

Нефрология «под микроскопом».

Дисплазия почек



Редкие заболевания в нефрологии — что мы знаем о них? По каким признакам можно вовремя заподозрить болезнь и предупредить ее прогрессирование? Как подтвердить диагноз? Каковы сегодня подходы к лечению таких пациентов во всем мире и Украине в частности? С этими и другими вопросами редакция нашего журнала обратилась к международно признанному эксперту в области нефрологии — доктору медицинских наук, профессору **Дмитрию Дмитриевичу Иванову**, заслуженному врачу Украины, заведующему кафедрой нефрологии и почечнорезультативной терапии Национальной медицинской академии последиplomного образования имени П.Л. Шупика, члену Европейской почечной ассоциации — Европейской ассоциации диализа и трансплантации (European Renal Association — European Dialysis and Transplant Association/ERA-EDTA), Европейского общества педиатров-нефрологов/Международной ассоциации педиатров-нефрологов (European Society for Paediatric Nephrology/International Pediatric Nephrology Association — EPSN/IPNA) и Международного общества нефрологов (International Society of Nephrology — ISN). В новом цикле статей — нефрология «под микроскопом» — предлагаем прицельно, в деталях рассмотреть нечасто отмечаемые в клинической практике заболевания почек, и оттого, возможно, недостаточно изученные и сложно диагностируемые. Сегодня мы представляем вниманию читателей первую публикацию, посвященную дисплазии почек. Представленная информация может быть интересна не только узким специалистам — нефрологам, урологам, но и терапевтам, педиатрам, врачам общей практики — семейной медицины.

Дисплазия почек — что это за состояние, с какой частотой оно встречается в популяции?

Дисплазия в широком смысле представляет собой нефизиологическое развитие тканей или органов. Дисплазия почек — морфофункциональное недоразвитие ткани почек, в первую очередь нефронов — как их структурной единицы. Формируется это состояние, как правило, в процессе эмбриогенеза. Тем не менее, в постнатальный период возможно появление дисбаланса между возрастающими потребностями растущего организма и несоответствующим ему формированием и созреванием нефрона, что также нередко относят к развитию дисплазии. Таким образом, дисплазия может проявиться даже во взрослом возрасте.

Среди всех заболеваний почек дисплазия занимает 3–7%.

Как классифицируют данное заболевание?

Общепризнанной классификации этой достаточно гетерогенной группы болезней нет. Выделяют дисплазии:

- качественные (например кистозные) и количественные (олигомеганефрония, тубулопатия);
- односторонние (мультикистоз почки) и, реже отмечаемые, двусторонние (гипопластическая дисплазия, синдром Патау);
- тотальные (поликистоз) и сегментарные (гипоксические рубцы);
- связанные с недоразвитием структурно-функциональной единицы — нефрона (гломерулярная и тубулярная дисплазия), соединительной ткани, сосудов (фибромускулярная дисплазия) и смешанные, нередко сочетающиеся с анатомо-функциональными нарушениями мочевыделительной системы (гипоплазия Аск — Упмарка).

В основе классификаций, как правило, лежат морфологические данные нефробиопсий либо результаты исследований, представляющие макроскопические характеристики почек (например кортикальные, медуллярные, кортикомедуллярные).

Как заподозрить дисплазию почек?

Специфические признаки заболевания часто отсутствуют. Вследствие того, что основная роль почек состоит в выведении шлаков из организма, снижение функции органа из-за недоразвития почечной ткани может вызывать неспецифические симптомы: утомляемость, отставание в физическом развитии, незначительную анемию, артериальную гипертензию, которая развивается постепенно и потому не сопровождается выраженной головной болью. Нередко изменения в анализах мочи являются случайной находкой, поскольку они мало выражены: снижена относительная плотность мочи, изменения мочевого осадка незначительны. То есть организм постепенно адаптируется к сниженным функциональным способностям почки и не формирует манифестной клинической картины. При подозрении на недоразвитие почек следует провести диагностические исследования: 1) указывающие на сниженную функцию почек (уровень креатинина в крови и его производная — скорость клубочковой фильтрации, анализ по Зимницкому, характеризующий степень снижения концентрационной функции почек, и реносцинтиграфия (не экскреторная урография), позволяющая детализировать функцию каждой из почек); 2) собственно доказывающие причину снижения функции, то есть наличие дисплазии: ультразвуковое исследование (УЗИ) почек (дуплекс, триплекс), нефробиопсия, генетические тесты.

Фитониринг: возможности современных технологий в реализации потенциала природы

Основная задача фитониринга — решить проблему стандартизации фитопрепаратов по основным биологически активным веществам (БАВ) лекарственных растений, обуславливающих лечебный эффект. Эта концепция подразумевает идентификацию ключевых БАВ в растениях, выращивание последних в оптимальных условиях до получения собственного сырьевого фонда, разработку специальных инновационных производственных методов, позволяющих извлекать из растений ключевые БАВ в щадящих условиях. Заключительное звено концепции фитониринга — доказательная база: ни один фитониринговый препарат не выходит на рынок до получения исчерпывающих научных доказательств эффективности и высокой безопасности растительного лекарственного средства. Внутренние стандарты качества фитониринга от компании «Bіоlогіса SE» существенно выше стандартов GMP.

Фармакологические эффекты специального экстракта BNO 1040 препарата Канефрон® Н

	Трава золототысячника	Корень любистка	Листья розмарина	
Диуретический	+	+	+	Уменьшение кристаллообразования, улучшение пассажа мочи, выведение мочевой кислоты
Спазмолитический	+	+	+	Расслабление мочевого пузыря, устранение спазма, нормализация уродинамики
Противовоспалительный	+	+	+	Уменьшение воспаления, жжения и боли
Антибактериальный	+	+	+	Противодействие размножению микроорганизмов и образованию бактериальных пленок
Нефропротекторный (антипротеинурический)	+		+	Торможение прогрессирования поражения почек
Антиадгезивный	+	+	+	Препятствие адгезии микроорганизмов к уротелию
Антиоксидантный	+	+	+	Предупреждение повреждения ткани почек свободными радикалами
Антиноцицептивный		+		Повышение порога болевой чувствительности при цистите и простатите

Как своевременно диагностировать болезнь, на какие нюансы в диагностике следует обратить внимание?

Основное значение в развитии дисплазии почек имеют генетические нарушения (57%), значительно меньше доля тератогенного влияния (16%), и почти у 1/3 больных факторы, приведшие к дисплазии, неизвестны (ilive.com.ua, 2017). Вследствие значительного полиморфизма почечной дисплазии активное выявление и диагностика этого состояния затруднены. Заболевание может быть выявлено случайно при плановом обследовании, что отмечают при односторонней дисплазии (мультикистоз, сегментарная дисплазия, односторонняя гипопластическая дисплазия) либо при появлении клинической симптоматики, диагностический поиск причин которой приводит к формулированию диагноза. Случайная находка дисплазии одной почки обычно имеет два варианта, а именно: мультикистоз почки (то есть кистозно измененная) или уменьшенная в размере унилатеральная почка.

Выявление при УЗИ кистозно измененной почки обычно не сопровождается изменениями со стороны периферической крови, анализа мочи и скорости клубочковой фильтрации; по результатам уровня креатинина в крови требует проведения динамической реносцинтиграфии. Именно этот метод позволяет доказать отсутствие функции почки (<7% от контралатеральной) при несравнимо меньшей с рентгенологическим обследованием лучевой нагрузке. Согласно современным представлениям, такую почку нет необходимости удалять, поскольку риски для дальнейшего здоровья пациента минимальны.

Второй вариант — уменьшенная в размерах одна почка — требует доказательства, что она не является вторично сморщенной. Для этого важны следующие диагностические положения. Вторично сморщенную почку выявляют при отягощенном анамнезе в отношении инфекций мочевыделительной системы, наличии в ней рефлюкса и отсутствии увеличения размеров почки, по данным УЗИ в динамике наблюдения. Диспластическая почка, напротив, характеризуется сниженной, но близкой к нормальной функциональной активностью, по данным динамической реносцинтиграфии, увеличением размеров за период роста ребенка и правильным кортикомедулярным соотношением, по данным УЗИ (Иванов Д.Д., Корж О.М., 2012), снижением тонуса сосудов, по данным доплер-УЗИ, и уменьшением жесткости паренхимы, по данным сдвиговой эластографии почки (Кориченский А.Н., 2017). Суммарная функция почек по уровню креатинина в крови и анализу по Зимницкому обычно в пределах нормы. Прогноз при унилатеральной гипоплазии почки, как правило, благоприятный.

Более сложна в отношении диагностического алгоритма, лечения и прогноза группа двусторонних дисплазий почек. Среди них, в первую очередь, следует выделить тубулопатию, поликистоз почек, двустороннюю дисплазию почек и фибромускулярную дисплазию. В диагностике различных вариантов поликистоза (аутосомно-рецессивный, аутосомно-доминантный) решающую роль играет семейный анамнез наличия поликистоза, типичная УЗИ-картина почек (>3 кист в каждой почке), генетическое тестирование (гены поликистоза почек 1 и 2). Тубулопатии обширны в своем разнообразии с общим симптомом полиурии, глюкозурии, альбуминурии, аминокислотурии, электролитных нарушений и изменений кислотно-основного состояния. Верификация тубулопатий — генетическая. Двусторонняя гипоплазия характеризуется уменьшенным размером почек и разнообразным минимальным выраженным мочевым синдромом. Фибромускулярная дисплазия проявляется преимущественным поражением артерий 4–5 калибра и формированием гипоксической почки. Общим для этих заболеваний является прогрессирующая утрата всех функций почек, развитие почечной недостаточности и необходимость проведения почечнозаместительной терапии (трансплантация почки, перитонеальный диализ, гемодиализ) в различные сроки от клинического дебюта заболевания.

Каково же лечение и прогноз для таких пациентов?

Недоразвитие почечной ткани, к сожалению, определяет невозможность выздоровления пациента. Обычно в самые разные сроки от выявления дисплазии происходит постепенное снижение функций почек. Однако с учетом общей морфофункциональной основы почечных дисплазий существует предположение, что обеспечение постоянного достаточного притока крови к нефрону позволяет замедлить прогрессирование всех видов дисплазии. С этой целью применяют ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента или блокаторы рецепторов ангиотензина II, а у детей — их комбинацию при скорости клубочковой фильтрации >60 мл/мин/1,73 м² в непрерывном пожизненном применении. Доказательная база эффективности этих препаратов наиболее сформирована в терапии при поликистозе, при котором эффективность ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента аналогична применению mTOR-ингибитора сиролимуса в отношении сохранения скорости клубочковой фильтрации и замедления роста кист.

В широком смысле любые терапевтические средства, улучшающие кровоток в нефроне, потенциально способны замедлить прогрессирование дисплазии почек, а при определенных условиях — и способствовать регенерации почечной ткани и ее физиологическому созреванию.

Список использованной литературы

Иванов Д.Д., Корж О.М. (2012) Нефрология в практике семейного лікаря: навчально-методичний посібник (2-ге вид., переробл.). Заславський, Донецьк, 400 с.
Кориченский А.Н. (2017) Стеноз почечной артерии трансплантационной почки. Почка, 1: 67–74.
ilive.com.ua (2017) Дисплазии почек (http://ilive.com.ua/health/dislplazii-pochek-prichiny-simptomy-diagnostika-lechenie_7592515937.html).



Ведущий рубрики — комплексный фитопрепарат для лечения и профилактики инфекций мочевыводящих путей Канефрон® Н

Фитониринговый препарат Канефрон® Н обладает сбалансированным комплексом лечебных эффектов, воздействующих практически на все основные патологические процессы, лежащие в основе заболеваний почек и мочевыводящих путей. Доказанная эффективность и возможность долговременной терапии позволяют применять его в лечении и профилактике острых и хронических заболеваний почек и мочевыводящих путей различного генеза. Очевидно, что доказательная база и клиническая эффективность фитонирингового препарата не могут быть экстраполированы на препараты других производителей, состоящие из тех же ботанических видов растений.

Информация для профессиональной деятельности медицинских и фармацевтических работников

Канефрон® Н

Р.с. № UA/4708/01/01, UA/4708/02/01 от 22.12.2016 г.

Состав. 1 таблетка, покрытая оболочкой, содержит порошок высушенных лекарственных растений: травы золототысячника 18 мг, корня любистка 18 мг, листьев розмарина 18 мг; 100 г капель оральных содержит 29 г водно-спиртового экстракта (1:16) лекарственных растений: травы золототысячника 0,6 г, корня любистка 0,6 г, листьев розмарина 0,6 г. **Фармакотерапевтическая группа.** Средства, применяемые в урологии. **Код АТС.** G04B X50**. **Показания.** Базисная терапия, а также как компонент комплексной терапии при острых и хронических инфекциях мочевого пузыря и почек; хронические неинфекционные заболевания почек; профилактика образования мочевых камней. **Побочные реакции.** Очень редко при повышенной чувствительности — аллергические реакции (сыпь, крапивница, зуд, гиперемия кожи), нарушения со стороны пищеварительного тракта (тошнота, рвота, диарея).

Производитель: «Bionorica SE» (Германия).

Представительство в Украине: ООО «Бйонорика», 02095, Киев, ул. Книжный затон, 9.

Тел.: (044) 521-86-00, факс: (044) 521-86-01, e-mail: office@bionorica.com

С полной информацией о препарате можно ознакомиться в инструкции по медицинскому применению.

