© Н.Д.Савенкова, А.В.Папаян, 1998
УДК 616.61-008.6-053.2/.5(048)

Н.Д.Савенкова, А.В.Папаян

НЕФРОТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ

N.D.Savenkova, A.V.Papayan

NEPHROTIC SYNDROME IN CHILDREN

Кафедра детских болезней № 2 с курсом нефрологии Санкт-Петербургской государственной медицинской академии, Россия

Ключевые слова: нефротический синдром, первичный, вторичный, врожденный, наследственный, приобретенный, семейный.

Key words: nephrotic syndrome, primary, secondary, congenital, hereditary, acquired, familial.

Проблема нефротического синдрома (НС) в детском возрасте остается актуальной в связи с особенностями развития его клинико-лабораторного и морфологического симптомокомплекса, характера течения, исхода при врожденных, наследственных, приобретенных заболеваниях.

В 1968 г. нефротический синдром включен в номенклатуру болезней, травм и причин смерти ВОЗ. В статистической классификации болезней травм и причин смерти ВОЗ (1980) нефротический синдром рассматривается в рубрике 581, в специальном перечне ВОЗ (1990) — в классе XIV, подклассе N04 [12].

Клинико-лабораторный симптомокомплекс нефротического синдрома характеризуется протеинурией с диагностической значимостью у детей 1 г/м^2 · сут или 40 мг/м^2 · ч, гипоальбуминемией ⩽25 г/л, гиперлипопротеинемией IIа и б, реже IV типов, липидурией, различной степени, отеками периферическими, полостными, доходящими до анасарки [3, 7, 9, 10, 34].

Морфологические изменения при нефротическом синдроме у детей классифицируют как минимальные изменения (МИ), фокально-сегментарный гломерулосклероз (ФСГС) и гиалиноз, мембранозный, мезангиопролиферативный, мезангиокапиллярный (мембранозно-пролиферативный), фибропластический, экстракапиллярный с полулуниями гломерулонефрит, кистозная и бескистозная дисплазия, гипопластическая дисплазия, амилоидоз AA, AL, диффузный мезангиальный склероз [1—3, 5—7, 9, 10, 15—18, 34, 43].

Традиционно нефротический синдром у детей разделяют на первичный, связанный с первичным заболеванием собственно клубочков почек (65—70%), и вторичный (30—35%), обусловленный многочисленной группой врожденных, наследственных и приобретенных заболеваний. Нефротический синдром может проявляться полным и неполным, чистым и смешанным (с гематурией и артериальной гипертензией) симптомокомплексом.

К **первичному нефротическому синдрому** относят врожденный нефротический синдром и нефротический синдром при первичном гломерулонефрите (ГН). Нефротический синдром при первичном гломерулонефрите протекает как чистый и смешанный (с гематурией, артериальной гипертензией), полный и неполный.

Морфологические варианты первичного гломерулонефрита: минимальные изменения, мембранозный, фокально-сегментарный гломерулосклероз, мезангиопролиферативный, мезангиокапиллярный (мембранозно-пролиферативный), экстракапиллярный с полулуниями, фибропластический [3, 5, 6, 9, 10, 15, 16, 18, 43].

В структуре первичного нефротического синдрома у детей в возрасте 1—7 лет преобладает (более 85—90%) гломерулонефрит с минимальными изменениями, так называемый липоидный нефроз, который харктеризуется чистым, полным симптомокомплексом нефротического синдрома, как правило, отсутствием гематурии, артериальной гипертензии и нарушения функции почек, наличием быстрого эффекта от проводимой глюкокортикоидной терапии (в среднем, на 10—11-й день), острым с исходом в ремиссию (20—30%), рецидивирующим и часто рецидивирующим течением (70—80%), благоприятным прогнозом с исходом в клиническое выздоровление [1, 3, 6, 7, 10, 33]. Однако возможна трансформация в ФСГС [10, 35].

При морфологическом исследовании обнаруживают минимальные изменения [1, 2, 5, 15, 16, 34, 43]. Диагноз нефротического синдрома с минимальными изменениями у детей 1—7 лет в

типичных случаях ставится по характерным клинико-лабораторным, функциональным данным, быстрому ответу на глюкокортикоидную терапию, не прибегая к биопсии [3, 6, 10, 33, 34]. Результаты исследования выживаемости 200 детей с НС МИ, полученные нами по неинтервальному методу Kaplan—Meier (1958), оказались высокими. Так, 5-, 10-, 15-, 20-летняя выживаемость пациентов с НС МИ составила 100%, причем рецидивирующее и часто рецидивирующее течение, установленное в 65%, не оказало влияния на показатели выживаемости [14].

У детей в возрасте 12—16 лет в структуре первичного гломерулонефрита доминирует мембранозно-пролиферативный гломерулонефрит (всех 3 типов), проявляющийся чаще смешанным нефротическим синдромом с гематурией и/или артериальной гипертензией, имеющий серьезный прогноз. Неблагоприятным прогнозом отличается также гломерулонефрит с фокально-сегментарным гломерулосклерозом, диагностируемый в детском возрасте в 5—15%. Однако у детей чаще встречается периферический гистологический вариант фокально-сегментарного гломерулосклероза, который связывают с более благоприятным прогнозом и положительной ответной реакцией на глюкокортикоиды, чем преобладающие Hilar, коллапсный, смешанный варианты поражения [35].

Вторичный нефротический синдром у детей встречается реже, чем у взрослых. Группа заболеваний, обусловливающих вторичный нефротический синдром, гетерогенна [1, 4, 7, 13, 19—23, 31, 38, 39]. Для вторичного нефротического синдрома, возникающего при многочисленной группе заболеваний, характерен полиморфизм клинических проявлений. Морфологические изменения при вторичном нефротическом синдроме отражают наличие специфической нефропатии и неспецифических изменений (от минимальных до экстракапиллярных), а также амилоидоза, дисплазии, гипоплазии почек. Вторичные формы нефротического синдрома, отличаясь разнообразием клинико-морфологических проявлений и течения, имеют в большинстве случаев серьезный прогноз для жизни больного. Ниже представлены нозологические формы основного заболевания у детей, проявляющиеся вторичным нефротическим синдромом с указанием типа морфологических изменений.

Вторичный нефротический синдром

НС при почечном дисэмбриогенезе (дисплазия, гипоплазия, гипопластическая дисплазия, фокально-сегментарный гломерулосклероз).

НС при пузырно-мочеточниковом рефлюксе и рефлюкс-нефропатии (гипоплазия, дисплазия, фокально-сегментарный гломерулосклероз, мембранозный, мембранозно-пролиферативный ГН).

НС при системных васкулитах и диффузных заболеваниях соединительной ткани:

НС при системной красной волчанке (мембранозный, мембранозно-пролиферативный, мезангиопролиферативный, ФСГС, экстракапиллярный с полулуниями, фибропластический ГН, минимальные изменения, амилоидоз).

НС при геморрагическом васкулите (мезангиопролиферативный, мембранозно-пролиферативный, ФСГС, экстракапиллярный с полулуниями, фибропластический ГН).

НС при узелковом периартериите (мембранозный, мембранозно-пролиферативный, экстракапиллярный с полулуниями, гломерулосклероз и гиалиноз).

НС при синдроме Гудпасчера (мембранозно-пролиферативный, ФСГС, экстракапиллярный с полулуниями ГН, гломерулосклероз и гиалиноз).

НС при гранулематозе Вегенера (мембранозно-пролиферативный, экстракапиллярный с полулуниями ГН, гломерулосклероз).

НС при дерматомиозите (экстракапиллярный с полулуниями ГН, гломерулосклероз).

НС при склеродермической группе болезней (амилоидоз, мембранозный, мембранозно-пролиферативный ГН, гломерулярный склероз и гиалиноз).

НС при ревматизме (гломерулярный склероз и гиалиноз, мезангиопролиферативный, экстракапиллярный с полулуниями ГН, амилоидоз).

НС при ревматоидном артрите (мембранозный, мембранозно-пролиферативный, мезангиопролиферативный ГН, АА-амилоидоз).

НС при острых и хронических инфекционных заболеваниях:

НС при HBV-инфекции и гепатите (минимальные изменения, мембранозный, мембранозно-пролиферативный, мезангиопролиферативный, ФСГС, экстракапиллярный с полулуниями ГН).

НС при энтеровирусной инфекции (мембранозный, мезангиопролиферативный ГН).

НС при цитомегаловирусной инфекции (мембранозный ГН, ФСГС).

НС при ВИЧ-инфекции (ФСГС, мембранозно-пролиферативный, мезангиопролиферативный ГН, минимальные изменения, глобальный гломерулосклероз).

НС при сифилисе (мембранозный ГН).

НС при туберкулезной инфекции (мембранозный, мембранозно-пролиферативный ГН, амилоидоз).

НС при инфекционном эндокардите (мембранозно-пролиферативный, мезангиопролиферативный, экстракапиллярный с полулуниями ГН).

НС при дифтерии (минимальные изменения, мезангиопролиферативный ГН).

НС при протоозах:

НС при малярии (мембранозный, ФСГС, мембранозно-пролиферативный ГН).

НС при лейшманиозе (мембранозный, мембранозно-пролиферативный ГН).

НС при гельминтозах:

НС при аскаридозе (минимальные изменения, мезангиопролиферативный ГН).

НС при трихинеллезе (мембранозный, мезангиопролиферативный ГН).

НС при описторхозе (мембранозный, мезангиопролиферативный ГН).

НС при эхинококкозе (амилоидоз).

НС при гранулематозных заболеваниях:

НС при саркоидозе (мембранозный, мембранозно-пролиферативный, мезангиопролиферативный ГН, гломерулярный склероз и гиалиноз, амилоидоз, интерстициальный нефрокальциноз).

НС при дерматозах:

НС при псориазе (минимальные изменения, мембранозный, мембранозно-пролиферативный, экстракапиллярный с полулуниями ГН, амилоидоз).

НС при ихтиозе (минимальные изменения?).

НС при эндокринных заболеваниях:

НС при сахарном диабете (минимальные изменения, мембранозный, мезангиопролиферативный ГН, диабетический гломерулосклероз).

НС при аутоиммунном тиреоидите (мембранозный ГН).

НС при злокачественных опухолях и гемобластозах:

НС при опухоли Вильмса — синдроме Denys—Drash (диффузный мезангиальный склероз, нефробластома).

НС при лейкозе (минимальные изменения, мезангиопролиферативный, мезангиокапиллярный, экстракапиллярный с полулуниями ГН).

НС при лимфосаркоме (минимальные изменения, мембранозный, мезангиопролиферативный, экстракапиллярный с полулуниями ГН, ФСГС).

НС при лимфогранулематозе (минимальные изменения, мембранозный, мезангиопролиферативный, экстракапиллярный с полулуниями ГН, ФСГС).

НС при первичном, вторичном, наследственном амилоидозе (AA-, AL-амилоидоз).

НС при тромбозе почечных вен (мембранозный ГН).

НС при гемоглобинопатиях:

НС при гемолитической серповидно-клеточной анемии (мембранозный ГН).

НС при талассемии (мембранозный ГН, гломерулярный гиалиноз).

НС при гемолитико-уремическом синдроме (ГУС) (экстракапиллярный с полулуниями, микротромботический мезангиопролиферативный, мембранозно-пролиферативный ГН, сегментарный гломерулосклероз).

НС при ятрогенных микроэлементозах (минимальные изменения, мембранозный ГН).

НС при введении вакцин и лекарственном поражении почек (минимальные изменения, мезангиопролиферативный, мембранозный, мембранозно-пролиферативный ГН, ФСГС).

НС при действии яда змей, пчел, ос (минимальные изменения, мембранозный ГН).

Малоизученным остается нефротический синдром при наследственных заболеваниях. Ю.Е.Вельтищев, Н.Б.Бочков подчеркивают, что огромное разнообразие генетически детерминированных форм болезней, их клинический полиморфизм нередко обусловливают значительные трудности диагностического и профилактического плана [8]. Несомненна роль специфических, присущих конкретному наследственному заболеванию, изменений в формировании клинико-морфологического варианта нефротического синдрома. Например, при синдроме Альпорта установлено наследственное нарушение коллагена IV типа гломерулярной базальной мембраны, а также аналогичных структур глазных базальных мембран (капсула хрусталика, мембрана Дессеметовой оболочки, роговицы, мембрана Брука, сетчатки), кохлеарных базальных мембран. Мы обобщили и представили описаные в отечественной и зарубежной литературе клинико-морфологические варианты НС при наследственных и хромосомных болезнях.

Наследственные и хромосомные синдромы, протекающие с НС (по данным отечественной и зарубежной литературы)

Наследственные и хромосомные синдромы, протекающие с НС (тип наследования)	Морфологический вариант НС
Alport (A—P, A—D, X-сцепленный)	Мембранозно-пролиферативный, экстракапиллярный с полулуниями ГН, ФСГС и гиалиноз
Alstrom (A—P)	Гломерулосклероз
Barakat (A—P, X-сцепленный)	Гломерулосклероз
Bartter (A—P)	Мембранозный ГН гломерулосклероз
Braun–Bayer (A–P, X-сцепленный)	Гломерулосклероз
Galloway–Mowat (A—P)	Микрокистозная дисплазия, мезангиопролиферативный ГН, фокальный гломерулосклероз, диффузный мезангиальный склероз

Jeune (A—P)	Кистозная дисплазия, гломерулосклероз
Klippel–Trenaunay (A—D)	Мезангиопролиферативный ГН
Cockayne (A—P)	Мембранозный ГН
Lowe (X-сцепленный рецессивный)	Минимальные изменения, гломерулосклероз
Nail–Patella (A—D)	ФСГС, гиалиноз
Papillon–Leage–Psaume (A—D, X-сцепленный)	Минимальные изменения
Поликистоз (A—D), Polycystic kidney disease	Мезангиопролиферативный, мембранозно-пролиферативный, мембранозный ГН, минимальные изменения, фокальный гломерулосклероз, IgA-нефропатия
Barraquer-Simons (A—P)	Мезангиокапиллярный ГН
Lawrence (A—P)	Мембранозно-пролиферативный ГН, гломерулосклероз и гиалиноз
Fabry (X-сцепленный рецессивный)	Гломерулярный склероз и гиалиноз
Ихтиоз (A—D)	Минимальные изменения?
Спондилоэпизарная дисплазия A—D, A—P, X-сцепленный	ФСГС почечная гипоплазия, мезангиопролиферативный ГН
Williams—Beuren (A—D)	Сегментарная гипоплазия, гломерулосклероз
Периодическая болезнь (A—P)	Минимальные изменения, мезангиопролиферативный ГН, амилоидоз
Врожденная эритропоэтическая порфирия (A—D, A—P)	ФСГС
Muckle—Wells (A—D)	Амилоидоз
Серповидно-клеточная анемия (A—D)	Мембранозный ГН
Талассемия	Мембранозный, ФСГС и гиалиноз
Down (трисомия 21)	Гипопластическая дисплазия, кистозная дисплазия, ФСГС, мезангиокапиллярный, экстракапиллярный с полулуниями ГН, амилоидоз, фибриллярный ГН
Шерешевского—Terner	Гипопластическая дисплазия,
Tuener—Albrigt (45X)	ФСГС

Врожденный и инфантильный нефротический синдром

Важной и полностью неразрешенной остается проблема нефротического синдрома, диагностируемого у детей первого года жизни (0,5—2,5%). В данном возрасте у детей принято выделять Congenital (врожденный) и Infantile (младенческий, инфантильный). Врожденный нефротический синдром проявляется с момента рождения до 3 мес. Под инфантильным (младенческим) нефротическим синдромом понимают нефротический синдром, развившийся с 4 до 12 мес жизни, т. е. в грудном возрасте [1, 11, 20, 25, 28, 29—31, 39, 40, 41]. Термины «врожденный» и «инфантильный» нефротический синдром, широко употребляемые в международной практике, должны получить гражданство в отечественной педиатрии.

При нефротическом синдроме, возникшем у новорожденных и грудных детей, выделяют первичные и вторичные формы. При нефротическом синдроме, диагностированном у детей первого года жизни, морфологические изменения классифицируют как микрокистоз, диффузный мезангиальный склероз, фокально-сегментарный гломерулосклероз, минимальные изменения, мембранозный, мембранозно-пролиферативный, мезангиопролиферативный ГН, дисплазию [1, 10, 25, 28, 30, 31, 32, 37—39, 42]. Вопрос о диффузном мезангиальном склерозе, который нередко является морфологической основой врожденного и инфантильного нефротического синдрома, был вынесен на обсуждение R.Habib, E.Bois в 1973 г. [28]. Авторы описали отчетливый тип морфологических изменений, при котором обнаруживают фибрилярное увеличение мезангиального матрикса, без пролиферации мезангиальных клеток, спадение капиллярных петель, гипертрофию и вакуолизацию подоцитов [28, 29]. Предполагается избыточный синтез подоцитарными клетками хондроитинсульфат протеогликана [40]. Прогноз врожденного и инфантильного НС с диффузным мезангиальным склерозом крайне неблагоприятный: прогрессирование в терминальную уремию к 1—1,5 (реже 3—5) годам. К настоящему времени опубликованы наблюдения диффузного мезангиального склероза у плода, новорожденных и грудных детей:

— с врожденным нефротическим синдромом с аутосомно-рецессивным типом наследования [18];

— с характерной триадой синдрома Denys—Drash — опухоль Вильмса, нефротический синдром, псевдогермафродитизм [19, 21, 23, 30];

— с нефротическим синдромом, ассоциированным с глазными и неврологическими аномалиями [27];

— с нефротическим синдромом с двусторонней катарактой [37];

— с врожденным нефротическим синдромом, ассоциированным с гипотиреоидизмом и гипоадренокортицизмом [42];

— с нефротическим синдромом при СПИДе [20].

Многочисленные заболевания, проявляющиеся нефротическим синдромом у новорожденных и грудных детей, систематизированы в классификации [1, 14, 31, 38]. Ниже представлены конкретные клинико-морфологические варианты первичных и вторичных форм врожденного и инфантильного НС (по данным отечественной и зарубежной литературы).

Первичный:

Врожденный НС «финского типа» с микрокистозом;

Врожденный НС «французского типа» с диффузным мезангиальным склерозом;

Врожденный и инфантильный НС с минимальными изменениями;

Врожденный и инфантильный НС с мезангиально-пролиферативным гломерулонефритом;

Врожденный и инфантильный НС с фокально-сегментарным гломерулосклерозом.

Вторичный:

Врожденный НС, ассоциированный с гипотиреоидизмом и гипоадренокортицизмом, кальцификацией надпочечников (диффузный мезангиальный склероз, глобальный гломерулосклероз, интерстициальный фиброз);

Врожденный НС, ассоциированный с двусторонней катарактой (диффузный мезангиальный склероз, гломерулярный гиалиноз).

Врожденный НС, ассоциированный с кистозной гипоплазией легких, микрогирией, порэнцефалией (микрокистоз, фокальный гломерулосклероз);

НС, ассоциированный с тромбозом почечных вен (мембранозный ГН, гломерулосклероз);

НС при токсоплазмозе (мезангиопролиферативный ГН, минимальные изменения, гломерулосклероз, интерстициальный нефрокальциноз);

НС при цитомегалии (минимальные изменения, ФСГС, дисплазия, интерстициальный фиброз);

НС при врожденном HBV-гепатите (мембранозный ГН);

НС при врожденном сифилисе (мембранозный ГН);

НС при ГУС (микротромботический мезангиопролиферативный, сегментарный гломерулосклероз, экстракапиллярный с полулуниями ГН);

НС при нефробластоме — синдроме Denys—Drash (диффузный мезангиальный склероз, глобальный гломерулосклероз, эмбриональная нефробластома);

НС при СПИДе (диффузный мезангиальный склероз, ФСГС);

НС при синдроме Lowe (гломерулярный гиалиноз и склероз, интерстициальный фиброз);

НС при Nail—Patella —артро-остео-ониходисплазии (ФСГС, интерстициальный фиброз);

НС, ассоциированный с врожденной микроцефалией (мезангиопролиферативный, фокальный гломерулосклероз, диффузный мезангиальный склероз, микрокистозная дисплазия, минимальные изменения);

НС при дисплазии почек (дисплазия, ФСГС, глобальный гломерулосклероз);

НС, ассоциированный с неонатальным инсулинзависимом диабетом, аутоиммунной энтеропатией, дерматитом (мембранозный ГН).

Следует подчеркнуть, что врожденный и инфантильный нефротический синдром представляют неоднородную клинико-морфологическую группу первичных и вторичных нефропатий с различным прогнозом течения и исхода. При врожденном и инфантильном нефротическом синдроме возможны спонтанная ремиссия [32], летальный исход вследствие тромботических, гиповолемических, инфекционных осложнений, прогрессирования в терминальную уремию до 1—1,5 лет [1, 11, 20, 29—31, 42]. Почечная трансплантация при врожденном нефротическом синдроме финского и французского типов продлевает жизнь обреченных детей, однако наблюдают рецидивы нефроза в трансплантанте. Широко практикуемое педиатрами выделение врожденного и инфантильного НС не случайно, последний характеризуется тяжелым течением, осложнениями, в ряде случаев неблагоприятным исходом уже на первом году жизни. Особую важность приобретает своевременная диагностика заболевания, проявляющегося изолированной протеинурией или НС у новорожденных и грудных детей, так как требуется различная тактика лечения конкретных его вариантов.

Первичный и вторичный НС могут носить семейный характер.

Семейный НС — это НС, который возникает у нескольких членов одной семьи. Семейный НС диагностируют в том случае, если аналогичным образом болен сибс пробанда. Частота семейного НС, по данным различных авторов, варьирует от 2,5 до 5% и даже 15%. Он проявляется у новорожденных, грудных, детей раннего и школьного возраста чистым или смешанным, полным или неполным симптомокомплексом нефротического синдрома при идентичности начала заболевания, клинико-морфологической картины, реакции на глюкокортикоиды, течения и исхода [1, 3, 7, 10, 14, 17, 26, 27, 36]. Различают гормоночувствительные, гормонозависимые, гормонорезистентные варианты семейного нефротического синдрома. Морфологические изменения при семейном нефротическом синдроме укладываются в картину минимальных изменений, мембранозно-пролиферативного, мезангиопролиферативного гломерулонефрита, фокально-сегментарного гломерулосклероза, почечной дисплазии, диффузного мезангиального склероза, микрокистоза [1, 17, 24, 26, 36]. При семейном нефротическом синдроме установлены аутосомно-рецессивный, сцепленный с Х-хромосомой тип наследования, а также мультифакторный характер. Семейный характер прослежен нами у детей с врожденным

нефротическим синдромом финского типа, наследственным, приобретенным нефротическим синдромом, с минимальными изменениями; амилоидной нефропатии. Заслуживают внимания два гомозиготных близнеца, у которых диагностированы в 1 год 10 мес протеинурия, в 2 года 8 мес — неполный нефротический синдром (по результатам биопсии ФСГС, очаговая дисплазия), в 10 лет — хроническая почечная недостаточность.

Таким образом, нефротический синдром — это обобщающее понятие для многих первичных и вторичных заболеваний почек в детском возрасте, прогноз которого столь же различен, как и лежащая в его основе врожденная, наследственная и приобретенная патология.

Представленная систематика клинико-морфологических вариантов нефротического синдрома, не претендуя на законченность, позволит тем не менее ориентироваться в многообразии врожденных, наследственных и приобретенных заболеваний, проявляющихся нефротическим синдромом в детском возрасте.

ЛИТЕРАТУРА

1. Бойкинов Б., Васильев И.Б., Дюкмеджиев И. Нефротический синдром в детском возрасте.—София: Медицина, 1984.—202 с.

2. Валькович Э.И. Морфология почек у детей при первичном нефротическом синдроме (липоидном нефрозе) до и после гормонотерапии по материалам биопсии (световая и электронная микроскопия) // Педиатрия.—1991.—№ 7.—С. 43—47.

3. Игнатова М.С., Вельтищев Ю.Е. Детская нефрология.—Л.: Медицина, 1989.—456 с.

4. Игнатова М.С., Никишина Т.А., Катышева С.В. и др. Гломерулонефрит, клинически проявляющийся нефротическим синдромом у пятилетней девочки с аутосомно-доминантной поликистозной болезнью почек // Рос. вести перинатол. и педиатр.—1995.—№ 6.—С. 52—56.

5. Клембовский А.А. Диспластические основы развития нефропатий // Педиатрия.—1989.—№ 1.—С. 53—60.

6. Коровина Н.А., Гаврюшова Л.П., Шашилко М. Гломерулонефрит у детей.—М.: Медицина, 1990.—256 с.

7. Матвеев М.П. Нефротический синдром у детей: Автореф. дис... д-ра мед. наук.—М., 1973.

8. Наследственная патология человека / Под ред. Ю.Е.Вельтищева, Н.П.Бочкова.—М., 1994.—Т. 1.—275 с.

9. Нефротический синдром / Под ред. С.И.Рябова.—СПб.: Гиппократ, 1992.—325 с.

10. Папаян А.В., Савенкова Н.Д. Клиническая нефрология детского возраста.—СПб.: Сотис, 1997.—718 с.

11. Папаян А.В., Савенкова Н.Д. Нефротический синдром у детей первого года жизни // Рос. вести перинатол. и педиатр.—1994.—№ 4.—С. 29—31.

12. Руководство по международной статистической классификации болезней, травм и причин смерти: ВОЗ / Пер. с англ.—М., 1980.—Т. 1—2.

13. Савенкова Н.Д., Папаян А.В. Современные представления о нефротическом синдроме // Классификация нефротического синдрома у детей: Лекция.—СПб., 1995.—39 с.

14. Савенкова Н.Д. Нефротический синдром в детском возрасте (этиологические, клинико-морфологические, диагностические, терапевтические аспекты, вопросы классификации): Автореф. дис. ... д-ра мед. наук.—СПб., 1996.—41 с.

15. Серов В.В., Варшавский В.А., Куприянова Л.А. Принципы современной морфопатогенетической классификации гломерулонефрита // Клин. мед.—1977.—№ 2.—С. 76—83.

16. Серов В.В., Варшавский В.А. Что называть гломерулонефритом: спорные вопросы классификации // Арх. пат.—1987.—№ 1.—С. 67—72.

17. Awadaila N.B., Teebi A.S., Elzouki A.V., Shaltout A. Frequent relapse minimal change nephrosis: An unrecognized linked disorder // J. pediat.—1989.—Vol. 49, № 3.—P. 205—207.

18. Churg J., Sobin L.H. Renal Disease (Classification and Atlas of Glomerular Diseases).– Igako-Shoin, Tokio-New York, 1982.– 359 p.

19. Crawshaw P.A., Watson A.R., Rance C.H. Intussusception nephrosis and Drash syndrome // Eur. J. Pediatr.—1991.—Vol. 150.—P. 813—814.

20. De Brasis R., Barsotti P., Livadotti S. et al. Mesangial sclerosis and microangiopathy in an infant with AIDS and nephrotic syndrome // The 9th congress of the international Pediatric Nephrology Association. Abstract in Ped. Nephrol.—1992.—Vol. 6, № 5.—P. 153.

21. Denis P., Malvaux P., Van den Berghe H. et al. Association d'une syndrome anatomo-pathologique de pseudohermaphrodisme masculin, de'une tumor de Wilms, d'une nephropathie parenchymateuse et d'une mosaicisme XX/XY // Arch. Fr. Pediatr.—1967.—Vol. 24.—P. 729—731.

22. Deschenes G., Prier F., Hayem F. et al. Renal amyloidosis in juvenile chronic arthritis: evolution after chlorambucil treatment // Ped. Nephrol.—1990.—Vol. 4.—P. 463—466.

23. Drasch A., Sherman F., Hartman W., Blizzard R. A syndrome of pseudohermophroditism, Wilms tumor, hypertension at degenerative renal disease // J. Pediat.—1970.—Vol. 76.—P. 585.

24. Eggert W., Eggert S., Dilscherlein G. et al. Die Mesangiumsklerose als Ursache des fammiliaren nephrotischen syndronis // Kinderarzt pmx.—1987.—Bd. 6.—S. 295—302.

25. Evans D., Lyon A. Fatal congenital cytomegalovirus infection acquired by an intra-uterine transfusion // Eur. J. Pediatr.—1991.—Vol. 150.—P. 780—781.

26. Galloway W.H., Mowat A.P. Congenital microcephali with hiatus hernia and nephrotic syndrome in two sibs // J. Med. Genet.—1968.—№ 5.

27. Glastre C., Cochal P., Bouvier R. et al. Familial infantile nephrotic syndrome with ocular abnormalities // Pediatr. Nephrol.—1990.—Vol. 4.—P. 340—342.

28. Habib R., Bois E. Heterogeneite des syndromes nephrotiques a debut precoce du nourrison (syndrome nephrotique infantile). Etude anatomoclinique et genetique de 37 observations // Helv. Paediat. Acta.—1973.—Vol. 28.—P. 91—107.

29. Habib R., Gubler M.C., Antignac C. et al. Syndrome nephrotique congenital on infantile avec sclerose mesangeale diffuse // Ann. Pediat. (Paris).—1990.—Vol. 37, № 2.—P. 73—77.

30. Habib R., Beziau A., Goulet O. et al. Atteinte renale des enteropathies auto-immunes // Ann. Pediat. (Paris).—1993.—Vol. 40, № 2.—P. 103—107.

31. Hallman N., Rapola J. Congenital Nephrotic Syndrome // Pediatric Kidney Disease / NI. Elelniano.—Boston, 1978.—Vol. 2.—P. 711—718.

32. Haws R.M., Weinberg A.G., Baum M. Spontaneous remission of congenital nephrotic syndrome: a case report and review of the literature // Pediat. Nephrol.—1992.—Vol. 6.—P. 82—84.

33. International study of kidney disease in children. The primary nephrotic syndrome in children. Identification of patients with minimal change nephrotic syndrome from initial response to prednisone // J. Pediat.—1981.—Vol. 98, № 4.—P. 561—564.

34. International study of kidney disease in children. Nephrotic syndrome in children: prediction of histopathology from clinical and laboratory characteristics at time of diagnosis // Kidney. Int.—1978.—Vol. 13.—P. 159—163.

35. Ichirawa I., Fogo A. Focal segmental glomerulosclerosis // Pediatr. Nephrol.—1996.—Vol. 10.—P. 374—391.

36. Naruse T., Hirokawa N., Maekawa T., Azato H. Familial nephrotic syndrome with focal glomerular sclerosis // Amer. J. med. Sci.—1980.—Vol. 280, № 2.—P. 109—113.

37. Peros N.I. Zeis, Flora Sotsiou, Constantinos Sinatiotis. Congenital nephrotic syndrome, diffuse mesangial sclerosis, and bilateral cataract // Pediat. Nephrol.—1996.—Vol. 10, № 6.—P. 732—733.

38. Renal Disease in Children (Clinical Evaluation and Diagnosis). Ed. Amin V., Barakat, Spinger-Verlag. New York, 1989, 514 p.

39. Rousell B., Pinon I., Birembaut P. et al. Syndrome nephrotique congenital associate une toxoplasmose congenitale // Arch. Franc. Pediat.—1987.—Vol. 44, № 9.—P. 795—797.

40. Van den Heuven L.P.W.J., Van den Born J., Jalanco H. et al. The glicosaminoglucan content of renal basement membrane in the congenital nephrotic syndrome of the Finish type // Pediatr. Nephrol.—1992.—Vol. 6, № 1.—P. 10—15.

41. Valcinkaya F., Tumer N., Ekim M. et al. Congenital microcephaly and infantile nephrotic syndrome — a case report // Pediatr. Nephrol.—1994.—Vol. 8.—P. 72—73.

42. Warady B.A., Howard C.P., Hellerstein S. et al. Congenital nephrosis in association with hypothyroidism and hypoadrenocorticism // Pediat. Nephrol.—1993.—Vol. 3, № 1.—P. 79—80.

43. White R., Clasgow E., Mills R. Clinicopathological study of nephrotic syndrome in childhood // Lancet.—1970.—Vol. 1.—P. 1356.

Поступила в редакцию 19.06.98 г.