

гломерулонефрит был диагностирован на основании очаговой пролиферации и и набухания мезангиальных клеток. Мембрано-пролиферативные гломерулонефриты относились к I типу (наиболее распространенному), при котором были выявлены эндотелиальная пролиферация, утолщение стенок капиллярных петель, местами «лапчатость», перигломерулярный склероз. У пациентов с трансформацией мембрано-пролиферативного гломерулонефрита в фибропластический было сделано предположение, что выявленные структурные изменения в почках возникли, скорее всего, как исход быстро прогрессирующего гломерулонефрита. Морфологически это проявлялось гиалинозом и склерозированием клубочков, в одном из случаев - практически субтотальном, синехиями с капсулой Шумлянскогo – Боумена. Во всех случаях зафиксирован выраженный тубуло-интерстициальный компонент - лимфоидная и макрофагальная инфильтрация стромы, дистрофические и атрофические изменения в канальцах.

Пациентам с мезангио-пролиферативным гломерулонефритом проводилась терапия кортикостероидами, у 2 - в сочетании с сеансами плазмафереза. Через 2 месяца у 2 пациентов удалось достичь полной, у 4 - частичной ремиссии. При мембрано-пролиферативных гломерулонефритах проводили терапию цитостатиками (сандиммун, такролимус, циклоспорин, мифортик), у 3 - в сочетании с кортикостероидами. Наилучший эффект с достижением полной клинико-лабораторной ремиссии был достигнут по истечению 4 месяцев лечения у 3 пациентов, получавших терапию сандиммуном. У пациента, получавшего такролимус, была достигнута частичная ремиссия, лечение продолжено. У 3 пациентов, получавших мифортик и циклоспорин, терапевтический эффект отсутствовал: 2 из них переведены на терапию сандиммуном, в том числе, 1 - с очаговыми фибропластическими изменениями. Пациент с диффузными фибропластическими изменениями переведен на почечно-заместительную терапию методом перитонеального диализа.

Лечение по клиническим формам гломерулонефритов проводят только при невозможности выполнения биопсии почек.

ВОЗМОЖНОСТИ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ СИНДРОМА АЛЬПОРТА В НЕФРОЛОГИЧЕСКОЙ КЛИНИКЕ

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. Шاپовала»

Синдром Альпорта (наследственный нефрит) это неиммунная генетически детерминированная наследственная гломерулопатия, обусловленная мутацией генов, кодирующих коллаген IV типа базальных мембран, проявляющаяся гематурией, прогрессирующим снижением почечных функций, часто сочетающаяся с патологией слуха и зрения. Распространенность синдрома Альпорта составляет 1 случай на 5000 населения. 2,3 почечных трансплантации проводится пациентам с наследственным нефритом. По данным R. Shaw и R. Kallen, частота мутаций составляет 1 на 100 000 населения. Морфологически выявляется истончение и расслоение гломерулярных базальных мембран (особенно lamina densa) и наличие электронно-плотных гранул. Характерны развитие атрофии канальцев, лимфоцитарная инфильтрация, наличие "пенистых клеток" с включениями липидов - липофагами. При прогрессировании заболевания выявляется утолщение и выраженная деструкция базальных мембран клубочков.

Критериями диагностики синдрома Альпорта является наличие в каждой семье не менее двух больных нефропатией, гематурия как ведущий симптом нефропатии, тугоухость хотя бы у одного из членов семьи, развитие хронической почечной недостаточности у одного родственника и более. Методов специфической терапии данного заболевания не существует. Все лечебные мероприятия должны быть направлены на нормализацию функции почек. Исследования показали, что гормональная и иммуносупрессивная терапия при наследственном нефрите малоэффективна. При данной патологии используют препараты, которые улучшают обмен (витамины, иммуномодуляторы, анаболики). С целью нефропротекции при синдроме Альпорта назначают ингибиторы ангиотензин превращающего фермента (иАПФ) или блокаторы рецепторов ангиотензина II. Наиболее эффективным методом лечения наследственного нефрита является своевременная трансплантация почки.

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 а-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