

Ключевые положения Клинических Практических Рекомендаций KDIGO 2025 по оценке, диагностике и лечению АДПБП

Внутричерепные аневризмы и другие внепочечные осложнения



Осведомленность о повышенных рисках

Внутричерепные аневризмы (ВЧА) представляют собой наиболее опасное для жизни состояние, ассоциированное с АДПБП. Распространенность ВЧА и частота из разрывов ВЧА, вызывающих субарахноидальное кровоизлияние (САК), при АДПБП примерно в 4 и 7 раз выше, чем в общей популяции, соответственно (рис. 1). В обеих популяциях распространенность и чистота выше при наличии семейного анамнеза ВЧА и особенно - САК. Взрослые с АДПБП должны быть проинформированы о повышенном риске ВЧА и САК, а также о том, как распознавать молниеносную головную боль, которая требует немедленной медицинской помощи (рис. 2).

1

Всесторонняя оценка риска

Подробный персональный анамнез САК и семейный анамнез ВСА, САК или необъяснимой внезапной смерти имеют решающее значение для выявления людей с АДПБП, которые подвержены более высокому риску ВСА, что определяет решения о проведении скрининга.

2

Рекомендации по скринингу

Скрининг на ВЧА рекомендуется проводить пациентам с АДПБП и анамнезом САК, или при наличии семейного анамнеза по ВЧА или САК, или необъяснимой внезапной смерти, особенно тем, кому возможно осуществлять лечение, и у кого ожидаемая продолжительность жизни достаточно высока. Рассмотрите для пациентов с АДПБП скрининг на ВЧА в конкретных клинических условиях, например, во время обследования перед трансплантацией почки и/или печени или перед серьезной плановой операцией.

3

Преимущества и ограничения досимптомного скрининга

Досимптомный скрининг может позволить провести вмешательство при выявлении ВЧА с риском разрыва, что может предотвратить смерть или значимые осложнения. Он также может позволить осуществлять адекватное наблюдение с применением визуализирующих методов при выявлении ВЧА с низким риском разрыва, и снизить тревожность и вселить уверенность, если ВЧА не обнаружена. Кроме того скрининг может выявить ВЧА с очень низким риском разрыва, не требующие вмешательства, но требующие длительного наблюдения. Скрининг не исключает риска возникновения ВЧА *de novo* и их разрыва после скрининга, а также может привести к неэффективным вмешательствам или осложнениям, включая смерть или значимую коморбидность, и может вызвать тревожность если ВЧА будет выявлена. Это также может ограничить доступ к страхованию жизни, кредитам, получению водительских прав или потенциальным возможностям трудоустройства.

4

Совместное принятие решений

Совместное принятие решений имеет важное значение при скрининге ВЧА. Пациентам с АДПБП, не относящимся к группе повышенного риска, которые желают пройти скрининг, следует предоставить доступ после того, как они будут адекватно проинформированы о преимуществах и рисках.

5

Визуализирующие исследования до выявления ВЧА

При проведении скрининга рекомендуется времяпротелная (ВП) магнитно-резонансная ангиография (МРА) без усиления гадолинием. В качестве альтернативы можно использовать компьютерную томографическую ангиографию (КТА) высокого разрешения, которая требует введения контрастного вещества. У людей из группы высокого риска с АДПБП и отрицательными исходными результатами скрининга ВЧА сроки повторного скрининга должны быть индивидуальными, с интервалом в 5-10 лет, в зависимости от возраста, факторов риска и ожидаемой продолжительности жизни.

6

Снижение риска возникновения и разрыва ВЧА

К числу модифицируемых факторов, повышающих риск возникновения и разрыва ВЧА, относятся курение, неконтролируемая артериальная гипертензия и употребление алкоголя в больших количествах. За последнее десятилетие риск САК среди населения в целом снизился во всем мире, вероятно, благодаря ограничению курения и лучшему контролю артериального давления. Поэтому отказ от курения и контроль артериального давления имеют решающее значение.

7

Другие сосудистые и внепочечные осложнения

АДПБП является системным заболеванием и затрагивает практически все органы и ткани. Врачи, оказывающие помощь пациентам с АДПБП, должны знать об этих осложнениях и принимать соответствующие меры при их появлении. Досимптомный скрининг на наличие этих внепочечных осложнений не показан, за исключением семей с не-ишемическими идиопатическими кардиомиопатиями, аневризмами грудной аорты или расслоением коронарных артерий.

8

Рисунок 1

	Общая популяция	Общая популяция, лица с семейным анамнезом ВЧА и САК	Пациенты с АДПБП	Пациенты с АДПБП и семейным анамнезом ВЧА и САК
Распространенность ВЧА (95%ДИ)	2,9% (1,9–4,5)	риск в 3,4 (1,9–5,9) выше	12,9% (10,4–15,4)	17,1% (13,4–21,1)
Частота развития САК (на 1000 пациенто-лет, 95%ДИ)	0,079 (0,069–0,09)	риск в 3–7 раз выше	0,57 (0,19–1,14)	Вероятно, выше (исходя из данных по общей популяции)

Рисунок 2

Молниеносная головная боль

Определение

- Возникает внезапно
- Сильная боль: «самая сильная головная боль в моей жизни»
- Достигает максимальной интенсивности в течение 60 секунд

Может сопровождаться

- Тошнотой или рвотой
- Судорогами
- Изменением психического состояния/потерей сознания

Что делать

- Немедленно обратиться за медицинской помощью
- Пройти обследование в отделении неотложной помощи, оснащенном компьютерным томографом
- Сообщить оказывающим помощь о повышенном риске субарахноидального кровоизлияния, связанного с АДПБП

Рисунок 3

Орган	Сопутствующие состояния	Скрининг
Сердце	Пороки клапанов сердца, не-ишемические кардиомиопатии, врожденные пороки сердца, фибрилляция предсердий, выпот в перикарде	Неишемические кардиомиопатии (при наличии семейного анамнеза)
Артерии	Расширение корня аорты, аневризмы грудной аорты (АГА), расслоения и аневризмы коронарных артерий (ИБС), другие аневризмы	АГА или ИБС (при наличии семейного анамнеза)
ЦНС	Арахноидальная киста, дивертикулы твердой мозговой оболочки	Нет
Кишечник	Дивертикулез и дивертикулит толстой кишки, малые дивертикулы тонкой и двенадцатиперстной кишки	Нет
Печень	Расширение общего желчного протока, врожденный фиброз печени, холангиокарцинома	Нет
Поджелудочная железа	Кисты	Нет
Селезенка	Кисты	Нет
Легкие	Бронхоэктазы, плевральный выпот	Нет
Стенка брюшной полости	Грыжи	Нет
Гениталии	Киста семенного пузырька, аномалии сперматозоидов	Нет

АДПБП, аутосомно-доминантная поликистозная болезнь почек; ВЧА, внутричерепные аневризмы; САК, субарахноидальное кровоизлияние