

Нефрология «под микроскопом». Медуллярная губчатая почка



Медуллярная губчатая почка — что это за состояние, каковы его проявления? Как заподозрить и диагностировать болезнь? Как лечить таких пациентов? Об этом редком заболевании в нефрологии рассказывает доктор медицинских наук, профессор Дмитрий Дмитриевич Иванов, заслуженный врач Украины, заведующий кафедрой нефрологии и почечно-заместительной терапии Национальной медицинской академии последипломного образования имени П.Л. Шупика, член 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 — ESPN/IPNA) и Международного общества нефрологов (International Society of Nephrology — ISN).

Медуллярная губчатая почка — что это за состояние, с какой частотой оно встречается в популяции?

Медуллярная губчатая почка — доброкачественное врожденное заболевание, характеризующееся расширением собирательных канальцев в одном или нескольких почечных сосочках (внутрипирамидные и внутривапиллярные кисты), затрагивающих чаще обе, реже одну почку. Фактически это — аномальное анатомическое строение части собирательной системы почек. Термин «медуллярная губчатая почка» вводит в заблуждение, так как пораженная почка не похожа на губку. В качестве альтернативных названий предложены «трубчатая эктазия», «кистозная дилатация собирательных канальцев», однако термин «медуллярная губчатая почка» является наиболее часто используемым (Ghosh A.K., Ghosh K., 2016).

Медуллярная губчатая почка может быть выявлена у 0,5–1% людей без симптомов, проходящих визуализационные исследования почек по различным клиническим показаниям (Traachtman H., 2013). Чаще заболевание выявляют в возрасте старше 20–30 лет.

Как заподозрить заболевание?

Как правило, анатомическая аномалия как таковая не проявляет себя клинической манифестацией. Диагноз устанавливают при возникновении почечного заболевания, как-то: пиелонефрита, мочекаменной болезни, тубулопатии (почечно-тубулярной ацидоза 1-го типа — дистального). Таким образом, структурная неполноценность создает предпосылки для развития приобретенного заболевания или сочетается с другой генетической аномалией.

ольшинство пациентов с медуллярной губчатой почкой не имеют семейной истории наследования, хотя существует редкая семейная аутосомно-доминантная форма заболевания. Редкая аутосомно-рецессивная форма связана с болезнью Кароли.

Кисты в медуллярной губчатой почке обычно имеют размер 1–7 мм и заполнены прозрачным желеобразным содержимым. У 12–20% пациентов в нем происходит концентрация солевого осадка мочи, что приводит к образованию мелких конкрементов, трактуемому как нефрокальциноз (Ghosh A.K., Ghosh K., 2016). Именно эта высокая плотность ткани позволяет заподозрить наличие медуллярной губчатости при визуализационных исследованиях. Существует обоснованное мнение, что люди с нефрокальцинозом чаще формируют группу пациентов с мочекаменной болезнью.

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

Диагноз устанавливают, как правило, при наличии изолированной невысокой эритроцитурии, редко — альбуминурии или сопутствующей патологии. Проведение ультразвукового исследования почек или обзорной рентгенографии выявляет кальцификацию в медуллярной области как случайную находку. Нередко у пациентов несколько увеличены размеры почек. В более ранних случаях медуллярной губчатой почки без кальцификации сосочки могут казаться яркими за счет имбибиции солями кальция расширенных собирательных канальцев. Высококачественная экскреторная урография с компьютерной томографией почек являются наиболее точными методами идентификации медуллярной

Фитониринг: возможности современных технологий в реализации потенциала природы

Основная задача фитониринга — решить проблему стандартизации фитопрепаратов по основным биологически активным веществам (БАВ) лекарственных растений, обуславливающим терапевтический 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 «Bionorica SE» существенно выше стандартов GMP.

Фармакологические эффекты специального экстракта ВНО 1040 препарата Канефрон® Н

Эффект	Фармакологические эффекты специального экстракта ВНО 1040 препарата Канефрон® Н			
	Трава золототысячника	Корень лобelia	Листья розмарина	
Диуретический	+	+	+	Уменьшение кристаллообразования, улучшение пассажа мочи, выведение мочевой кислоты
Спазмолитический	+	+	+	Расслабление мочевого пузыря, устранение спазма, нормализация уродинамики
Противовоспалительный	+	+	+	Уменьшение выраженности воспаления, жжения и боли
Антибактериальный	+	+	+	Противодействие размножению микроорганизмов и образованию бактериальных пленок
Нефропротекторный (антипротеинурический)	+	+	+	Торможение прогрессирования поражения почек
Антиадаптивный	+	+	+	Предотвращение адгезии микроорганизмов к уротелию
Антиоксидантный	+	+	+	Предупреждение повреждения ткани почек свободными радикалами
Антиноцицептивный	+	+	+	Повышение порога болевой чувствительности при цистите и простатите

губчатой почки. При компьютерной томографии документируют папиллярную кальцификацию (*hyperdense papilla*) и экстазию в сосочках по типу «гроздей винограда» или «букетов цветов». Нефробиопсия неинформативна.

Клиническая картина неосложненной нефрокальцинозом губчатой медуллярной почки не имеет характерных признаков. Остаются нормальными и анализы мочи. Длительное нарушение пассажа мочи в собирательных трубках, начиная с 30-летнего возраста, сопровождается медленным снижением концентрационной функции почек, что затем приводит к снижению скорости клубочковой фильтрации. Таким образом, формируется хроническая болезнь почек, обусловленная аномальным строением собирательной канальцевой системы почек.

При нефрокальцинозе, осложняющем течение медуллярной почки, нередко имеет место гиперпаратиреоз; снижение парциальных функций почек развивается в более ранние сроки, усугубляя течение хронической болезни почек. Целесообразно суточное опраделение экскретируемых солей для выявления гипоцитратурии, гиперкальциурии, гиперурикозурии и гипероксалурии.

Другие почечные заболевания (пиелонефрит, мочекаменная болезнь) «используют» субстрат нефизиологического пассажа мочи. Однако они относятся скорее к осложняющим факторам, что не позволяет рассматривать сочетанно медуллярную губчатую почку и мочекаменную болезнь или микробно-воспалительные заболевания.

Медуллярная губчатая почка может возникать в сочетании с другими врожденными аномалиями, таким как:

- анодонтия;
- аутосомно-доминантный поликистоз почек;
- синдром Беквит — Видеманна (Beckwith — Wiedemann): избыточная масса тела при рождении, макроглоссия, омфалоцеле, висцеромегалия, умственная отсталость, кисты в коре надпочечников, увеличенные почки, медуллярная губчатая почка и гемигипертрофия; имеет высокую активность опухоли Вильямса и может ассоциироваться с раком надпочечников и гепатобластомой;
- синдром Кароли (Caroli);
- врожденная гемигипертрофия (у 10% пациентов с гемигипертрофией есть медуллярная губчатая почка, у 25% пациентов с медуллярной губчатой почкой — гемигипертрофия);
- врожденный пилоростеноз;
- дистальный почечно-тубулярный ацидоз;
- синдром Элерса — Данлоса (Ehlers — Danlos);
- синдромом Рабсона — Менденхолла (Rabson — Mendenhall);
- подковообразная почка;
- синдром Марфана (Marfan);
- аденомы парашитовидной железы;
- стеноз почечной артерии;
- удвоение мочеточников.

Как лечат таких пациентов?

Эффективных методов лечения пациентов с медуллярной губчатой почкой не существует. Теоретическое значение имеет солевой состав мочи при нефрокальцинозе. По концентрации выводимых солей можно предположить состав конкрементов и влиять на их концентрацию. Пиелонефрит, очевидно, требует длительной противомикробной профилактики. Мочекаменная болезнь может рассматриваться в едином ключе с нефрокальцинозом.

Профилактика не имеет научно обоснованной базы. При имеющемся нефрокальцинозе, по-видимому, необходимо поддерживать физиологический диурез в объеме 1,5–2 л и использовать пероральные добавки цитрата калия, что способствует повышению pH мочи, уменьшению гиперкальциурии и увеличению плотности костной ткани (Trachtman H., 2013). Если присутствует ассоциированное с гиперкальциурией заболевание почек, могут быть оправданы назначение тиазидных диуретиков или другие меры для снижения гиперкальциурии. Допускают, что применение ренопротекторных препаратов (блокаторов рецепторов ангиотензина II/ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента), фитониринговых препаратов (Канефрон® Н, способствующий поддержанию нормального pH мочи и объема диуреза, оказывающий антипротеинурическое, защитное антиоксидантное действие) может в определенной мере замедлить прогрессирование потери функции почек (Вороненко Ю.В. та співавтор., 2015).

Ограничения физической активности таким людям не требуется.

Каков же прогноз?

Прогноз определяется двумя факторами: степенью выраженности анатомического дефекта канальцев (объем и распространенность в почках) и наличием осложнений. При незначительном повреждении канальцев (рассматривают даже возможность одностороннего повреждения) и отсутствии приобретенных заболеваний или врожденных синдромов прогноз может быть случайной находкой. Наоборот, наличие медуллярной губчатой почки как составляющей врожденного синдрома повышает риск развития почечной недостаточности. Пиелонефрит, очевидно, имеет тенденцию к более тяжелому течению, как и мочекаменная болезнь, характеризующаяся наличием конкрементов не только в мочевыводящей системе почек (чашечки, лоханки), но и собирательных трубках нефрона. В этом случае прогноз в отношении развития хронической почечной недостаточности считается неблагоприятным.

Список использованной литературы

- Вороненко Ю.В., Шехера О.Г., Іванов Д.Д. та Ів. (2015) Актуальні питання нефрології в практиці сімейного лікаря. Заславський, Київ, 356 с.
- Ghoah A. K., Ghoah K. (2016) Medullary sponge kidney. Medscape, Oct. 26 (<http://emedicine.medscape.com/article/242886-overview>).
- Trachtman H. (2013) Pediatric medullary sponge kidney. Medscape, Feb. 28 (<http://emedicine.medscape.com/article/982470-overview>).



Ведущий рубрики — немецкий комплексный фитопрепарат для лечения и профилактики воспалительных заболеваний почек, мочевыводящих путей и мочекаменной болезни 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 длительного применения 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 содержат 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 «Бιονорика», 02095, Киев, ул. Княжий 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.