

В нефрологической клинике Областного клинического центра урологии и нефрологии им. В.И.Шаповала на обследовании находилось 11 пациентов с синдромом Альпорта, возрастом от 18-29 лет. 10 больных были представители мужского пола и один – женского. Диагноз был подтвержден генетиками медико-генетического центра. Среди наблюдаемых больных 66% пациентов имело место сочетание патологии почек с тугоухостью. У 34% - экстраренальные изменения сочетались с патологией слуха и зрения. Изучая характер прогрессирования наследственного нефрита показало, что нередко у детей после 9 лет к гематурии присоединяется протеинурия, степень которой нарастает с возрастом больных. После 12 лет отмечалось снижение клубочковой фильтрации, а повышение артериального давления и постепенное повышение уровня креатинина крови происходило после 14–15 лет. Среди наблюдаемых больных у 4 юношей терминальная ХПН наступила к 17-18 годам, что потребовало проведения заместительной почечной терапии. Из них два родных брата получают программный гемодиализ. Два пациента находятся на перитонеальном диализе в течении 2 и 8 лет. Одному из них произведена родственная трансплантация почки 7 лет назад. На сегодняшний день состояние больных удовлетворительное. Заместительная почечная терапия адекватна. У 4 наблюдаемых пациентов наследственный нефрит протекал с нефритическим синдромом. С целью нефропротекции назначались АПФ. Причем мы отметили, что при систематическом использовании данных препаратов на протяжении 1–2 лет происходило улучшение клубочковой фильтрации и снижение уровня креатинина крови, чего не наблюдалось при нерегулярном применении иАПФ. У троих обследуемых пациентов мы диагностировали нефритический синдром, при котором кроме иАПФ, сосудистой терапии, применяли кортикостероиды. На фоне проводимой терапии отмечалась положительная динамика со стороны общесоматического статуса, уменьшились отеки, стабилизировалось артериальное давление, протеинурия с 11,7г/л снизилась до 0,183г/л у 2 больных, до следовой протеинурии - у одного пациента.

Следует отметить, что у лиц мужского пола течение синдрома Альпорта более тяжелое и зависит от степени поражений почек и от их функциональных последствий. У больных женского пола течение более благоприятное и обусловлено как меньшей интенсивностью клинических проявлений нефропатии, так и непостоянством сочетания глазных и слуховых аномалий.

Перспективным направлением является пренатальная диагностика и генно-инженерная терапия. Эксперименты на животных показывают высокую эффективность переноса нормальных генов, ответственных за синтез  $\alpha$ -цепей коллагена IV типа, в почечную ткань, после чего отмечается синтез нормальных коллагеновых структур.

Синдром Альпорта является общеклинической проблемой, привлекает внимание не только нефрологов и педиатров, но и терапевтов, генетиков, трансплантологов. Ранняя диагностика наследственного нефрита, своевременное выявление нарушений функции почек позволит своевременно и адекватно модифицировать лечение больных и предупредить развитие осложнений данного заболевания.

## **СОВРЕМЕННЫЕ ПРЕДСТАВЛЕНИЯ О МЕХАНИЗМАХ РАЗВИТИЯ БЕЛКОВО-ЭНЕРГЕТИЧЕСКОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ У ПАЦИЕНТОВ С ХРОНИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНЬЮ ПОЧЕК**

*Н.М. Андоньева, М.Я. Дубовик, Е.А. Гуц, М.А. Грушка, А.В. Лесовая*

*Харьковский национальный медицинский университет*

*КУОЗ «Областной клинический центр урологии и нефрологии им. В. И. Шаповала»*

Нутриционные нарушения являются одной из основных проблем у больных на заместительной почечной терапии (ЗПТ). Пациенты, страдающие хронической почечной недостаточностью (ХПН), уже с ее ранних стадий начинают спонтанно ограничивать потребление белков. Распространенность недостаточности питания у больных с терминальной почечной недостаточностью достигает 30-80% [2,4]. Ряд авторов установили, что сниженное поступление белков и нарушение их усвоения на додиализной стадии ХПН сопровождается снижением уровня альбумина в плазме крови, которое далее прогрессирует [1,6]. Содержание в крови альбумина - наибольшей по количеству фракции белков, является важнейшим индикатором выживаемости и смертности больных с ХПН, получающих заместительную терапию. McCusker и соавт. продемонстрировали связь между уровнем альбумина в плазме крови к

началу диализа и результатами диализного лечения [7]. Летальность в течение двухлетнего периода диализной терапии составила 15%, если концентрация альбумина в плазме превышала 35 г/л, но она достигала 39,5% при гипоальбуминемии ниже 30 г/л.

Накопленный к настоящему времени опыт показывает, что достижение удовлетворительной медико-социальной реабилитации у больных, получающих перитонеальный диализ (ПД), зависит не столько от его режима и адекватности, сколько от прогрессирования осложнений ХПН и присоединения сопутствующих заболеваний, среди которых важное место принадлежит белково-энергетической недостаточности (БЭН) [5,10,11].

По данным различных авторов от 18 до 56% больных с ХПН на ПАПД имеют БЭН: чаще легкой степени – 30–35% и реже тяжелой – 8–17% [3,8].

По рекомендациям Европейского общества Парентерального и Энтерального Питания (ESPEN) диагноз состояния недостаточного питания можно поставить на основании следующих показателей: снижение массы тела более чем на 10%, снижение альбумина крови ниже 35 г/л, снижение абсолютного числа лимфоцитов менее 1800 в мл [9,11,12].

Выделяют 2 типа недостаточности питания у больных с ХПН. 1 Тип ассоциируется с уремией, снижением потребления пищи и физической активности, депрессией. Для данного типа характерно нарушение белкового анаболизма, дисфункция анаболических гормонов. Для 2-го типа характерно наличие у больного синдрома воспаления, сопутствующих заболеваний, повышенного катаболизма белков [2,10].

Нутритивным нарушениям придается важное прогностическое значение, поскольку они усугубляют течение основного заболевания, осложняют его коррекцию, оказывают значительное влияние на выживаемость данной категории больных. В настоящем исследовании проведена оценка нутритивного статуса и определены факторы, вызывающие нарушение белкового обмена у пациентов на ЗПТ на ПД.

**Материалы и методы.** Исследование проводилось в отделении нефрологии и перитонеального диализа Харьковского областного клинического центра урологии и нефрологии им. В.И. Шаповала. Нами изучался нутриционный статус у 67 больных (31 женщина и 36 мужчины) с терминальной стадией ХПН, получающих ЗПТ методом ПАПД. Средний возраст больных составил  $44,6 \pm 9,7$  лет. Основным заболеванием у 16,2% пациентов был сахарный диабет, у 83,8% - патология почек недиабетического генеза. На момент обследования продолжительность лечения ПАПД составляла 4–86 мес. Остаточная функция почек (суточный диурез  $\geq 500$  мл) сохранялась у 38 больных; суммарный недельный Kt/V urea колебался в пределах 1,7–3,7 (медиана 2,0).

Для оценки нутритивного статуса использованы диетарные интервью и анализ трехдневных пищевых дневников с подсчетом общей калорийности суточного рациона и суточного потребления основных нутриентов - метод субъективной глобальной оценки (СГО). Больным определяли индекс массы тела (ИМТ), кожно-жировую складку над трицепсом (КЖСтр), окружность мышц плеча (ОМП), содержание общего белка и сывороточного альбумина, абсолютное число лимфоцитов, С-реактивный белок (СРБ), паратиреоидный гормон (ПТГ).

**Результаты исследования.** Оценка нутритивного статуса у исследуемых больных, выполнена с использованием модификации комплексной методики, включающей 5 параметров – ИМТ, КЖСтр., ОМП, содержание сывороточного альбумина, абсолютное число лимфоцитов в 1 мл периферической крови, каждый из которых определялся в баллах от 0 до 3 в зависимости от отношения к общепринятым нормам (табл.1).

В крови обследованных больных содержание общего белка и альбумина колебались в широком диапазоне: соответственно от 79 до 53 г/л и от 39 до 28 г/л. Уровень альбумина сыворотки крови при проведении ПАПД у мужчин и женщин особо не отличался:  $34,7 \pm 3,8$  и  $35,4 \pm 4,5$  г/л соответственно. Не установлены также различия в содержании общего белка и альбумина в крови у больных сахарным диабетом и недиабетической нефропатией: соответственно -  $64,4 \pm 3,8$  и  $66,3 \pm 4,2$ ;  $34,8 \pm 3,1$  и  $36,4 \pm 3,9$  г/л. Согласно нашим исследованиям у 26,1% больных с ХПН, получающих заместительную терапию ПАПД выявлена БЭН, представленная преимущественно легкой степенью тяжести (21%) с преобладанием смешанной формы, которая включает сочетание проявлений небольшого белкового и энергетического

дефицита и может рассматриваться как начальный этап в формировании синдрома недостаточности питания.

Таблица 1.

Комплексная оценка нутритивного статуса больных с ХПН на ПАПД

Параметры	Нормы	Больные без нарушения питания (n = 51)	Больные с легкой БЭН (n = 14)	Больные с среднетяжелой БЭН (n = 2)
ИМТ, кг/м <sup>2</sup>	26,0-19,0	27,1 (24,4; 29,3)	23,8 (22,5; 27,4)	20,5 (18,9; 21,6)*
КЖС <sub>тр.</sub> , мм: мужчины	10,5-9,5	14,5 (10,5; 15,8)	10,3 (8,5; 11,3)	7,5 (5,3; 9,4)*
женщины	14,5-13,0	17 (13; 19,3)	13,1 (11,4; 15)	11,2 (10; 14)*
ОМП, см: - мужчины	25,7-23,0	22,5 (21,5; 24,2)	22,9 (19,5; 23,9)	20,7 (18,4; 22,2)*
женщины	23,5-21	22,6 (20,8; 24,1)	21,2 (18,9; 22,2)	18,2 (17,5; 19,5)*
Альбумин сыворотки, г/л	>35	38 (36; 39)	34 (33; 36)	32 (28; 33)*
Лимфоциты крови, 10 <sup>3</sup> /мл	>1,8	1,7 (1,6; 1,8)	1,5 (1,3; 1,6)	1,3 (1,2; 1,4)*
Баллы	0-1	1 (0; 1)	3 (2; 3)	7 (6; 8)*

\* Различия между группами достоверны ( $p < 0,001$ ).

Спектр нутритивных нарушений у ПД-пациентов разнообразен. Важную роль в развитии гипоальбуминемии и гипопротеинемии у диализных больных играют повышенные потери белка через брюшину при ПАПД. В последнем случае, по полученным нами данным, суточная потеря белка с диализирующим раствором составляет 3,4-21,6г, и она пропорциональна проницаемости брюшины, в нашем случае у 26,8% больных на ПАПД имеют «средневысокие» или «высокие» транспортные характеристики брюшины (медиана отношения концентрации креатинина в диализирующем растворе к концентрации креатинина в крови в РЕТ составляет 0,85).

В настоящее время убедительно доказана роль синдрома хронического воспаления в развитии гипопротеинемии и гипоальбуминемии у больных, находящихся на диализе, который приводит к повышению белкового катаболизма [9]. Согласно нашим данным, один из маркеров, свидетельствующих о наличии синдрома воспаления - содержание в крови СРБ. Согласно нашим исследованиям у пациентов с БЭН, получающих ЗПТ методом ПАПД синдром хронического воспаления выявлен у 16,3% случаев. Кроме того, потери белка резко возрастают при диализном перитоните, на что указывает довольно тесная ассоциация содержания в крови общего белка и альбумина с частотой перенесенных эпизодов диализных перитонитов. В обследованных больных повторные диализные перитониты встречались у 13,8% случаев.

Показатели большинства наблюдавшихся соответствовали рекомендуемому [20] диапазону диетарного потребления белка - 1,0-1,2 г/кг/сут, но до 29,2% больных «не доедали» белка (т.е. потребляли менее 1 г/кг/сут). Более выраженный дефицит суточного потребления белка регистрировался среди больных с БЭН. Факторами риска низкого потребления белка явились старший возраст, наличие сахарного диабета, сопутствующая сердечно-сосудистая патология и гипергидратация.

Длительность диализного лечения и его адекватность, рассчитанная по клиренсу мочевины (КТ/V), для обеих категорий больных не оказывали влияния на содержание в крови альбумина и белка в целом.

Нарушения питания у больных, страдающих хронической почечной недостаточностью и получающих почечную заместительную терапию имеют важное прогностическое значение. Белковая недостаточность у диализных больных влечет за собой разнообразные негативные последствия. Гипоальбуминемия и гипопротеинемия являются факторами риска развития анемии, формирования гипертрофии левого желудочка. Наконец, белковая недостаточность усугубляет состояние вторичного иммунодефицита, свойственного диализным больным, что может привести к присоединению различных инфекционных заболеваний. В частности, гипоальбуминемия с высокой степенью достоверности

является предиктором развития диализного перитонита [2, 3]. В свою очередь, диализный перитонит усугубляет гипо-альбуминемию и гипопроотеинемию.

Таким образом, больные с ХПН, получающие заместительную терапию перитонеальным диализом, склонны к развитию нарушений нутритивного статуса. Факторами риска возникновения нарушений белкового метаболизма выступают низкое потребление белка, присоединение синдрома недостаточности питания, системная воспалительная реакция, потеря белка с диализирующим раствором при наличии высоких транспортных характеристик брюшины и повторные эпизоды диализного перитонита.

#### **Литература.**

1. Андрусев А. М., Титова Н. Л., Бикбов Б. Т., Томилина Н.А. Перитонеальный диализ: ранние предикторы отдаленных результатов // Нефрология и диализ. — 2003.-Т. 5.-№4.-С. 362-368.
2. Барановский А. Ю., Шостка Г. Д., Райхельсон К. Л., Эйдельштейн В. А., Земченков А. Ю., Гаврик С. Л., Дмитриева Г. Ю., Герасимчук Р. П. Белково-энергетическая недостаточность у больных с терминальной стадией хронической почечной недостаточности, корригируемой различными видами заместительной терапии // Нефрология и диализ. - 1999. - 1 (1) – С.21-26.
3. Иванов Д.Д. Диабетическая нефропатия и лечебное питание // Почка. — 2012. — № 2. — С. 44-46.
4. Beddhu S. The body mass index paradox and an obesity, inflammation, and atherosclerosis syndrome in chronic kidney disease. // Semin Dial (Cambridge, MO) 2004. - Vol.17 (3). - P.229-232
5. Bistrian BR. Role of the systemic inflammatory response syndrome in the development of protein-calorie malnutrition in ESRD. // Am J Kidney Dis. - 1998; - Vol.32. - S113-S117
6. Carvalho KT, Silva MI, Bregman R. Nutritional profile of patients with chronic renal failure. // J Ren Nutr. - 2004. - Vol.14 (2). - P.97-100
7. McCusker. Nutrition and dialysis: how to keep adequate nutrition in dialysis? // Rev Med Suisse Romnde. - 2004.
8. Hartweg J., Farmer A.J., Holman R.R., Neil H.A. Meta-analysis of the of n-3 polyunsaturated fatty acids on haematological and thrombotic factors in type 2 diabetes // Diabetologia. - 2007. - Vol.50. - P.250-258.
9. Ikizler TA, Hakim RM. Nutrition in end-stage renal disease. // Kidney Int. - 1996. - Vol. 50(2). - P.343-357
10. Kaplan AA, Halley SE, Lapkin RA, GraederChW. Dialysate protein losses with bleach processed polysulphone dialyzes. Kidney Int. - 1995. - Vol.47(2)/ - P.573-578
11. Kopple JD. National Kidney Foundation K/DOQI clinical practice guidelines for nutrition in chronic renal failure. // Am J Kidney Dis. - 2001. - Vol.37 (2). - P.66-70
12. Nankivell B.J., Borrows R.J., Fung C.L. et al. The natural history of chronic allograft nephropathy // N.Engl.J.Med. - 2003. Vol.340. - P.2326-2333.

### **ВЛИЯНИЕ ФАКТОРОВ РИСКА НА ЛЕТАЛЬНОСТЬ БОЛЬНЫХ, ПОЛУЧАЮЩИХ ЛЕЧЕНИЕ ПРОГРАММНЫМ ГЕМОДИАЛИЗОМ С СОПУТСТВУЮЩИМ МЕТАБОЛИЧЕСКИМ СИНДРОМОМ**

*Р.Ф. Ахадов, И.А. Гафаров<sup>1</sup>*

Азербайджанский Государственный Институт Усовершенствования Врачей им. А.Алиева, кафедра нефрологии, г. Баку.

<sup>1</sup>Азербайджанский Медицинский Университет, кафедра Медицинской физики и информатики, г. Баку.

**Вступление.** Благодаря большой работе, проведенной в Азербайджане под руководством академика М.Д.Джавад-заде в течение последних 50-и лет в области урологии и нефрологии, были достигнуты значительные результаты в осуществлении заместительной почечной терапии (гемодиализ, перитонеальный диализ, трансплантация почки) во время хронической почечной недостаточности (ХПН). [1,2]. Существование метаболического синдрома (МС) не только увеличивает глобальный сердечно-сосудистый риск, но так же оказывает отрицательное влияние на функцию почек.[3,4].

**Цель исследования** - выявить изменения компонентов метаболического синдрома, сопутствующих программному гемодиализу, определить их влияние на результаты лечения и исследовать летальные исходы.

**Материал и методы.** Исследование было проведено среди 200 больных (n=135 мужчин, n=65 женщин) в возрасте 22-78 лет, получающих лечение ПГД-ом в отделениях гемодиализа городской клинической больницы N3 МЗ Азербайджанской Республики и в Республиканском госпитале Медицинского отдела МВД Азербайджанской Республики имени А.Гейдарова в период с 2006-2016 годы. Чтобы выявить общие специфические (типичные) особенности больных, исследование проводилось среди двух групп больных. В первую группу были включены 100 больных (70 мужчин, 30 женщин) без МС (МС-); Во вторую группу 100 больных (65 мужчин, 35 женщин) с МС (МС+). Средний возраст больных первой группы-50,8±1,4 лет, второй группы-54,2±1,1. Проведение исследования было основано на применении различных методов: Антропометрическое обследование; Показатели АД; Клиническое и биохимическое исследование крови; Показатели