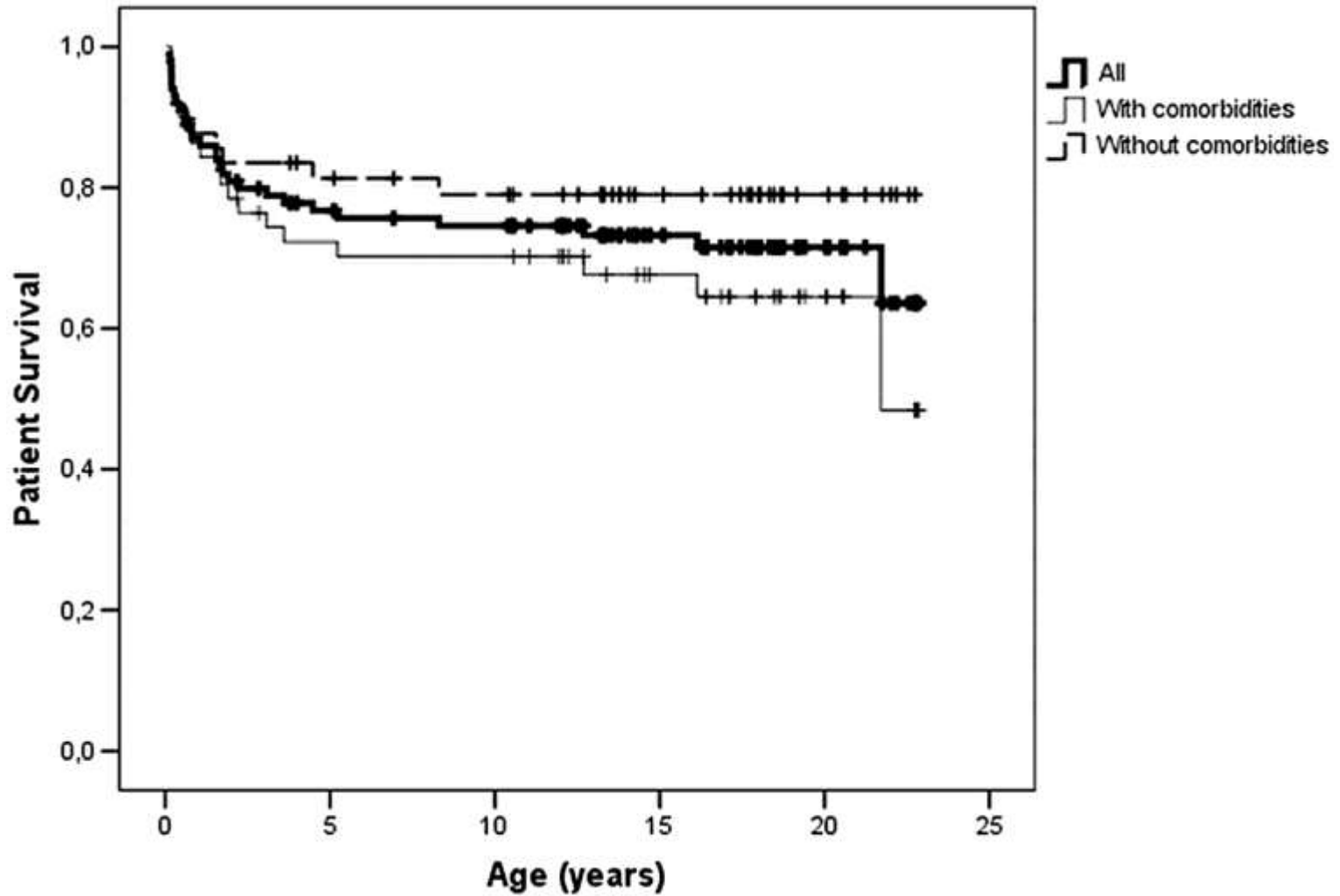
# Факторы риска прогрессирования ХБП

- Анемия
- Гиперфосфатемия
- Гипокальциемия
- Артериальная гипертензия
- Гипостатура
- Белок/креатинин  $> 2$ -х кратное увеличение  
> ускорение  $\downarrow$ СКФ на 0.3мл/мин/год.

# Качество жизни

- Дети с ХБП имеют более низкое качество жизни по профилям физического, школьного, эмоционального и социального функционирования
- Частые причины: низкий рост, слабость, расстройства сна, энурез, госпитализации, проблемы диализа

## Patient survival.



Djalila Mekahli et al. CJASN 2010;5:10-17

# Перспектива пересадки почки у больных с урологическими заболеваниями

Sager C, Burek C,  
Pediatr Surg Int.  
2011 Apr;27(4):423-30

**Пороки развития мочевой системы  
N=156**

**A**

**B**

**C**

**Выживаемость через  
1 год после ТП**

93,38%

95,45%

93%

**Выживаемость через  
5 лет после ТП**

82,47%

79,85%

86,58%

• везикулоуретральный  
стеноз / ПМР  
• некроз дистального  
отдела мочеточника  
• ИМПВ

n=2/1

n=3/1

n=1/10

n=2

n=2

n=1

12%

23,1%

42,2%

**Целью лечения ХБП у детей младшего возраста является обеспечение их роста, развития и качества жизни. Наиболее эффективным методом ЗПТ у детей является трансплантация почки.**

**Благодарю за внимание!**