



Науково-практична конференція «Клінічний випадок у нефрології. 11th REENA™ CME Course»: огляд ключових питань

For cite: *Pochki*. 2018;7(4):291-294. doi: 10.22141/2307-1257.7.4.2018.148518

14 вересня 2018 року в Національній медичній академії післядипломної освіти імені П.Л. Шупика відбулася науково-практична конференція «Клінічний випадок в нефрології. 11th REENA™ CME Course», яка в Україні стала визначною подією для нефрологів, дитячих нефрологів і лікарів суміжних спеціальностей. Цей захід щорічно відбувається 8-й рік поспіль у рамках нефрологічної ініціативи кафедри нефрології і НЗТ НМАПО імені П.Л. Шупика. Конференція відбулась згідно з реєстром МОЗ/НАМН України, вона представлена на офіційному сайті НМАПО й www.nephrology.kiev.ua. Цього року захід був підтриманий Всесвітнім товариством дитячих нефрологів (IPNA) і Міжнародною асоціацією нефрологів (ISN). Місцем проведення конференції традиційно став «Гранд Адмірал Resort and SPA» (м. Ірпінь), який визначений два роки поспіль як кращий SPA України та Східної Європи.

Програма конференції включала чотири дводенних блоки, у другий день роботи проводилися клінічні семінари.

Перші два блоки були присвячені рідкісним дитячим хворобам нирок і персоніфікації їх лікування. Лекції «Fanconi Syndrome — the most common sign of rare kidney disease» і «Rare CKD in children: personalized approach in cystinosis, cystinuria, PTA» були представлені президентом Європейської асоціації дитячих нефрологів Elena N. Levchenko, MD, Prof, Head of Dep of Pediatric Nephrology, Leven, Belgium.

Синдром Фанконі — це генералізоване ураження проксимальних каналців, що супроводжується глюкозурією й мікропротеїнурією в поєднанні з гіпокаліємією, гіпофосфатемією, гіпоурикемією

(рідко — гіпонатріємією), проксимальним нирково-кальцієвим ацидозом (втрата натрію, калію, кальцію, фосфору, сечової кислоти, альбумінів, амінокислот, глюкози, бікарбонатів із сечею), затримкою росту, поліурією, полідипсією, блюванням і низьким апетитом, гіпотензією, зневодненням, рахітом і відставанням розвитку в дітей і остеомаляцією в дорослих.

Причиною синдрому Фанконі є набуті (частіше) і вроджені порушення мембранного транспорту й рецепторного ендцитозу, метаболічні хвороби, інші невідомі чинники. Генетична діагностика включає при зрозумілому діагнозі секвестрування генів або дослідження генетичної панелі на синдром Фанконі, у більш складних випадках — секвестрування екзону.

Лікування синдрому Фанконі включає симптоматичну терапію заміщення втрат (відновлення води, натрію, калію, наприклад, застосування калію хлориду (2–10 ммоль/кг/добу) або натрій-калію фосфату (40–60 мг/кг/добу)), прийом вітаміну 25(OH)D у вигляді активних метаболітів (alphacalcidol або calcitriol), можливо, з кальцієм і специфічну терапію при хворобах, асоційованих із синдромом Фанконі.

Цистиноз, автосомно-рецесивне захворювання, що характеризується наявністю глюкозурії й протеїнурії (найбільш часта серед генетичних причин розвитку синдрому Фанконі) і лізосомальним накопиченням кристалів цистину, які виявляються як діагностичний тест, зокрема в рогівці, у 90 % дітей маніфестує саме синдромом Фанконі із розвитком термінальної хронічної ниркової недостатності до 10 років.

Діагностика цистинозу проводиться на підставі генетичного аналізу, наявних гранул цистину в ро-

гівці протягом одного року й рівня цистину в гранулоцитах, а саме: норма < 0,3 нмоль 1/2 цистину/мг білка, гетерозиготи < 1 нмоль 1/2 цистину/мг білка, діагностичне значимий рівень > 2 нмоль 1/2 цистину/мг білка, пацієнти, які отримують терапію, — < 1 нмоль 1/2 цистину/мг білка.

Лікування включає прийом цистеаміну 1,3–1,9 г/м²/добу, відновлення водного балансу, призначення індометацину й гормональної замісної терапії за необхідності (гормон росту, тироксин, тестостерон тощо), блокаторів ренін-ангіотензин-альдостеронової системи (РААС).

Виділяють 2 типи цистинурії: автономно-рецесивний тип А (мутація гена SLC3A1) та автономно-домінантний тип В (мутація гена SLC7A9).

Лікування цистинурії передбачає гіпергідратацію, обмеження натрію, олуження сечі (цитрат натрію), застосування цистинзв'язуючих агентів, видалення цистинових каменів.

Диференціальна діагностика цистинозу й цистинурії наведена в табл. 1.

Третя лекція проф. Elena N. Levchenko була присвячена нирковому нецукровому діабету, який має зчеплену з Х-хромосою (90 %) автосомно-рецесивну (9 %) й автономно-домінантну (1 %) форми. Лікування залишається класичним: гідрохлортиазид

(3 мг/кг/добу), амлорид (0,3 мг/кг/добу) і індометацин (2 мг/кг/добу).

Діагностиці, клінічному спостереженню й веденню пацієнтів із туберозним склерозом, а також сучасному стану допомоги й реєстру таких пацієнтів був присвячений виступ декана терапевтичного факультету НМАПО імені П.Л. Шупика доцента С.В. Кушніренко. Лектор навела клінічні випадки, наголосила на ураженні нирок, продемонструвала можливості активної співпраці із батьками хворих дітей.

«Primary hyperoxaluria: modern diagnostic and treatment» була представлена Larisa S. Prikhodina, MD, Prof, Head of Dep of Pediatric Nephrology, Moscow, Russian Federation. Це група ультрарідких автосомно-рецесивних захворювань із підвищеною продукцією оксалатів унаслідок порушеного синтезу ферментів печінки з розвитком нефрокальцинозу і/або уролітіазу, прогресуванням у хронічну ниркову недостатність при типах 1 і 2. Резюме виступу наведено в табл. 2.

У другому виступі «Steroid-resistant nephrotic syndrome in children: new insights in genetics» Larisa S. Prikhodina зробила акцент на молекулярно-генетичному тестуванні, що дає можливість не верифікувати морфологічний варіант при нефробіопсії в

Таблиця 1. Цистиноз і цистинурія

Клінічні прояви	Цистиноз	Цистинурія
Затримка росту	Так	Ні
Синдром Фанконі	Так	Ні
Сечокам'яна хвороба	Рідко	Так
Хронічна ниркова недостатність	У дитячому віці	У дорослому віці
Позаренальні прояви	Так	Ні
Спадковість	АР	АР, АД

Таблиця 2. Первинна гіпероксалурія

	Тип 1	Тип 2	Тип 3
Ген	AGXT (MIM # 259900) Purdue P., 1991	GRHPR (MIM #260000) Cramer S.D., 1999; Rumsby G., Cregeen D.P., 1999	HOGA1 (MIM #613616) Belostotsky R., 2010
Локалізація	2q37.3 (> 200 мутацій)	9p13.2 (> 40 мутацій)	10q24.2 (> 30 мутацій)
Вік маніфестації	Діти до 18 років (> 80 %)	Діти, дорослі	Діти, дорослі
Клінічна картина	Нефрокальциноз, уролітіаз, хронічна ниркова недостатність	Уролітіаз, хронічна ниркова недостатність у дітей зрідка	Уролітіаз, хронічна ниркова недостатність?
Лабораторна діагностика	↑ екскреція Ох/Сr, гліколату	↑ екскреція Ох/Сr, L-гліцерату	↑ екскреція Ох/Сr, гліколева ацидурія
Терапія	Піридоксин	?	?
Замісна ниркова терапія	Тх печінки (ізольована комбінована)	Тх печінки? Ізольована Тх нирки?	?

дітей з уродженим або інфантильним нефротичним синдромом, асоційованим з NPHS1 або NPHS2 мутаціями.

Доповідь завідувача кафедри нефрології та нирково-замісної терапії професора Д.Д. Іванова (НМАПО імені П.Л. Шупика) була присвячена лікуванню найчастіших захворювань, що спричиняють розвиток хронічної ниркової недостатності, і сучасній тактиці ренопротекції.

Інфекції сечових шляхів, що супроводжують вроджені аномалії розвитку сечової системи і КАСУТ-синдром, залишаються важливою проблемою в сучасній нефрології. Якщо тактика лікування пієлонефриту на сьогодні не викликає труднощів (цефалоспорины 3-ї генерації в дітей і фторхінолони в дорослих), то призначення коректної терапії при циститах, особливо рецидивуючих, викликає жваву полеміку з причини антибіотикорезистентності. Ця проблема не стоїть так гостро в Україні з причини незастосування антибіотиків при інфекціях нижніх сечових шляхів, зокрема рекомендованого фосфоміцину (лише для вагітних). Препаратом першого вибору залишається уроантисептик Макмірор, що

особливо ефективний при рецидивуючому вульвовагініті, тому що діє на грамнегативну й грампозитивну флору (рис. 1). Фактично на сьогодні це препарат номер один серед тих, що застосовують як для лікування циститів, так і для призначення профілактичної нічної дози з причини високої ефективності й відсутності резистентності до нього.

Рецидивуючим характером інфекції допомагає керувати вакцина уривак, що містить антигени 5 найбільш частих збудників.

Сучасна тактика ренопротекції й диференційований підхід до її призначення залежно від розрахункової швидкості клубочкової фільтрації (рШКФ) (і функціонального ниркового резерву) подані на рис. 2.

Серед блокаторів РААС було зроблено наголос на доцільності застосування їх комбінації БРІМО-НЕЛ: БРАапфМО(ксонідин)НЕбілетЛ(еркамен).

Prof Lionel Rostaing (Grenoble, France), лектор ISN, який входить у топ-20 трансплантологів світу, зробив доповідь «Як розширити пул донорів нирки?». Тема є надзвичайно актуальною. Попит на нирковий трансплантат у світі значно перевищує

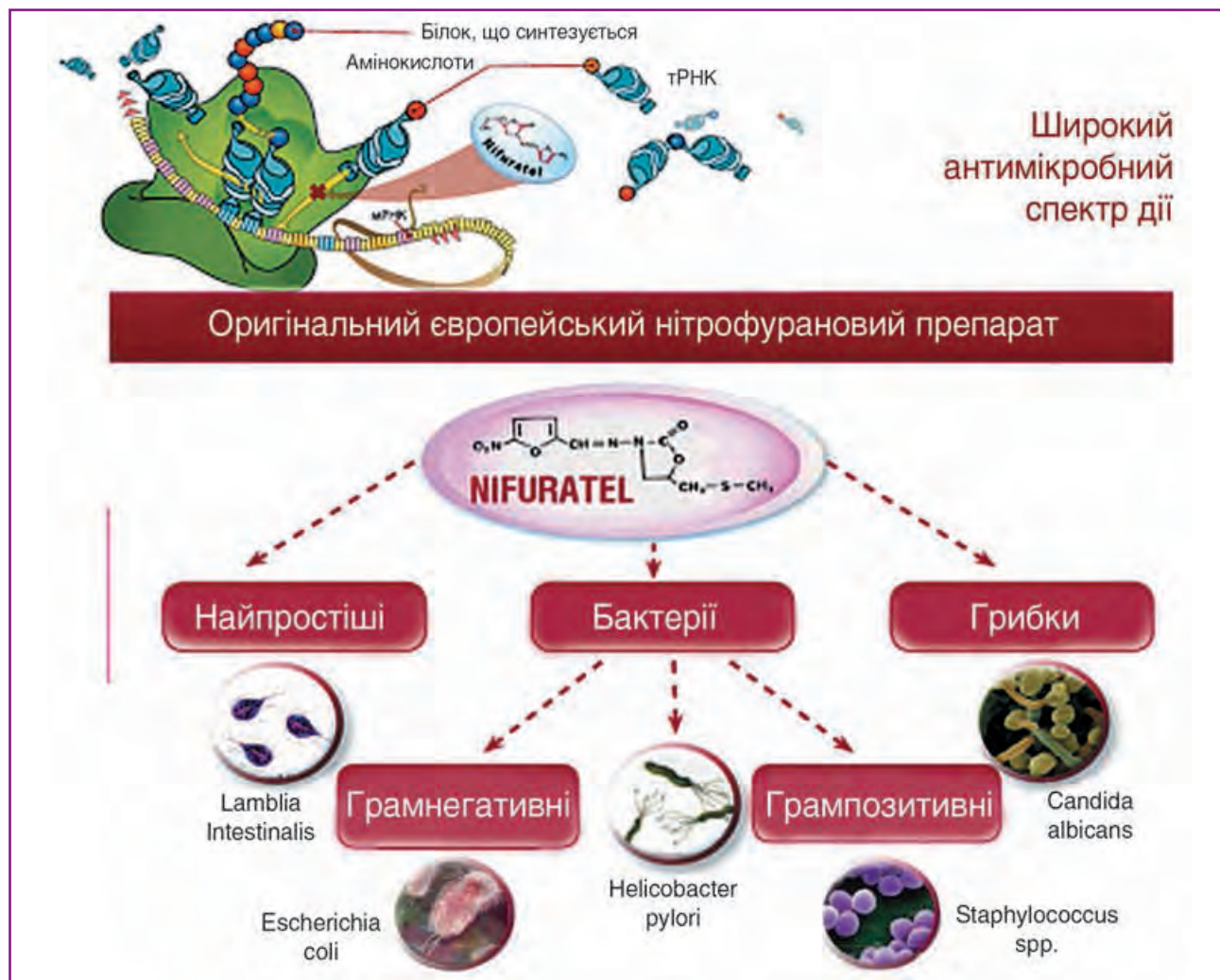


Рисунок 1

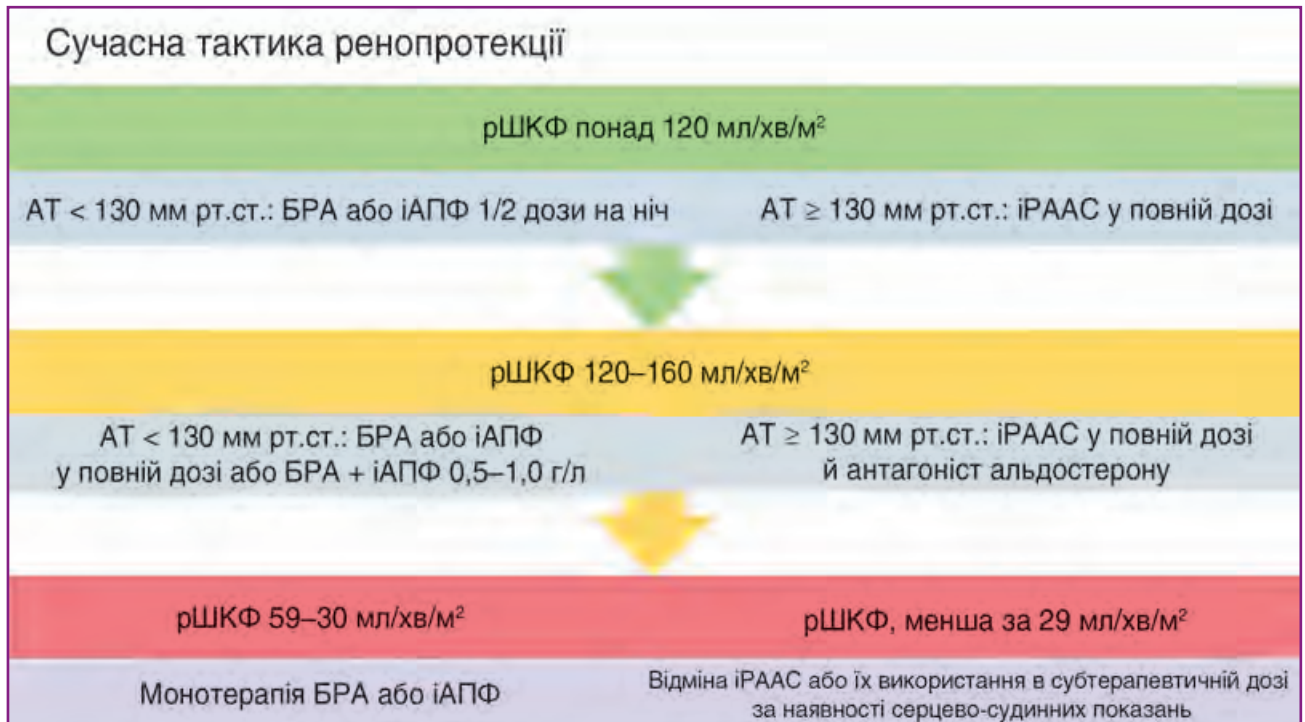


Рисунок 2

Примітки: АТ — артеріальний тиск; іРААС — інгібітори ренін-ангіотензин-альдостеронової системи; БРА — блокатори рецепторів ангіотензину; іАПФ — інгібітори ангіотензинперетворювального ферменту.

пропозицію. Так, у Франції близько 15 000 пацієнтів знаходяться у списку очікування на трансплантацію нирки; щорічно проводиться близько 3500 ниркових трансплантацій. Шляхи вирішення проблеми: субоптимальні донори, у тому числі після кардіальної смерті й віком 60–90 років, парне донорство, донори із розширеними показаннями, альтруїстичне донорство, несумісна трансплантація (імуноадсорбція й ритуксимаб).

Доповіді викликали жваве обговорення, прийнята резолюція. Наступна конференція запланована на 13 вересня (п'ятницю) 2019 року.

Організатором заходу виступила кафедра нефрології та нирково-замісної терапії НМАПО імені П.Л. Шупика.

Фотоматеріали конференції подано на сайті www.nephrology.kiev.ua

Підготував проф. Д.Д. Іванов ■