Для заказа доставки данной работы воспользуйтесь поиском на сайте по ссылке: <http://www.mydisser.com/search.html>

Вищий державний навчальний заклад України

“Українська медична стоматологічна академія”

На правах рукопису

### Курячий Юрій Віталійович

 УДК 616.61 - 003.4

МІНІМАЛЬНО ІНВАЗИВНЕ ЛІКУВАННЯ АУТОСОМНО-ДОМІНАНТНОГО ПОЛІКІСТОЗУ НИРОК

спеціальність — 14.01.06 — урологія

Дисертація на здобуття наукового ступеня

кандидата медичних наук

Науковий керівник

доктор медичних наук, професор

Саричев Леонід Петрович

Полтава — 2008

### ЗМІСТ

|  |  |
| --- | --- |
| ПЕРЕЛІК УМОВНИХ СКОРОЧЕНЬ | 4 |
| ВСТУП | 5 |
| РОЗДІЛ 1. ОГЛЯД ЛІТЕРАТУРИ | 11 |
| 1.1 Епідеміологія, етіологія та патогенез полікістозу нирок | 11 |
| 1.2 Особливості клінічного перебігу аутосомно-домінантного полікістозу нирок | 17 |
| 1.3 Діагностика аутосомно-домінантного полікістозу нирок | 18 |
| 1.4 Лікування хворих на аутосомно-домінантний полікістоз нирок | 21 |
| РОЗДІЛ 2. МАТЕРІАЛИ ТА МЕТОДИ ДОСЛІДЖЕННЯ | 24 |
| РОЗДІЛ 3. ВИВЧЕННЯ “СІМЕЙНОГО” АНАМНЕЗУ, ОСОБЛИВОСТЕЙ КЛІНІЧНОГО ПЕРЕБІГУ, ДІАГНОСТИКИ ТА ЛІКУВАННЯ АУТОСОМНО-ДОМІНАНТНОГО ПОЛІКІСТОЗУ НИРОК | 39 |
| 3.1. Загальна характеристика хворих на АДПН | 39 |
| 3.2. Медико-генеалогічний аналіз родоводу хворих на АДПН | 50 |
| 3.3. Особливості клінічного перебігу АДПН | 54 |
| 3.4. Діагностика АДПН: вивчення ефективності ультразвукової допплерографії в роздільній оцінці структурно-функціонального стану нирок | 67 |
| 3.5. Вивчення ефективності динамічного спостереження, консервативного, мінімально інвазивного та хірургічного лікування хворих на АДПН | 82 |
| РОЗДІЛ 4. ОБГОВОРЕННЯ РЕЗУЛЬТАТІВ ДОСЛІДЖЕННЯ | 119 |
| ВИСНОВКИ | 135 |
| ПРАКТИЧНІ РЕКОМЕНДАЦІЇ | 138 |
| СПИСОК ВИКОРИСТАНОЇ ЛІТЕРАТУРИ | 140 |

ПЕРЕЛІК УМОВНИХ СКОРОЧЕНЬ

АГ - артеріальна гіпертензія;

АДПН – аутосомно-домінантний полікістоз нирок;

АТ – артеріальний тиск;

ЕДК - енергетичне допплерівське картування;

КДК - кольорове допплерівське картування;

КТ - комп’ютерна томографія;

МРТ - магнітно-резонансна томографія;

ПОКЛ - Полтавська обласна клінічна лікарня ім. М.В.Скліфосовського;

УЗД - ультразвукове дослідження;

ХНН - хронічна ниркова недостатність;

ШКФ - швидкість клубочкової фільтрації;

ШОЕ - швидкість осідання еритроцитів.

**ВСТУП**

**Актуальність дослідження**

Полікістоз нирок займає одне з провідних місць як причина ниркової недостатності [4]. Дослідженнями на рівні молекулярної генетики було доведено принципову відмінність на рівні генотипу полікістозу нирок дорослих від “дитячого” варіанту захворювання. А саме, аутосомно-рецесивний шлях успадкування у дітей з розвитком аутосомно-рецесивного полікістозу нирок (АРПН) відрізняється від аутосомно-домінантнного шляху успадкування розвитком аутосомно-домінантного полікістозу нирок (АДПН) - у дорослих [66, 72, 76]. В цілому АДПН зустрічається з частотою 1:400 - 1:1000 населення [76]. Одним із критеріїв “дорослого” типу полікістозу нирок є вік, у якому відмічаються перші клінічні прояви захворювання. Поряд із цим провідне місце в диференційній діагностиці має наявність у одного з батьків кістозних змін у нирках, які детермінує домінантний ген АДПН [87]. У половини хворих патологічний процес носить латентний перебіг і виявляється лише у стадії термінальної ниркової недостатності [159]. Маніфестація АДПН припадає на найбільш працездатний вік - 30–40 років. При цьому середня тривалість життя хворих не перевищує 50 років [160]. Порушення пасажу сечі, лімфо- та кровообігу утворюють сприятливі умови для розвитку інфекційного запального процесу в нирках. Пієлонефрит, який спостерігається у 90% хворих, прискорює прогресування патологічного процесу [4].

Наукові дослідження, присвячені окремим аспектам АДПН, розширили діагностичні та лікувальні можливості при наданні допомоги таким хворим [9, 79, 90]. Завдяки широкому впровадженню у клінічну практику сучасних методів медичної візуалізації та мінімально інвазивних лікувальних технологій з’явилась можливість підвищити ефективність діагностики та лікування хворих на АДПН, але незадовільні результати лікування свідчать про актуальність проблеми. Внаслідок несвоєчасної діагностики у половині випадків АДПН виявляється на стадії термінальної ниркової недостатності [10, 62, 160]. Лише поодинокі дослідники проводили генеалогічний аналіз АДПН [11, 64, 68, 123]. Невирішеними питаннями залишаються своєчасна діагностика захворювання, особливості клінічного перебігу АДПН в окремих поколіннях хворих, розмежування стадій патологічного процесу, роздільна оцінка структурно-функціонального стану нирок, індивідуалізація лікувальної тактики. Пошук шляхів підвищення ефективності діагностики захворювання, розмежування стадій патологічного процесу, роздільної оцінки структурно-функціонального стану нирок та індивідуалізація раціональної лікувальної тактики зумовили напрямок дослідження.

**З’вязок роботи з науковими програмами, планами, темами**

Дисертація є фрагментом комплексної планової науково-дослідної роботи № держреєстрації 0100U000269. Дисертант є співвиконавцем зазначеного наукового дослідження, брав безпосередню участь у обстеженні та лікуванні хворих, аналізі та узагальненні отриманих результатів, реалізації впроваджень у практику. Проведена біоетична експертиза дисертаційного дослідження.

**Мета дослідження**. Підвищити ефективність лікування хворих на аутосомно-домінантний полікістоз нирок шляхом обґрунтування лікувальної тактики на підставі допплерографічної об’єктивізації структурно-функціонального стану нирок та застосування мінімально інвазивних технологій.

Задачі дослідження**:**

1. Вивчити “сімейний” анамнез хворих на АДПН.
2. Встановити особливості клінічного перебігу АДПН.
3. Вивчити ефективність ультразвукової допплерографії в роздільній оцінці функціонального стану нирок у хворих на АДПН на підставі визначення показників ниркової гемодинаміки.
4. Вивчити ефективність динамічного спостереження, консервативного, мінімально інвазивного та хірургічного лікування хворих на АДПН.
5. Обґрунтувати алгоритм спеціалізованої медичної допомоги хворим на АДПН.

**Об'єкт дослідження** – хворі на АДПН.

**Предмет дослідження** – “сімейний” анамнез, діагностика, моніторинг, найближчі та віддалені результати динамічного спостереження, консервативного, мінімально інвазивного та хірургічного лікування хворих на АДПН.

**Методи дослідження**: бібліосемантичний, генеалогічний, клініко-лабораторний, ультразвуковий, статистичний, системний та порівняльний аналіз.

**Наукова новизна результатів дослідження.** Вперше визначені частота успадкування та вікові особливості клінічного перебігу АДПН, доведено збільшення з віком тяжкості захворювання.

Визначено клініко-лабораторні параметри розподілу хворих на АДПН за стадіями патологічного процесу в залежності від клінічної симптоматики, наявності та рівню артеріальної гіпертензії, функціонального стану нирок.

Встановлено позитивний кореляційний зв’язок між об’ємом нирок, максимальним розміром кіст, нирковою гемодинамікою за результатами ультразвукової допплерографії та показниками, що характеризують функцію нирок у хворих на АДПН.

Вперше обгрунтовані та розроблені показання до динамічного спостереження, консервативного, мінімально інвазивного та хірургічного лікування хворих на АДПН в залежності від розміру кіст, стану ниркової геодинаміки, наявності хронічного пієлонефриту, артеріальної гіпертензії та ниркової недостатності.

**Практична значимість одержаних результатів.** Запропоновано методику ранньої діагностики захворювання на підставі вивчення “сімейного” анамнезу та обстеження найближчих родичів хворих на АДПН з ультразвуковим дослідженням нирок.

Запропоновано застосування ультразвукової допплерографії в роздільній оцінці функціонального стану нирок у хворих на АДПН та визначення першочерговості оперативного втручання на підставі вивчення показників ниркової гемодинаміки.

Запропоновано спосіб мінімально інвазивного лікування інтрапаренхіматозних кіст нирок (деклараційний патент № 60568 від 15.10.2003) та кіст нирок великих розмірів (деклараційний патент № 60567 від 15.10.2003).

Розроблено алгоритм спеціалізованої медичної допомоги хворим на АДПН.

**Впровадження результатів дослідження у практику.** Розроблені методики діагностики та лікування, а також алгоритм спеціалізованої медичної допомоги хворим на АДПН впроваджені в роботу урологічного відділення Полтавської обласної клінічної лікарні ім. М.В.Скліфосовського (ПОКЛ), Полтавської обласної консультативної поліклініки, Полтавської обласної клінічної лікарні відновлювального лікування, відділення ультразвукової діагностики Полтавської обласної клінічної лікарні ім. М.В.Скліфосовського, урологічних відділень Кременчуцької міської клінічної лікарні №2, Миргородської центральної районної лікарні, урологічних кабінетів 2-ої та 4-ої міських лікарень м. Полтави. Результати дослідження використовуються у навчальному процесі на кафедрі урології, медичної сексології та дитячої хірургії Вищого державного навчального закладу України “Українська медична стоматологічна академія”.

Впровадження в практику урологічних відділень Полтавської області розробленої моделі спеціалізованої медичної допомоги дозволило підвищити ефективність лікування, якість життя та працездатність хворих на АДПН.

**Особистий внесок здобувача**

Здобувачем разом з науковим керівником сформульовані мета і задачі дослідження, розроблена програма, відібрані методи дослідження, проведені аналіз результатів, формулювання наукових положень, висновків та рекомендацій. Автором самостійно проаналізована наукова література з проблеми, що вивчається, виконаний патентно-інформаційний пошук, проведено вивчення “сімейного”анамнезу хворих на АДПН. Здобувачем самостійно проведений моніторинг хворих на АДПН, вивчення найближчих та віддалених результатів окремих методів лікування хворих на АДПН із застосуванням клініко-лабораторних, рентгенологічних методів дослідження та ультразвукової допплерографії. Автором самостійно виконана статистична обробка матеріалу, написані всі розділи роботи. Здобувач не використовував результатів та ідей співавторів публікацій у дисертаційній роботі.

Апробація результатів дисертації. **Основні положення та результати дисертації доповідались та обговорювались на 1-му Українському конгресі по мінімально інвазивній та ендоскопічній хірургії (Київ, 1999); науково-практичній конференції Української медичної стоматологічної академії “Сучасні методи наукових досліджень в морфології” (Полтава, 2003); Всеукраїнській науково-практичній конференції “Скліфосовські читання” (Полтава, 2006, 2007, 2008); засіданнях Полтавського осередку Асоціації урологів України (2004, 2005, 2006, 2007, 2008), засіданні апробаційної вченої ради №1 Вищого державного навчального закладу України “Українська медична стоматологічна академія” (Полтава, 2007).**

Публікації. **За матеріалами дисертації опубліковано 9 наукових робіт,**

**із них – 6 статей (1 самостійна) у виданнях, рекомендованих ВАК України, 3 тез, отримано 2 деклараційні патенти на винахід.**

**Структура та обсяг дисертації.** Дисертація викладена на 156 сторінках тексту комп'ютерного набору. Вона складається із вступу, огляду літератури, викладення матеріалів і методів досліджень, результатів власних досліджень, узагальнення, висновків, практичних рекомендацій, списку літератури. Бібліографічний вказівник містить 169 джерел, з яких 112 латиницею. Дисертація містить 46 таблиць та 38 рисунків.

**ВИСНОВКИ**

У дисертаційній роботі проведене теоретичне узагальнення і запропоновано нове вирішення актуальної наукової задачі – підвищення ефективності лікування хворих на аутосомно-домінантний полікістоз нирок (АДПН) шляхом активного виявлення, обґрунтування клініко-лабораторних параметрів розподілу хворих на АДПН за стадіями патологічного процесу та лікувальної тактики на підставі допплерографічної об’єктивізації структурно-функціонального стану нирок, встановлення показань до динамічного спостереження, консервативного, мінімально інвазивного та хірургічного лікування хворих на АДПН, а також першочерговості оперативного втручання з урахуванням стану ниркової гемодинаміки, вдосконалення диспансерного нагляду.

1. У результаті вивчення “сімейного” анамнезу означена аномалія розвитку виявлена у 69,8% найближчих родичів хворих на АДПН. При динамічному спостереженні впродовж 2 років АДПН виявлений ще у 7,7% осіб з обтяженим генеалогічним анамнезом. В усіх випадках “пасивного” виявлення хворих на АДПН (госпіталізованих з причини клінічної маніфестації хвороби) встановлені показання до окремих методів лікування (36,0% - консервативне лікування, 54,0% - мінімально інвазивне лікування та 10,0% - хірургічне лікування), тоді як 75,0% “активно” виявлених хворих підлягали лише динамічному спостереженню.
2. Встановлено, що у 74,5% спостережень АДПН ускладнювався хронічним пієлонефритом, у 56,4% випадків - артеріальною гіпертензією та у 30,9% хворих - хронічною нирковою недостатністю. У 74,5% хворих прогресування АДПН супроводжувалось розвитком анемії. У структурі хворих на АДПН 46,3% приходилось на латентну стадію, 31,8% - на компенсовану, 11,8% - на субкомпенсовану та 12,8% - на декомпенсовану стадію АДПН. Середній вік пацієнтів з латентною стадією АДПН (30,8±5,8 років) був достовірно меншим у порівнянні з віком пацієнтів, у яких мало місце прогресування захворювання: з компенсованою стадією – 43,4±4,8 років, субкомпенсованою стадією – 46,5±5,1 років та декомпенсованою стадією – 45,8±6,5 років.
3. Доведено, що клініко-лабораторні показники відображають загальний стан хворого та сумарну функцію нирок, тоді як ультразвукова допплерографія дозволяє провести роздільну оцінку функціонального стану нирок на підставі визначення показників ниркової гемодинаміки, обґрунтувати лікувальну тактику, характер та першочерговість оперативних втручань. Аналіз зв’язку між двома перемінними величинами виявив середньої сили кореляційну залежність між об’ємом нирок, максимальними розмірами кіст, рівнем креатиніну сироватки крові, концентраційним індексом, клубочковою фільтрацією плазми та показниками кровотоку в нирках у хворих на АДПН.
4. Доведена висока ефективність мінімально інвазивних методів лікування хворих на АДПН, про що свідчить покращення загального стану хворих, лабораторних показників та достовірне підвищення хвилинного об’єму кровотоку в ниркових артеріях: у правій - з 295,0±42,6 мл/хв до 397,4±25,4 мл/хв, у лівій – з 254,1±40,1 мл/хв до 316,8±17,2 мл/хв. Разом з тим, за результатами динамічного спостереження, відмічається погіршення об’єму кровотоку в ниркових артеріях: у правій нирковій артерії з 374,2±24,0 мл/хв до 364,6±26,5 мл/хв, у лівій нирковій артерії - з 350,2±24,5 мл/хв до 322,7±26,7 мл/хв. Після консервативного лікування не відбувалось покращення означеного показника: у правій нирковій артерії до лікування - 376,9±62,9 мл/хв, після лікування – 306,3±31,2 мл/хв, у лівій нирковій артерії до лікування - 313,7±54,0 мл/хв, після лікування – 270,7±43,2 мл/хв. Після хірургічного лікування хвилинний об’єм кровотоку в ниркових артеріях залишився на вихідному рівні: у правій до операції - 349,4±31,2 мл/хв, після операції – 330,6±31,2 мл/хв, у лівій до операції - 308,0±32,6 мл/хв, після оперції – 290,8±32,6 мл/хв.
5. Встановлено, що внаслідок прогресування патологічного процесу, зумовленого збільшенням розміру кіст нирок, через 6 місяців відбувається достовірне погіршення допплерометричних показників. Вищезазначене доводить необхідність ультразвукового моніторингу хворих на АДПН із визначенням показань до циклічного мінімально інвазивного лікування кожні півроку.

## ПРАКТИЧНІ РЕКОМЕНДАЦІЇ

1. Обов’язковий об’єм обстеження хворого на аутосомно-домінантний полікістоз нирок включає: вивчення “сімейного” анамнезу, загальний аналіз крові та сечі, посів сечі на мікрофлору та чутливість до антибіотиків, біохімічний аналіз крові, пробу Реберга-Тарєєва, УЗД допплерографію нирок.
2. Лікувальна тактика при АДПН визначається розміром кіст, допплерометричними показниками та стадією патологічного процесу:
* Хворі у латентній стадіїАДПН підлягають диспансерному нагляду з контрольним обстеженням в умовах районної (міської) поліклініки 1 раз на рік;
* Хворі у компенсованій та субкомпенсованій стадіях АДПН з кістами <3см підлягають циклічному консервативному лікуванню з контрольним обстеженням в умовах районної (міської) поліклініки 2 рази на рік. Консервативне лікування спрямовано на усунення загострення хронічного пієлонефриту, корекцію мікроциркуляційних та метаболічних порушень, відновлення функції нирок, печінки, мікробіоценозу кишечника, корекцію артеріального тиску;
* Хворі у декомпенсованій стадії АДПНз кістами <3см підлягають програмному гемодіалізу;
* Незалежно від стадії патологічного процесу наявність поодиноких асимптоматичних кіст >5 см або множинних симптоматичних кіст >3 см є показанням до перкутанної ігніпунктури під УЗ-наведенням, яку слід виконувати в умовах урологічного стаціонару. У першу чергу мінімально інвазивні втручання виконуються на нирці з більш вираженими гемодинамічними порушеннями. Перкутанна пункційна кістостомія показана при кістах >6 см. Перкутанна марсупіалізація показана при кістах >7 см. Оперативне втручання на контралатеральній нирці виконується через одну-дві доби при стабільно задовільному загальному стані хворого. Контрольна допплерографія нирок виконується через 3 місяці після мінімально інвазивних оперативних втручань. У залежності від клінічного перебігу захворювання, розміру кіст та допплерометричних показників визначається подальша лікувальна тактика;
* Хірургічне лікування хворих на АДПН показане при нагноєнні кіст із поширенням нагноєння на заочеревинний простір при неможливості виконання чи неефективності мінімально інвазивних оперативних втручань.
1. Пацієнти з обтяженим генеалогічним анамнезом (найближчі родичі хворих на АДПН) підлягають диспансерному нагляду з контрольним обстеженням в умовах районної (міської) поліклініки 1 раз на рік.

**СПИСОК ВИКОРИСТАНОЇ ЛІТЕРАТУРИ.**

1. 
2. 
3. 
4. Возианов А. Ф. Атлас–руководство по урологии / А. Ф. Возианов, А. В. Люлько. – Днепропетровск, „Днепр-VAL”, 2001. – Т. 1, С. 297–299.
5. 
6. 
7. Волков К. С. Погляд на доказову медицину через призму біоетики / К. С. Волков, Н. М. Волкова, С. Н. Вадзюк // Медичний індекс – хірургія. — 2005. – № 2. — С. 4–6.
8. Голованов С. А. Диагностическое значение показателей ферментурии, перекисного окисления липидов и экскреции среднемолекулярных токсинов при хроническом пиелонефрите / С. А. Голованов, Э. К. Яненко, Л. А. Ходырева // Урология. – 2001. — № 6. — С. 3–6.
9. Даренков А. Ф. Ультразвуковая диапевтика урологических заболеваний / А. Ф. Даренков, Н. С. Игнашин, А. А. Науменко – Ставрополь, 1991. – С. 223.
10. Джавад-Заде М. Д. Кистозные заболевания почек // Руководство по клинической урологии / М. Д. Джавад-Заде; под ред. А. Я. Пытеля. – М., 1969. – Т. 1. – С. 592–623.
11. Джавад-Заде М. Д. Поликистоз почек / Джавад-Заде М.Д. – М.: Медицина, 1964.
12. Диапевтика в урологии / Н. С. Игнашин, А. Г. Мартов, А. В. Морозов [и др.] – М.: ИПО "Полигран", 1993.
13. 
14. 
15. Досвід лапароскопічної резекції простої кісти нирки / В. М. Чернев, С. В. Головко, Я. В. Собков [та ін.] // Український журнал малоінвазивної та ендоскопічної хірургії. – 2004. – № 3. – С. 10–12.
16. Екстраренальна ендоскопічна електрохірургія кіст нирок великих розмірів / Л. П. Саричев, П. А. Пархомчук, Ю. В. Курячий, І. Є. Афанасьєв // Урологія. - 2003. - № 3. - С. 19–23.
17. 
18. Захматов Ю. М. Ретроперитонеоскопические операции при кистозных образованиях почек / Ю. М. Захматов, А. И. Корнев // Урология. — 2004. — № 2. — С. 44–47.
19. Игнатова М. С. Наследственная патология человека / М. С. Игнатова; под ред. Вельтищева Ю. Е. – М., 1998. – С. 19–24.
20. 
21. Капустин С. В. Ультразвуковое исследование мочевого пузыря, мочеточников и почек / С. В. Капустин, С. И. Пиманов. – Витебск.: Белмедкнига, 1998. – С. 77-79.
22. Квятковский Е. А. Ультрасонография и допплерография в диагностике заболеваний почек / Е. А. Квятковский, Т. А. Квятковская. – Днепропетровск: Новая идеология, 2005. - С. 70–86.
23. Квятковська Т. О. Вікові особливості ниркового кровотоку у зрілому, похилому та старечому віці за даними ультразвукової допплерометрії / Т. О. Квятковська, Е. А. Квятковський, Е. Л. Куцяк // Український радіологічний журнал. – 2003. – Т. 11, № 3. – С. 267–272.
24. Квятковський Е. А. Відтворюваність даних при ультразвуковій допплерометрії ниркових артерій / Е. А. Квятковський, В. Б. Хархота, В. М. Корягін // Урологія. – 2003. – № 3. – С. 47–50.
25. 
26. 
27. Ковалева О. Н. Практическая нефрология: Учебн. пособ. / О. Н. Ковалева, Л. В. Журавлева – Харьков: Гриф, 2002. – 174 с.
28. Колесникова И. Ф. Хирургическое лечение аутосомно-доминантного поликистоза почек у детей // Дисс. … канд. мед. наук / Санкт-Петербургская Государственная Педиатрическая Медицинская Академия / И. Ф. Колесникова. – СПб., 2000. – Сб. реф. НИР и ОКР. – 2001. - № 2. – С. 57.
29. Корниенко С. И. Чрескожная игнипунктура у больных поликистозом почек // Дисс. … канд. мед. наук / НИИ урологии. / С. И. Корниенко. – М., 1995. – 115 с. Сб. реф. НИР и ОКР. – 1996. - № 2. – С. 85.
30. 
31. Кутырина И. М. Ремоделирование сосудов при хронической почечной недостаточности / И. М. Кутырина, Т. Е. Руденко, М. Ю. Дзитоева // Медицина сегодня. - 2005.- № 11-12; № 171–172. - С. 7–8
32. 
33. 
34. 
35. 
36. Лопаткин Н. А., Люлько А. В. Аномалии мочеполовой системы / Н. А. Лопаткин, А. В. Люлько. - Киев: Здоров'я, 1987. - 416 с.
37. 
38. Минцер О. П. Методы обработки медицинской информации / О. П. Минцер, Б. Н. Угаров, В. В. Власов. - К.:Вища школа, 1991. – 271 с.
39. 
40. Новічіхін О. В. Магнітно-резонансна томографія і морфометрія нирок у людей різних вікових груп / О. В. Новічіхін, Е. О. Квятковська // Урологія. - 2005. - № 1. - С. 16-20.
41. Особенности течения кистозных болезней почек у детей / О. В. Чумакова, Т. В. Сергеева, В. М. Сенякович [та ін.] // Медицинский научный и учебно-методический журнал. – 2001. – № 5. – С. 179–189.
42. Пархомчук А. З. Экспериментальное обоснование операции оментореваскуляризации почки и ее эффективность при лечении больных поликистозом // Дисс. ... канд. мед. наук. Винница, 1969.
43. Пархомчук А. З. К тактике лечения больных поликистозом почек / А. З. Пархомчук, Н. В. Гайдар, С. М. Могила // Материалы II Всесоюзного съезда урологов. — Киев: Здоров’я, 1978. – 154 с.
44. Притуляк А. І. До історії доказової медицини / А. І. Притуляк, Н. В. Ланг // Медичний індекс – хірургія. - 2005. - № 2. - С. 12-13.
45. 
46. 
47. 
48. Собков Я. В. Опыт лечения кистозных заболеваний почек с помощью чрескожных пункционных методов // Актуальные проблемы детской урологии. – Харьков, 2002. - С. 324–327.
49. 
50. Стан ниркової гемодинаміки і уродинаміки при гострому пієлонефриті за даними ультразвукової допплерометрії / Е. А. Квятковський, Е. Л. Куцяк, Т. О. Квятковська // Урологія. – 2001. – № 1. – С. 20–25.
51. Таралло В. Л. Здоров’я населення й методи вимірювання соціально-біологічних факторів у його формуванні / В. Л. Таралло, В. О. Колоденко // Одеський медичний журнал. – 1999. – № 5. – С. 71–75.
52. Тареева И. Е. Пути торможения развития ХПН / И. Е. Тареева, И. М. Кутырина // Тер. архив. – 2000 . – № 6. – С. 9–14.
53. Уваренко А. Р. Доказова медицина у спектрі наукової інформації та галузевої інноваційної політики / А. Р. Уваренко // Медичний індекс – хірургія. - 2005. - № 2. - С. 2–3.
54. Хитрова А. Н. Ультразвуковое исследование почек // Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике / А. Н. Хитрова; под ред. В. В. Митькова. — М.: Видар, 1996. — С. 200–256.
55. Цебержинский О. Избранные лекции по антропологии. - Полтава:ООО “АСМІ”, 2003. – 68 с.
56. Чубенко А. В. Медицина, основанная на доказательствах, и современные информационные технологии / А. В. Чубенко, П. Н. Бабич, С. Н. Лапач // Український медичний часопис. – 2004. – Т. 2, № 40. - С. 49–56.
57. Юрьев К. Л. Доказательная медицина. Кокрановское сотрудничество / К. Л. Юрьев, К. Н. Логановский // Український медичний часопис. – 2000. – № 6 (20). – С. 6–15.
58. Adelsberg J. S. The role of the polycystins in ***kidney***development / J. S. Adelsberg // Pediatr. Nephrol. - 1999.– Vol. 13. – P. 454–459.
59. [Ariyurek Y](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?db=PubMed&cmd=Search&itool=PubMed_Abstract&term=%22Ariyurek+Y%22%5BAuthor%5D). Large deletions in the polycystic kidney disease 1 (PKD1) gene / Y. [Ariyurek](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?db=PubMed&cmd=Search&itool=PubMed_Abstract&term=%22Ariyurek+Y%22%5BAuthor%5D), I. [Lantinga-van Leeuwen](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?db=PubMed&cmd=Search&itool=PubMed_Abstract&term=%22Lantinga%2Dvan+Leeuwen+I%22%5BAuthor%5D), L. [Spruit](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?db=PubMed&cmd=Search&itool=PubMed_Abstract&term=%22Spruit+L%22%5BAuthor%5D) et al. // Hum. Mutat. - 2004. – Vol. 23, № 1. – P. 99.
60. Arshavsky V. Y. Lifetime regulation of G protein-effector complex emerging importance of RGS proteins / V. Y. Arshavsky, E. N. Pugh // Neuron. - 1998. – Vol. 20. – P. 11–14.
61. Bae K. T. Magnetic resonance imaging evaluation of hepatic cysts in early autosomal-dominant polycystic kidney disease: the consortium for radiologic imaging studies of polycystic kidney disease cohort / K. T. Bae, F. Zhu, A. B. Chapman et al. // CJASN. ­­– 2004 – Vol. 1. – P. 64–69.
62. Bajwa Z. H. Pain management in polycystic kidney disease / Z. H. Bajwa, S. Gupta, C. A. Warfield // Kidney Int. – 2001. - Vol. 60, № 5. – P. 1631–1644.
63. Barr M. M. A ***polycystic******kidney****-****disease******gene*** homologue required for male mating behavior in C*.* elegans / M. M. Barr, P. W. Sternberg // Nature. – 1999. - Vol. 401. – P. 386–389.
64. Barrett B. J. Differences in hormonal and renal vascular responses between normotensive patients with autosomal dominant polycystic kidney disease and unaffected family members / B. J. Barrett, R. Foley, J. Morgan // Kidney Int. - 1994. - № 46 . – P. 1118 –1123.
65. Basaria S. Renal and extrarenal autosomal dominant polycystic kidney disease / S. Basaria, N. N. Mehta // Postgrad. Med. J. – 2000. - Vol. 76, № 902. – P. 814.
66. Bergmann C. Spectrum of mutations in the gene for autosomal recessive polycystic kidney disease (ARPKD/PKHD1) / C. Bergmann, J. Senderek, B. Sedlacek // J. Am. Soc. Nephrol. - 2003. - Vol. 14, № 1. – P. 76–89.
67. [Birewar S](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?db=PubMed&cmd=Search&itool=PubMed_Abstract&term=%22Birewar+S%22%5BAuthor%5D). Early onset polycystic kidney disease: how early is early? / S. [Birewar](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?db=PubMed&cmd=Search&itool=PubMed_Abstract&term=%22Birewar+S%22%5BAuthor%5D), E. T. [Zawada](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?db=PubMed&cmd=Search&itool=PubMed_Abstract&term=%22Zawada+ET+Jr%22%5BAuthor%5D) // S. D. J. Med. – 2003. - Vol. 56, № 11. – P. 465–468.
68. Bleyer A. J. [Polycystic kidney disease](http://content.nejm.org/cgi/content/short/350/25/2622) **/ A. J.** Bleyer, T. C. Hart, P. D. Wilson **//** N. Engl. J. Med. - 2004. - Vol. 350. – P. 2622.
69. Brasier J. L. Loss of the ***polycystic******kidney******disease*** (PKD1) region of chromosome 16p13 in renal ***cyst*** cells supports a loss-of-function model for ***cyst*** pathogenesis / J. L. Brasier, E. P. Henske // J. Clin. Invest. - 1997. - Vol. 99. – P. 194–199.
70. [Brkljacic B](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?db=pubmed&cmd=Search&itool=pubmed_Abstract&term=%22Brkljacic+B%22%5BAuthor%5D). Renal vascular resistance in autosomal dominant polycystic kidney disease. Evaluation with color Doppler ultrasound / B. [Brkljacic](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?db=pubmed&cmd=Search&itool=pubmed_Abstract&term=%22Brkljacic+B%22%5BAuthor%5D), M. [Sabljar-Matovinovic](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?db=pubmed&cmd=Search&itool=pubmed_Abstract&term=%22Sabljar%2DMatovinovic+M%22%5BAuthor%5D), K. [Putarek](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?db=pubmed&cmd=Search&itool=pubmed_Abstract&term=%22Putarek+K%22%5BAuthor%5D) et al. // Acta Radiol. - 1997. - Vol. 38, № 5. – P. 840–846.
71. Brook-Cater P. T. Deletion of the TSC2 and ***genes******associated***with severe infantile ***polycystic******kidney******disease*** - a contiguous ***gene*** syndrome / P. T. Brook-Cater, B. Peral, C. J. Ward et al*.* // Nature Genet. - 1994. - Vol. 8. – P. 328–332.
72. Bycroft M. The structure of a PKD domain from polycystin-1: implications for ***polycystic******kidney******disease*** / M. Bycroft, A. Bateman, J. Clarke et al*.* // EMBO J. - 1999. - Vol. 18. – P. 297–305.
73. Chang L.W Prenatal diagnosis of fetal multicystic dysplastic kidney with two-dimensional and three-dimensional ultrasound / L. W. Chang, F. M. Chang, C. H. Chang et al. // Ultrasound Med. Biol. - 2002. - Vol. 28, № 7. – P. 853–858.
74. Charron A. J. Compromised cytoarchitecture and polarized trafficking in autosomal dominant ***polycystic******kidney******disease***cells / A. J. Charron, S. Nakamura, R. Bacallao // J. Cell. Biol. – 2000. – Vol. 149. – P. 111–124.
75. [Chicoskie C](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?db=PubMed&cmd=Search&itool=PubMed_Abstract&term=%22Chicoskie+C%22%5BAuthor%5D). MRI isolation of infected renal cyst in autosomal dominant polycystic kidney disease / C. [Chicoskie](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?db=PubMed&cmd=Search&itool=PubMed_Abstract&term=%22Chicoskie+C%22%5BAuthor%5D), A. [Chaoui](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?db=PubMed&cmd=Search&itool=PubMed_Abstract&term=%22Chaoui+A%22%5BAuthor%5D), E. [Kuligowska](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?db=PubMed&cmd=Search&itool=PubMed_Abstract&term=%22Kuligowska+E%22%5BAuthor%5D) et al. // Clin. Imaging. – 2001. – Vol. 25, № 2. – P. 114–117.
76. Cobben J. M. Congenital hepatic fibrosis in autosomal dominant polycystic kidney disease / J. M. Cobben, M. H. Breuning, А. Schoots et al. // Kidney Int. – 1990. – № 38. – Р. 880–885.
77. De Almeida E. PKD3 – to be or not to be / E. de Almeida, M. M. Prata, S. de Almeida // Nephrol. Dial. Transplant. – 1999. - Vol. 14. – P. 2965.
78. De la Pena. Percutaneus needle puncture in the banagement of polycystic renal disease / De la Pena // J. Intern. College Surg. - 1961. - Vol. 35. - Р. 591–535.
79. Delaney V. B. Autosomal dominant polycystic kidney disease: presentations, complications, and prognosis / V. B. Delaney, S. Adler, J. F. Bruns et al. // Am. J. Kidney Dis. - 1985. - Vol. 5. – P. 104.
80. Di Siervi P. The diagnostic role of directional power-Doppler (dPD) in renal avF / P. di Siervi, G. Bovi, V. Terracciano et al. // Arch. Ital. Urol. Androl. - 2002. - Vol. 74, № 4. – P. 210–215.
81. Dunn M. Laparoscopic ***cyst*** marsupialization in patients with autosomal dominant ***polycystic kidney disease / M.*** Dunn, A. Portis, C. Naughton et al.  ***//*** J. Urol. 2001. - Vol. 165. – P. 1888–1892.
82. Elzinga L.W. Cyst decompression syrgery for autosomal dominant polycystic kidney disease / L. W. Elzinga, J. M. Barry, V. E. Torres et al. // J. Am. Soc. Nephrol. – 1992. - Vol. 2. – P. 1219–1226.
83. Fick-Brosnahan G.M. Progression of autosomal-dominant polycystic kidney disease in children / G. M. Fick-Brosnahan, Z. V. Tran, A. M. Johnson et al. // Kidney Int. – 2000. - Vol. 59, № 5. – P. 1654–1662.
84. Fleming T. W. Bilateral open transperitoneal cyst reduction surgery for autosomal dominant polycystic kidney disease / T. W. Fleming, J. M. Barry // J. Urol. 1998. - Vol. 159, № 1. – P. 44–47.
85. Fotopoulos A. Individual renal function in ***polycystic*** k***idney disease*** / A. Fotopoulos, K. Katopodis, O. Balafa et al. // Clin. Nucl. Med. - 2001. - Vol. 26. – P. 518–524.
86. Freedman B. I. Racial variation in autosomal dominant ***polycystic******kidney******disease*** / B. I. Freedman, J. M. Soucie, A. Chapman et al. // Am. J. ***Kidney***Dis. - 2000. - Vol. 35. – P. 35–39.
87. Gabow P. A. Autosomal dominant polycystic kidney disease / P. A. Gabow// N. Engl. Med. - 1993. - Vol. 329. - P. 332–342.
88. Gallagher A. R. The ***polycystic******kidney******disease*** protein PKD2 interacts with Hax-1, a protein ***associated*** with the actin cytoskeleton / A. R. Gallagher, A. Cedzich, N. Gretz et al. // Proc. Natl. Acad. Sci. USA. – 2000. - Vol. 97. – P. 4017–4022.
89. Geng L. Distribution and developmentally regulated expression of murine polycystin / L. Geng, Y. Segal, A. Pavlova // Am. J. Physiol. – 1997. - Vol. 272. – P. 451–459.
90. Grantham J. J. ***Polycystic kidney disease***: from the bedside to the ***gene*** and back / J. J. Grantham // Curr. Opin. Nephrol. Hypertens. – 2001. - Vol. 10. – P. 533–542.
91. Grantham J. J. **Volume progression in autosomal dominant polycystic kidney disease: The major factor determining clinical outcomes / J. J.** Grantham, A. B. Chapman, V. E. Torres **//** Clin. J. Am. Soc. Nephrol. – 2004. - Vol. 1, № 1. – P. 148–157.
92. Grunfeld J. P. Clinical aspects of autosomal dominant polycystic kidney disease / J. P. Grunfeld, W. M. Bennett // Curr. Opin. Nephrol. Hypertens. – 1995. – Vol. 4 – P. 1–120.
93. Guanqing W. Current ***advances***in molecular ***genetics*** of autosomal-dominant ***polycystic kidney disease*** */* ***W.***Guanqing *//* Curr. Opin. Nephrol. Hypertens. – 2001. – Vol. 10. – P. 23­–31.
94. Guillaume R. Murine Pkd1 is a developmentally regulated ***gene***from morula to adulthood: role in tissue condensation and patterning / R. Guillaume, V. D’Agati, M. Daoust // Dev. Dyn. 1999. - Vol. 214. – P. 337–348.
95. Guillaume R. Distinct and common developmental expression patterns of the murine pkd2 and pkd1 ***genes*** / R. Guillaume, M. Trudel // Mech. Dev. - 2000. - Vol. 93. – P. 179–183.
96. Hateboer N. Comparison of phenotypes of ***polycystic******kidney******disease*** type 1 and 2 / N. Hateboer, M. A. Dijk, N. Bogdanova // Lancet. – 1999. - Vol. 353. – P. 103–107.
97. Hateboer N. Familial phenotype differences in PKD1 / N. Hateboer, L. P. Lazarou, A. J. Williams et al. // ***Kidney*** Int. - 1999. - Vol. 56. – P. 34–40.
98. Hateboer N. Location of mutations within the PKD2 ***gene*** influences clinical outcome / N. Hateboer, B. Veldhuisen, D. Peters et al. // ***Kidney*** Int. - 2000. - Vol. 57. – P. 1444–1451.
99. Heinonen P. K. Ovarian manifestations in women with autosomal dominant polycystic kidney disease / P. K. Heinonen, M. Vuento, M. Maunola // Am. J. Kidn. Dis. - 2002. - Vol. 40, № 3. – P. 504–507.
100. Higashihara E. Percutaneus reductions of cyst volume of polycystic kidney disease: effects on renal function / E. Higashihara, K. Nutahara, S. Minovada // J. Urol. – 1992. – Vol. 147, № 6. – P. 1482–1484.
101. Ibraghimov-Beskrovnaya O. Strong homophilic interactions of the Ig-like domains of polycystin-1, the protein product of an autosomal dominant ***polycystic******kidney******disease******gene***, PKD1 / O. Ibraghimov-Beskrovnaya, N. O. Bukanov, L. C. Donohue // Hum. Mol. Genet. – 2000. – Vol. 9. – P. 1641–1649.
102. **Igarashi P.** Genetics and pathogenesis of polycystic kidney disease / P. **Igarashi, F. Somlo** // J. Am. Soc. Nephrol. – 2002. - Vol. 13. – P. 2384–2398.
103. Ikeda M. Do polycystins function as cation channels? / M. Ikeda, W. B. Guggino // Curr. Opin. Nephrol. Hypertens. - 2002. - Vol. 11, № 5. – P. 539–545.
104. Jenkins M. A. Bilateral hand-assisted laparoscopic nephrectomy for autosomal dominant polycystic kidney disease using a single midline HandPort incision / M. A. Jenkins, J. J. Crane, L. C. Munch // Urology. - 2002. - Vol. 59, № 1. – P. 32–36.
105. Jepsen D. V. Comprehensive patient evaluation for benign prostatic hyperplasia / D. V. Jepsen, R. C. Bruskewitz // Urology. – 1998. – Vol. 3. – P. 34–37.
106. Kaplan B. S. Autosomal recessive polycystic kidney disease / B. S. Kaplan, J. S. Fay, V. Shah et al. // Pediatr. Nephrol. – 1989. - № 3. – P. 43–49.
107. Kaplan B. S. Polycystic kidney disease in childhood / B. S. Kaplan, P. Kaplan, H. K. Rosenberg et al. // J. Pediatr. - 1989. - Vol. 115. - P. 867–880.
108. Keller S. A.***Kidney*** and retinal defects (Krd), a transgene-induced mutation with a deletion of mouse chromosome 19 that includes the Pax2 locus / S. A. Keller, J. M. Jones, A. Boyle et al*.* // Genomics. - 1994. - Vol. 23. – P. 309–320.
109. Kimberling W. J. Autosomal dominant ***polycystic******kidney******disease***: localization of the second ***gene*** to chromosome 4q13-q23 / W. J. Kimberling, S. Kumar, P. A. Gabow et al. // Genomics. - 1993. - Vol. 18, № 3. – P.467–472.
110. [Kondo A](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?db=PubMed&cmd=Search&itool=PubMed_Abstract&term=%22Kondo+A%22%5BAuthor%5D). Assessment of renal function with color Doppler ultrasound in autosomal dominant polycystic kidney disease / A. [Kondo](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?db=PubMed&cmd=Search&itool=PubMed_Abstract&term=%22Kondo+A%22%5BAuthor%5D), K. [Akakura](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?db=PubMed&cmd=Search&itool=PubMed_Abstract&term=%22Akakura+K%22%5BAuthor%5D), H. [Ito](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?db=PubMed&cmd=Search&itool=PubMed_Abstract&term=%22Ito+H%22%5BAuthor%5D) // Int. J. Urol. - 2001. – Vol. 8, № 3. – P. 95–98.
111. Koptides M. Germinal and somatic mutations in the PKD2 ***gene*** of renal ***cysts*** in autosomal dominant ***polycystic******kidney******disease*** / M. Koptides, C. Hadjimichael, P. Koupepidou et al*.* // Hum. Mol. Genet. - 1999. – Vol. 8. – P. 509–513.
112. Koptides M. ***Genetic*** evidence for a trans-heterozygous model for cystogenesis in autosomal dominant ***polycystic******kidney******disease*** / M. Koptides, R. Mean, K. Demetriou et al. // Hum. Mol. Genet. – 2000. – Vol. 9. – P. 447–452.
113. Lilova M. Recombinant human growth hormone therapy in autosomal recessive polycystic kidney disease / M. Lilova, B. S. Kaplan, K. E. Meyers // Pediatr. Nephrol. – 2003. – Vol. 18, № 1. – P. 57–61.
114. Lin W. D. Type identification of autosomal dominant polycystic kidney disease by analysis of fluorescent short tandem repeat markers / W. D. Lin, J. Y. Wu, F. J. Tsai et al. // J. Formos. Med. Assoc. – 2002. – Vol. 101, № 8. – P. 567–571.
115. Lipschitz B. Association of congenital hepatic fibrosis with autosomal dominant polycystic kidney disease / B. Lipschitz, W. E. Berdon, A. R. Defelice et al. // Pediatr. Radiol. - 1993. - Vol. 23. – P. 131–133.
116. Lohning C. The mouse homolog of PKD1. Sequence analysis and alternative splicing / C. Lohning, U. Nowicka, A. Frischaut // Mamma. Genome. – 1997. - Vol. 8. – P. 307–311.
117. Mackenzie H. S. Current strategies for retarding progression of renal disease / H. S. Mackenzie, B. M. Brenner // Am. J. of Kidney Diseases. - 1998. – Vol. 31, № 1. – P. 161–170.
118. **Magistroni** R. Genotype-renal function: Correlation in type 2 autosomal dominant polycystic kidney disease / R. **Magistroni**, N. He, R. Wang **et al.** // J. Am. Soc. Nephrol. - 2003. – Vol. 14. – P. 1164–1174.
119. Markowitz G*.* Polycystin-2 expression is developmentally regulated / G. Markowitz, Y. Cai, L. Li et al*.* // Am. J. Physiol. – 1999. - Vol. 277. – P. 17–25.
120. Masahito P. Polycystic kidney and renal cell carcinoma in Japanese and Chinese toad hybrids / P. Masahito, M. Nishioka, Y. Kondo **et al.** // Int. J. Cancer. - 2003. - Vol. 103, № 1. – P. 1–4.
121. McDougall E. M. Approach to decortication of simple cysts and polycystic kidneys/ E. M. McDougall// J. Endourol. - 2000. - Vol. 14, № 10. – P. 821–827.
122. McDougall M. Role and long-term results of laparoscopic decortication solitary cystic andautosomal dominant ***polycystic kidney disease*** editorial comment / M. McDougall // J. Urol. – 1998. - Vol. 159. – P. 705–706.
123. Mizoguchi M. Genotypes of autosomal dominant polycystic kidney disease in Japanese / M. Mizoguchi, T. Tamura, A. Yamaki et al. // J. Hum. Genet. – 2002. - Vol. 47, № 1. – P. 51–54.
124. Mochizuki T. PKD2, a ***gene*** for ***polycystic******kidney******disease*** that encodes an integral membrane protein / T. Mochizuki, G. Wu, T. Hayashi etal. // Science. - 1996. - Vol. 272. – P. 1339–1342.
125. Moy G. W. The sea urchin sperm receptor for egg jelly is a modular protein with extensive homology to the human ***polycystic******kidney******disease*** protein, PKD1 / G. W. Moy, L. M. Mendoza, J. R. Schulz et al*.* // J. Cell. Biol. – 1996. - Vol. 133. – P. 809–817.
126. Naqkajima F. Intracranial aneurysms and autosomal dominant ***polycystic kidney disease***: by magnetic resonance angiography / F. Naqkajima, N. Shibahara, M. Arai et al. // J. Urol. - 2000. - Vol. 164. – P. 311–313.
127. Nath K. A. The tubulointerstitial in progressive renal disease / K. A. Nath // Kidney Int. - 1998. - Vol. 54. - P. 992–994.
128. Neumann J. Pathogenesis and treatment of hypertension in***polycystic******kidney******disease / J.*** Neumann, G. Ligtenberg, H. Klein et al. ***//*** Curr. Opin. Nephrol. Hypertens. - 2002. - Vol. 11, № 5. – P. 517–521.
129. Neureiter D. Dialysis-associated acquired cystic kidney disease imitating autosomal dominant polycystic kidney disease in a patient receiving long-term peritoneal dialysis / D. Neureiter, H. Frank, U. Kunzendorf et al. // Nephrol. Dial. Transplant. – 2002. - Vol. 17, № 3. – P. 500–503.
130. Nicolau C. Abdominal sonographic study of autosomal dominant ***polycystic******kidney******disease*** / C. Nicolau, R. Torra, L. Bianchi et al. // Radiology. - 1999. - Vol. 213. – P. 273–276.
131. Nieh P. T. Laparoscopic marsupialization of massive renal cyst / P. T. Nieh, W. Bihrle // J. Urol. – 1993. - Vol. 150, № 1. – P. 171–173.
132. Ogborn M. R. Polycystic kidney disease - a truly pediatric problem / M. R. Ogborn // Pediatr. Nephrol. - 1994. - № 8. – P. 762–767.
133. Ojeda J. L. Abnormal tenascin expression in murine autosomal recessive ***polycystic*** ***kidneys*** / J. L. Ojeda // ***Nephron. -*** 1999. – Vol. 82. – P. 261–269.
134. Olsson P. G. The mouse homologue of the ***polycystic*** ***kidney******disease******gene*** (Pkd1) is a single-copy ***gene / P. G.*** Olsson, C. Lohning, S. Horsley et al*.* // Genomics. – 1996. – Vol. 34. – P. 233–235.
135. Ong A. M. Coordinate expression of the autosomal dominant ***polycystic******kidney******disease*** proteins, polycystin-2 and polycystin-1, in normal and cystic tissue / A. M. Ong, C. J. Ward, R. J. Butler et al*.* // Am. J. Pathol. – 1999. - Vol. 154. – P. 1721–1729.
136. **Paterson A. D.** Progressive loss of renal function is an age-dependent heritable trait in type 1 autosomal dominant polycystic kidney disease / A. D. **Paterson, R. Magistroni, N. He et al.** // J. Am. Soc. Nephrol. – 2005, Vol. 16. – P. 755–762.
137. Pei Y. Is there a third ***gene*** for autosomal dominant ***polycystic******kidney******disease / Y.*** Pei, A. Paterson //***Kidney*** Int. - 1998. – Vol. 54. – P. 1759–1761.
138. Peter C.H. Molecular basis of ***polycystic kidney disease***: PKD1, PKD2 and PKHD1 /C. H. Peter //Curr. Opin. Nephrol. Hypertens. – 2002. – Vol. 11. – P. 309–314.
139. Peters D. M. ***Genetic***heterogeneity of ***polycystic******kidney******disease*** in Europe / D. M. Peters, L. A. Sandkuijl // Contrib. Nephrol. – 1992. – Vol. 97. – P. 128–139.
140. Potter E.L. Type 1 cystic kidney: tubular gigantism. Normal and abnormal development of kidney / E. L. Potter // Year Book Medical Publishers. – Chicago, 1972. - P. 141–153.
141. Qian F. The molecular basis of focal ***cyst*** formation in human autosomal dominant ***polycystic******kidney******disease*** type I / F. Qian, T. J. Watnick, L. F. Onunchic et al. // Cell. – 1996. - Vol. 87. – P. 979-987.
142. Qian Q. Clinical profile of autosomal dominant polycystic liver disease / Q. Qian, A. Li, B. F. King // Hepatology. - 2003. - Vol. 37, № 1. – P. 164–171.
143. Ravine D. Evaluation of ultrasonographic diagnostic criteria for autosomal dominant polycystic kidney disease / D. Ravine, R. N. Gibson, R. G. Walker et al. // Lancet. – 1994. – Vol. 343. – P. 824 –827.
144. Rehman J. Laparoscopic bilateral hand assisted nephrectomy for autosomal dominant ***polycystic kidney disease: initial experience / J.*** Rehman, J. Landman, C. Andreoni et al. ***//*** J. Urol. – 2001. - Vol. 166. – P. 42-47.
145. Reichle J. K. Renal ultrasonographic and computed tomographic appearance, volume, and function of cats with autosomal dominant polycystic kidney disease / J. K. Reichle, S. P. DiBartola, R. Leveille // Vet. Radiol. Ultrasound. - 2002. - Vol. 43, № 4. – P. 368–373.
146. Remuzzi G. Understanding the nature of renal disease progression / G. Remuzzi, P. Ruogenti, A. Benigni // Kidney Int. – 1997. – Vol. 51. – P. 2–15
147. Roy S. Autosomal recessive polycystic kidney disease: long-term outcome of neonatal survivors / S. Roy, M. Dillon, R. S. Trompeter // Pediatr. Nephrol. – 1997. - № 3 – P. 302–306.
148. Sackett D. L. Evidence based medicine: what it is and what it isn’t / D. L. Sackett, W. M. Rosenberg, J. A. Gray et al. // BMJ. – 1996. – Vol. 312, № 7023. - P. 71–72.
149. Shand B. I. Hemorheological investigations in patients with polycystic kidney disease / B. I. Shand // Clin. Hemorheol. Microcirc. – 2002. – Vol. 27, № 1. – P. 13–16.
150. Somlo S. The pathogenesis of autosomal dominant ***polycystic******kidney******disease / S.*** Somlo, G. S. Markowitz// Curr. Opin. Nephrol. Hypertens. – 2000. – Vol. 9. – P. 385–394.
151. Sommer F. Comparison of individual urologists’ performance / F. Sommer, A. Ehsan, G. Haupt et al. // Eur. Urol. – 2001. – Vol. 39. – P. 369–374.
152. Soria-Galvez F. Laparoscopic sonography in the urinary system / F. Soria-Galvez, F. M. Sanchez-Margallo, I. D. Martin-Portugues et al. // Vet. Radiol. Ultrasound. - 2002. – Vol. 43, № 5. – P. 465–471.
153. Stamm E. R. Frequency of ovarian ***cysts***in patients with autosomal dominant ***polycystic******kidney******disease*** / E. R. Stamm, R. R. Townsend, A. M. Johnson et al*.* // Am. J. ***Kidney.***Dis. – 1999. – Vol. 34. – P. 120–124.
154. Somlo S. The pathogenesis of autosomal dominant ***polycystic kidney disease***: an update / S. Somlo, G. Markowitz // Curr. Opin. Nephrol. Hypertens. - 2000. – Vol. 9. – P. 385–394.
155. Stokland E. Imaging of renal scarring / E. Stokland, M. Hellstrom, B. Jakobsson et al. // Acta Paediatrica. - 1999. – Vol. 88, № 431. - Suppl. - P. 13-21.
156. Takegoshi K. Successful living donor liver transplantation for ***polycystic*** liver in a patient with autosomal-dominant ***polycystic kidney disease / K.*** Takegoshi, K. Tanaka, H. Nomura et al. ***//*** Journal of Clinical Gastroenterology. – 2001. - Vol. 33. – P. 229–231.
157. Teichman J. M. Laparoscopic marsupialization of the painful polycystic kidney / J. M. Teichman, J. C. Hulbert // J. Urol. - 1995. - Vol. 153, № 4. – P. 1105–1107.
158. Torra R. Recurrence of the PKD1 nonsense mutation Q4041X in Spanish, Italian and British families / R. Torra, C. Badenas, B. Peral et al*.* // Hum. Mutat. – 1998. – Vol. 1. – P. 117-120.
159. Torra R*.* A loss-of-function model for cystogenesis in human autosomal dominant ***polycystic******kidney******disease*** type 2 / R. Torra, C. Badenas, J. L. San Millan et al // Am. J. Hum. Genet. – 1999. – Vol. 65. – P. 345-352.
160. Torres V. E. Extrarenal manifestations of autosomal dominant ***polycystic******kidney******disease*** / V. E. Torres // Am. J. ***Kidney.***Dis. – 1999. – Vol. 34. – P. 45-48.
161. Trop I. C. Estimates of diagnostic accuracy efficacy: How well can this test perform the classification task? / I. Trop, H. Stolberg, C. Nahmias // Can. Assoc. Radiol. J. – 2003. – Vol. 54, № 2. – P. 80–86.
162. Watnick T. Molecular basis of autosomal dominant ***polycystic******kidney******disease*** / T. Watnick, G. G. Germino // Semin. Nephrol. – 1999. - Vol. 19. – P. 327-343.
163. Watnick T. Mutations of PKD1 in ADPKD2 ***cysts*** suggest a pathogenic effect of trans-heterozygous mutations / T. Watnick, N. He, K. Wang et al*.* // Nat. Genet. – 2000. – Vol. 25. – P. 143–144.
164. Watnick T. Mutation detection of PKD1 identifies a novel mutation common to three families with aneurysms and/or very-early-onset ***disease*** / T. Watnick, B. Phakdeekitcharoen, A. Johnson et al*.* // Am. J. Hum. Genet. – 1999. – Vol. 65. – P. 1561–1571.
165. Watnick T. J*.* Somatic mutation in individual liver ***cysts*** supports a two-hit model of cystogenesis in autosomal dominant ***polycystic******kidney******disease*** / T. J. Watnick, V. E. Torres, M. A. Gandolph et al*.* // Mol. Cell. – 1998. – Vol. 2. – P. 247–251.
166. Wilson P. D. Polycystic Kidney Disease / P. D. Wilson // N. Engl. J. Med. – [2004](http://content.nejm.org/content/vol350/issue2/index.shtml). – Vol. 350, № 2. – P. 151–164.
167. Wu G. Somatic inactivation of Pkd2 results in ***polycystic******kidney******disease*** / G. Wu, V. D’Agati, Y. Cai et al*.* // Cell. – 1998. – Vol. 93. – P. 177–188.
168. Wu G. Q. The molecular ***genetics*** and mechanism of autosomal dominant ***polycystic******kidney******disease*** / G. Q. Wu, S. Somlo // Mol. Genet. Metab. – 2000. – Vol. 69. – P. 1–15.
169. Zagar I. The value of radionuclide studies in children with autosomal recessive ***polycystic kidney disease / I.*** Zagar, P. Anderson, I. Gordon et al. ***//*** Clinical Nuclear Medicine. - 2002.- Vol. 27. – P. 339–344.

Для заказа доставки данной работы воспользуйтесь поиском на сайте по ссылке: <http://www.mydisser.com/search.html>