

- у 25% дітей - обмінні нефропатії,
- у 10% дітей - нейрогенна дисфункція сечового міхура.

На 01.01.16. у Харківській області на обліку в нефрологів перебувало 65 дітей з ХНН різного ступеня, з них 13 у додіалізованому періоді.

У 2015 році вперше ХНН встановлена 10 дітей, з яких 1 пацієнт з моменту надходження отримує гемодіаліз. Для проведення гемодіалізу дітям з ХНН в Харківській області функціонують 4 гемодіалізні ліжка на базі ОДКЛ і МДКЛ №16. У 2015 р. програмний гемодіаліз отримували 4 дітей. В даний час хронічний гемодіаліз отримують 2-а дитини на базі ОДКЛ.

Згідно сучасним стандартам, всі пацієнти з термінальною стадією ХНН повинні розглядатися як кандидати до трансплантації нирки, що дозволить забезпечити більшу тривалість і кращу якість життя, скасування гемодіалізу. Протягом останніх 2-х років проведена родинна трансплантація нирки 5-ти дітям на базі Харківського обласного клінічного центру урології і нефрології. У 2015 році споріднена проведена трансплантація 1 дитині, 1 дитина перебуває на етапі підготовки.

В даний час в світі існують великі відмінності в забезпеченні та методиках проведення діалізу, а також трансплантації нирки у дітей. У той час як у багатьох розвинених країнах показники виживаності як дітей, так і методик досить високі і навіть перевершують такі для дорослих, майже половині дитячої популяції у світі, за наявними оцінками, взагалі не пропонується проведення хронічної ЗПТ. Забезпечення доступу до ЗПТ для всіх дітей – найважливіше завдання майбутнього.

Зосередивши увагу на хворобах нирок у дитячому віці, можна підвищити економічну ефективність лікування, оскільки ранні превентивні втручання можуть запобігати прогресуванню в більш пізні стадії ХХН. Очікувані результати залежать від доступності медичної допомоги і догляду. У дітей, в т. ч. і у немовлят, які потребують замісної ниркової терапії, лікування ОПП та ХХН може бути високоефективним і дозволить знизити тягар хвороб нирок в зрілому віці. Але щоб здійснювати це лікування, необхідно направити ресурси на забезпечення доступності найбільш швидких і економічних методів гострої ЗПТ в дитячому віці. Необхідно підкреслити обов'язковість контролю функції нирок і артеріального тиску протягом усього життя пацієнтів, які народилися передчасно або з малою для відповідного гестаційного віку масою тіла. Якщо це буде здійснено і якщо протягом життя цим особам можна буде уникнути застосування нефротоксичних препаратів, виявиться можливим запобігти розвитку ХХН у багатьох людей.

КЛИНИКО-МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТОВ.

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

Харьковский национальный медицинский университет

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

Гломерулонефриты - группа иммунных заболеваний почек, характеризующихся первичным поражением клубочков и последующим вовлечением в патологический процесс интерстиция с тенденцией к прогрессированию, переходом в нефросклероз и развитием синдрома хронической почечной недостаточности. Биопсия почек позволяет уточнить морфологическую форму хронического гломерулонефрита, его активность, исключить заболевания почек со сходной симптоматикой, определить дальнейшую тактику лечения пациентов, основанную на «Клинических практических рекомендациях по лечению гломерулонефритов 2013г, разработанных инициативной группой по улучшению глобальных исходов заболеваний почек (KDIGO)».

В 2016г на базе отделения нефрологии и перитонеального диализа харьковского областного центра урологии и нефрологии имени В.И.Шаповаланефробиопсия была произведена 13 пациентам в возрасте от 21 до 62 лет (средний возраст составил $47,2 \pm 1,3$ г). Показанием к биопсии почек у 9 пациентов явился нефротический синдром, у 4 пациентов – быстро прогрессирующая почечная недостаточность. Анамнестически длительность заболевания составила от нескольких недель до полу-года. По результатам биопсии почек у 6 пациентов диагностирован мезангиопролиферативный гломерулонефрит с тубулоинтерстициальным и сосудистым компонентом, у 7 – мембранопролиферативный с тубулоинтерстициальным компонентом, из них у 1 с преобладанием очаговых и у 1 - диффузных фибропластических процессов. Мезангиопролиферативный

гломерулонефрит был диагностирован на основании очаговой пролиферации и и набухания мезангиальных клеток. Мембрано-пролиферативные гломерулонефриты относились к I типу (наиболее распространённому), 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 трансплантаций 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.