

Ведение и прогрессирование ХБП, почечная недостаточность и заместительная почечная терапия (ЗПТ)

1

Ведение ХБП

Лечение осложнений ХБП и гиплипидемическая терапия для первичной профилактики сердечно-сосудистых заболеваний у пациентов с АДПБП такие же, как и при других заболеваниях почек. Стабилизаторы ГИФ не следует использовать для лечения анемии у лиц с АДПБП, которые не получают диализ, поскольку теоретически это может усугубить формирование кист. Лечение диабета проводится так же, как и в общей популяции. Ингибиторы НГЛТ2 и АР ГПП-1 не рекомендуется использовать до получения дополнительных данных у пациентов с АДПБП.

2

Удаление нативных почек

Нефрэктомия следует выполнять только по определенным показаниям, обычно у пациентов с АДПБП, которым требуется трансплантация почки (рис. 1). Возможность проведения нефрэктомии должна быть рассмотрена многопрофильной командой в центре, имеющем достаточный хирургический опыт; польза должна перевешивать риск. В идеале нефрэктомия не должна предшествовать ЗПТ и, по возможности, должна быть односторонней.

3

Трансплантация

Превентивная трансплантация от живого донора является оптимальным методом лечения почечной недостаточности у пациентов с АДПБП. Некоторые осложнения после трансплантации почки чаще встречаются при АДПБП (рисунок 2). В связи с ограниченным числом живых родственных доноров в семьях с АДПБП, важно провести обследование менее близких родственников и возможного круга друзей, коллег и знакомых. Родственные доноры, потенциально относящиеся к группе риска, должны пройти тщательное обследование, чтобы исключить АДПБП.

4

Точная оценка веса и индекса массы тела (ИМТ)

Команда трансплантологов должна учитывать вес (объем) увеличенных кистозных органов. На этапе медицинского обследования перед трансплантацией почки массу тела следует скорректировать с учетом предполагаемого веса почек и печени при поликистозе, чтобы получить более точные данные об ИМТ (рисунок 3).

5

Диализ

Перитонеальный диализ и гемодиализ являются приемлемыми методами диализа для пациентов с АДПБП при сопоставимой долгосрочной летальности. Следует рекомендовать избегать перитонеального диализа пациентам с высоким риском абдоминальных грыж. Не существует объективных критериев общего объема почек, которые могли бы предсказать успех или неудачу перитонеального диализа.

6

Клинические испытания

Пациентам с АДПБПД следует предлагать добровольное участие в клинических испытаниях мер, направленных на замедление прогрессирования АДПБП, при соответствии критериям включения.

Рисунок 1

Рецидивирующая и/или тяжелая почечная инфекция
Симптомный нефролитиаз
Рецидивирующее и/или тяжелое кровотечение из кисты почки
Невыносимая боль
Подозрение на рак почки
Недостаточное пространство для размещения почечного трансплантата
Вентральная грыжа на фоне сильно увеличенных почек
Тяжелые симптомы, связанные с сильно увеличенными почками

Рисунок 2

Посттрансплантационные осложнения	
Впервые выявленный сахарный диабет	ОР составил 1,92; 95% ДИ: 1,36–2,70
Эритроцитоз	Реципиенты с эритроцитозом после трансплантации чаще страдали АДПБП, чем другими заболеваниями почек (17% против 6%; P <0,001)
Пороки клапанов сердца	Повышенный риск развития регургитации трехстворчатого, митрального и аортального клапанов
Дилатация корня аорты	Повышенный риск расширения синуса Вальсальвы и восходящего отдела грудной аорты
Субарахноидальное кровоизлияние	3,8 на 1000 госпитализаций у реципиентов почечного трансплантата с АДПБП по сравнению с 0,9 на 1000 в отсутствие АДПБП
Тромбоэмболические осложнения (ТГВ,ТЭЛА)	8,6% из 534 пациентов с АДПБП против 5,8% из 4779 пациентов без АДПБП после АТП (P = 0,009)
Рак кожи: базально-клеточная карцинома и плоскоклеточный рак, меланома	Скорректированные ОР 1,22; 1,30; 1,21; соответственно
Инфекции мочевыводящих путей	Только неубедительные свидетельства
Инфицирование кист	Кумулятивный риск составляет 3%, 6% и 12% (63% - в почках, 37% ниже) через 1,5 и 10 лет после трансплантации (1,6 эпизода на 100 человеко-лет). ↗ риск при инфицировании кисты в анамнезе до АТП, ОР: 3,47; 95%ДИ: 1,29–9,31
Дивертикулит толстой кишки	Распространенность (2006-2013) среди реципиентов почечного трансплантата с АДПБП по сравнению таковыми без АДПБП (2,6% против 0,8%)

Рисунок 3

$$\text{Скорректированный ИМТ} = \frac{\text{Скорректированный вес тела (кг)} *}{(\text{Рост (м)})^2}$$

* Скорректированный вес тела = Измеренный вес тела (кг) – Общий объем почек (кг) – Общий объем печени (кг) + вес нормальных почек (кг) и печени (кг)