



Современные подходы к диагностике и лечению редких почечных недугов

Актуальным подходам в диагностике и лечении стероид-резистентного нефротического синдрома у детей, гломерулярной микроангиопатии, пролиферативного гломерулонефрита, аутосомно-доминантной тубулоинтерстициальной болезни почек было посвящено одно из заседаний III Всероссийской научно-практической конференции с международным участием «Огни столицы. Современные возможности нефрологии – 2025».

Темой выступления Анны Михайловны ХОХЛОВОЙ, врача-нефролога НИКИ педиатрии и детской хирургии им. акад. Ю.Е. Вельтищева РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, стал сравнительный анализ острой нефротоксичности, вызываемой ингибиторами кальциневрина, у детей с моногенным и стероид-резистентным нефротическим синдромом (СРНС) – группой редких гломерулопатий у детей, характеризующейся протеинурией нефротического уровня, гипоальбуминемией и отсутствием ответа на терапию глюкокортикоидами (ГК) в стандартных дозах в течение 4–6 недель приема. У детей с СРНС при отсутствии ответа на иммуносупрессивную терапию 10-летняя почечная выживаемость составляет всего 30%.

Согласно международным клиническим рекомендациям, ингибиторы кальциневрина (ИКН) считаются препаратами первой линии терапии у детей с СРНС, при условии соблюдения терапевтической дозы и концентрации препаратов в крови. Эффективность препаратов опосредована селективным иммуносупрессивным действием. В то же время острая нефротоксичность (ОНТ) является основным осложнением, развивающимся на фоне терапии ИКН, что может приводить к досрочному завершению терапевтического курса и необратимому снижению расчетной скорости клубочковой фильтрации (рСКФ) у детей с СРНС.

Докладчик представила результаты собственного исследования, посвященного сравнительному анализу частоты и характера течения ОНТ на фоне терапии ИКН у детей с моногенным и идиопатическим СРНС. Установлено, что частота и характер течения ОНТ, ассоциированной с приемом ИКН, а также динамика фильтрационной функции почек после отмены ИКН у детей с моногенным СРНС не отличались от таковых в группе с идиопатическим СРНС, что позволяет рассматривать ИКН в качестве возможной индукционной терапии моногенного СРНС. Однако высокая частота развития ОНТ и снижение рСКФ в обеих группах пациентов после отмены терапии ИКН подчеркивают необходимость тщательного мониторингирования уровня креатинина крови и нулевой концентрации препарата в крови с целью проведения своевременной коррекции дозы или отмены терапии ИКН.

Дмитрий Валерьевич СТАРИКОВ, врач-нефролог ГКБ № 52 ДЗМ, сфокусировал свое выступление на этиологической структуре и клинико-морфологической характеристике гломерулярной микроангиопатии (ГМА). Это редкий вариант почечной тромботической микроангиопатии (ТМА) с изолированным поражением гломерулярного аппарата. Поскольку данная патология недостаточно изучена, было проведено исследование с целью оценки ее этиологической струк-

туры и клинико-морфологических характеристик.

Согласно полученным результатам, удельный вес ГМА в общей структуре верифицированной ТМА составил 13%, а в общей структуре патологии нативной почки – 0,18%. Наиболее частыми причинами являются терапия, направленная на понижение уровня белка VEGF (фактор роста эндотелия сосудов), аллогенная трансплантация гемопоэтических стволовых клеток и РОEMS-синдром (синдром Кроу – Фукасе, болезнь Такатцуки, японская системная болезнь). На основании полученных результатов был сделан вывод о том, что ГМА является этиологически гетерогенной патологией с неспецифичной клинической картиной, в диагностике которой морфологическое исследование имеет решающее значение. Трудностям диагностики пролиферативного гломерулонефрита с депозитами моноклональных иммуноглобулинов (ПГНМИД) и IgA-нефропатии (болезнь Берже) было посвящено выступление Анастасии Сергеевны ЗЫКОВОЙ, к.м.н., врача-нефролога отделения нефрологии ГКБ им. С.П. Боткина ДЗМ. ПГНМИД относится к редкому варианту моноклональной гаммапатии почечного значения (МГПЗ). Чаще всего при ПГНМИД выявляются депозиты моноклонального иммуноглобулина G kappa (IgGk), реже – моноклонального IgA kappa (IgAk). Эксперт на реальном кли-



III Всероссийская научно-практическая конференция с международным участием «Огни столицы. Современные возможности нефрологии – 2025»

ническом примере продемонстрировала сложности диагностики заболевания. Она констатировала, что несоответствие между секрецией IgM-лямбда и депозитами IgAk в ткани собственных почек не позволило своевременно установить диагноз МГПЗ. Низкий уровень секреции IgAk (ниже порога детекции при первых двух иммуногистохимических исследованиях) и выявление секреции IgM-лямбда неопределенного значения также препятствовали диагностике. Низкоуровневая секреция IgAk была выявлена лишь при третьем исследовании, что, наряду с монотипным характером депозитов IgAk при повторной биопсии трансплантата, позволило подтвердить диагноз ПГНМИД. Редким генетически детерминированным заболеванием является аутосомно-доминантная тубулоинтерстициальная болезнь

почек (АДТБП), которому посвятила свое выступление Марина Александровна ЯРЦЕВА, клинический ординатор НМИЦ здоровья детей Минздрава России. На сегодняшний день обнаружено множество генных мутаций, вызывающих АДТБП, в генах уромодулина (*UMOD*), ренина (*REN*), муцина-1 (*MUC1*) и ядерного фактора гепатоцитов 1-бета (*HNF1β*). АДТБП-*UMOD* вызвана мутациями в гене *UMOD*, кодирующем уромодулин, и связана с распространенностью подростковой подагры. Патология характеризуется наличием минимальной протеинурии или ее отсутствием и медленно прогрессирующим снижением функции почек с дебютом хронической болезни почек в подростковом возрасте. Гиперурикемия часто присутствует с раннего возраста, подагра с течением времени раз-

вивается у 55% больных. Эксперт, проиллюстрировав диагностические подходы к постановке диагноза у ребенка на клиническом примере, подчеркнула, что АДТБП-*UMOD* представляет собой сложную диагностическую задачу, требующую комплексного подхода, который включает анализ наследственного анамнеза, клинической картины и результатов генетических исследований. Это является ключом к раннему выявлению заболевания, своевременному началу терапии и успешной трансплантации почки. Между тем низкая осведомленность врачей педиатрического звена и недостаточная настороженность в отношении редких патологий на фоне неспецифичности ранних клинических проявлений затрудняют своевременное выявление заболевания, что, в свою очередь, усугубляет прогноз для пациента. ☀



30–31 января 2026 г.

XX Всероссийская
научно-практическая конференция

«Рациональная фармакотерапия в урологии – 2026»

Москва, ул. Пречистенка, 16, Центральный дом ученых РАН

WWW.UROCONF.RU



Реклама