



## Профессор В.В. ДЛИН: «Главный вектор развития нефрологии детского возраста определяют генно-инженерные методы терапии наследственных болезней почек»

*В рамках XII Российского конгресса «Инновационные технологии в педиатрии и детской хирургии», который пройдет в конце октября с.г., впервые в Москве будет проведена Международная школа по детской нефрологии. Ведущие мировые и отечественные эксперты представят современные подходы к диагностике и лечению заболеваний мочевой системы у детей. В преддверии этого события актуальные вопросы сегодняшнего и завтрашнего дня нефрологии детского возраста в нашей стране мы обсудили с заместителем директора по научной работе Московского НИИ педиатрии и детской хирургии, заведующим отделением наследственных и приобретенных болезней почек Московского НИИ педиатрии и детской хирургии, президентом Ассоциации педиатров-нефрологов России, д. м. н., заслуженным врачом РФ, профессором Владимиром Викторовичем ДЛИНОМ.*





## Актуальное интервью

**– Одним из приоритетных направлений возглавляемого Вами отделения на протяжении всех лет его существования являются вопросы организации детской нефрологической службы в стране. В чем особенность современной системы оказания нефрологической помощи детям и насколько она соответствует потребностям пациентов?**

– Еще в 70–80-х гг. прошлого столетия основные принципы организации детской нефрологической службы были обоснованы сотрудниками нашего научного отдела, который 36 лет возглавляла заслуженный деятель науки Российской Федерации, профессор Майя Сергеевна Игнатова. Под ее руководством в 1970 г. была разработана модель организации нефрологической помощи детям в Российской Федерации. Эта модель, отмеченная золотой медалью ВДНХ, была внедрена во многих российских регионах. В эти же годы впервые была предложена модель дневного нефрологического стационара и доказана ее экономическая эффективность. В последующем и эта система была взята на вооружение Министерством здравоохранения и широко тиражирована при различной патологии не только у детей, но и у взрослых.

К сожалению, в последние десятилетия в нашей стране наблюдается устойчивая тенденция к разрушению налаженной системы нефрологической помощи детям. Во многих регионах уменьшается количество нефрологических коек без замены альтернативными дневными стационарами, ликвидируются нефрологические санатории и специализированные детские сады по оздоровлению детей с почечной патологией, была даже упразднена должность главного детского нефролога страны. Отвечая за детскую нефрологию вменили в обязанность главному нефрологу-терапевту – под воздействием общественности

эта должность не так давно была восстановлена. Между тем именно главный детский нефролог мог бы существенно повлиять на сложившуюся весьма непростую ситуацию с оказанием высококвалифицированной этапной помощи детям с патологией органов мочевой системы. Таким образом, к одним из приоритетов в организации современной детской нефрологической службы следует отнести возрождение должности главного детского нефролога Российской Федерации.

**– Интеграция с мировым сообществом – это уже факт, а не осознанная необходимость. Как в этой связи происходит ориентация отечественного нефрологического сообщества на международные рекомендации?**

– Отечественное нефрологическое сообщество постоянно находится в курсе новейших международных рекомендаций по всем аспектам нефрологии и заместительной терапии, регулярно публикуемых в журнале «Нефрология и диализ», изучает, обсуждает и внедряет эти рекомендации в клиническую практику. Так, например, на протяжении ряда лет в нашей стране вводилось понятие «хроническая болезнь почек». Этому предшествовала масштабная дискуссия в печати, были предложены отечественные критерии этого заболевания, разработанные ведущими нефрологами страны. В последние годы активно обсуждается вопрос о введении нового термина – «острое поражение почечной паренхимы»...

Подчеркну, что российское нефрологическое сообщество не только идет в кильватере зарубежных исследований и рекомендаций, но и бережно сохраняет и развивает отечественные подходы к лечению заболеваний органов мочевой системы, в основе которых лежит ранняя диагностика и предупреждение прогрессирования заболеваний.

Российское нефрологическое сообщество не только идет в кильватере зарубежных исследований и рекомендаций, но и бережно сохраняет и развивает отечественные подходы к лечению заболеваний органов мочевой системы, в основе которых лежит ранняя диагностика и предупреждение прогрессирования заболеваний.

**– В развитии хронической почечной недостаточности у детей немаловажную роль играют наследственные заболевания почек. Каков вклад отечественных педиатров-нефрологов в разработку современных подходов к их диагностике и лечению?**

– Безусловно, проблема хронической почечной недостаточности является одной из злободневных для педиатрической нефрологии. Однако в плане изучения именно наследственных заболеваний почек отечественные исследования заметно отстают от зарубежных. Это связано с отсутствием высокотехнологичного оборудования, недостаточностью фундаментальных исследований. Тем не менее отечественные традиции в этой области глубокие. В нашем отделе наследственный нефрит изучался на протяжении десятилетий, были открыты новые, неизвестные ранее мутации. Надеюсь, что в самое ближайшее время, в связи с внедрением у нас в институте современных генетических технологий, мы сможем выйти на новые рубежи в изучении наследственной патологии.

**– Участвуют ли сотрудники вашего отделения в клинических исследованиях по изучению эффективности новых лекарственных препаратов для лечения заболеваний почек у детей?**



## Актуальное интервью

нефрология

– Изучать эффективность новых лекарственных препаратов при различных заболеваниях почек, разработанных как отечественными, так и зарубежными учеными, – задача клинического отдела. Ежегодно мы участвуем в двух-трех международных клинических исследованиях по изучению эффективности того или иного лекарственного средства. В текущем году, например, мы исследуем ренопротективную активность блокаторов рецепторов ангиотензина II и эффективность нового препарата для лечения детей с гиперактивным мочевым пузырем. Мы также активно исследуем эффективность новейших лекарственных препаратов у детей с гломерулонефритом, прежде всего с нефротическим синдромом, и эти данные идут в общую копилку мировых знаний.

– **Какие особенности лечения нефропатий Вы могли бы выделить в связи с современными фармакотерапевтическими возможностями?**

– Заболевания органов мочевой системы имеют разный генез – это и врожденные, и наследственные, в том числе хромосомные, заболевания, это и приобретенные болезни. Общей чертой ряда этих заболеваний является фенотипическое сходство клинико-лабораторных проявлений. В этой связи важно в случае назначения активной, прежде всего иммуносупрессивной, терапии тщательно обследовать ребенка для верификации диагноза. Возьмем, к примеру, такие наследственные патологии, как синдромы Фрайзера и Дениса – Драша. В большинстве случаев детям с этими заболеваниями ошибочно ставился диагноз «гломерулонефрит, стероидрезистентный нефротический синдром», им упорно проводилась стероидная и иммуносупрессивная терапия. А ведь даже новейшие препараты для лечения первичного нефротического синдрома, такие как цикло-

При нефропатиях, особенно обусловленных генетическими и тератогенными факторами, надежда возлагается именно на ренопротективные средства. В настоящее время мы ограничены в препаратах, обладающих ренопротективным свойством, и разработка различных групп этих препаратов, несомненно, приведет к снижению скорости прогрессирования нефропатий.

спорин А и такролимус, могут вызывать существенные нежелательные явления, вплоть до развития тубулоинтерстициального фиброза. В результате ложный диагноз и, соответственно, неправильно назначенное лечение приводят к раннему развитию у ребенка почечной недостаточности и необходимости проведения заместительной терапии.

– **Каковы перспективы развития нефрологии детского возраста? Какие новые фармакотерапевтические подходы помогут не только реально влиять на уже развившуюся болезнь почек, но и предупреждать нефропатию?**

– Накапливающиеся год от года сведения о молекулярных механизмах возникновения и прогрессирования многих заболеваний почек предполагают разработку новых подходов к их лечению. Уже появились генно-инженерные методы терапии, применяемые при ряде наследственных болезней, в частности при болезни Фабри. Думаю, что основной вектор развития нефрологии детского возраста определяют генно-инженерные методы терапии наследственных болезней почек. При нефропатиях, особенно обусловленных генетическими и тератогенными факторами, надежда возлагается именно на ренопротективные средства. В настоящее время мы ограничены в препаратах, обладающих ренопротективным свойством, и разработка различных групп этих препаратов,

несомненно, приведет к снижению скорости прогрессирования нефропатий.

– **Впервые в Москве в рамках XII Российского конгресса «Инновационные технологии в педиатрии и детской хирургии» состоится Международная школа по детской нефрологии при поддержке Международной ассоциации педиатров-нефрологов (IPNA) и Европейского общества педиатров-нефрологов (ESPN). Какие темы будут там затронуты?**

– Программа Международной школы в целом очень интересно составлена и позволит врачам не только систематизировать знания в области инфекции мочевой системы, гломерулонефрита, но и получить сведения о новых наследственных заболеваниях, которые плохо представлены в отечественной литературе. Большой раздел посвящен проблемам заместительной терапии. Запланировано обсуждение вопросов, касающихся хронической болезни почек, в этой связи я представлю доклад, посвященный критериям данного заболевания. Будет также затронута проблема острого поражения почечной паренхимы. В рамках школы запланировано проведение интерактивного опроса участников по актуальным и спорным проблемам педиатрической нефрологии, разбор сложных клинических случаев. В общем, будет интересно и очень познавательно. ♦