

©М. С. ЗАГРІЙЧУК

Shalimov-org@ukr.net; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8051-8771>

©М. О. КОНДРАТЮК

kondr.m4@gmail.com; ORCID: <https://orcid.org/0009-0002-9031-9463>

©Р. А. САМОКИЩУК

rsamokisuk@gmail.com; ORCID: <https://orcid.org/0009-0009-1999-8468>

©М. І. КОРШУНОВА

korshunovamilena@gmail.com; ORCID: <https://orcid.org/0009-0008-6582-4509>

*Інститут серця МОЗ України, Київ, Україна*

### Полікістозна хвороба нирок – результати та аналіз власного досвіду

**Мета роботи:** надати важливість мультидисциплінарному лікуванню хворих на полікістоз нирок та показати прийнятні рівні частоти виникнення інтраопераційних і післяопераційних ускладнень.

**Матеріали і методи.** У відділенні трансплантації і хірургії органів черевної порожнини Інституту серця МОЗ України та Волинської обласної лікарні у м. Луцьк за період спостереження 2021–2023 рр. перебувало 58 пацієнтів із полікістозною хворобою нирок. У 52 вдалось встановити спадковий генез захворювання, в решти – не встановлено. Серед пацієнтів частка чоловіків складала 52 % (30 осіб), жінок – 48 % (28 осіб). Середній вік пацієнтів був 46 років, тоді як наймолодшому хворому – 19 років, найстаршому – 73 роки.

**Результати.** Полікістозна хвороба нирок – достатньо складне захворювання з точки зору трансплантаційного менеджменту. Наявність полікістознотрансформованих нирок є відносним протипоказанням для трансплантації. По-перше, великі та гігантські розміри нирок не дозволяють розмістити трансплантат у заочеревинному просторі, оскільки ймовірний контакт його з полікістознотрансформованою ниркою реципієнта. По-друге, після призначення імуносупресивної терапії наявний великий ризик для втрати трансплантата реципієнтом. По-третє, переважна більшість пацієнтів із хронічною хворобою нирок (ХХН) або вже отримували замісну ниркову терапію, або ймовірність необхідності в замісній нирковій терапії вкрай висока. Зважаючи на те, що трансплантація нирки є методом вибору в замісній нирковій терапії, забезпечення пацієнтів із хворобою нирок саме таким лікуванням має серйозну клінічну проблему та потребує сучасного клінічного підходу. В нашій клініці ми застосовуємо мультидисциплінарний підхід із трьохетапним хірургічним лікуванням.

**Ключові слова:** полікістозна хвороба нирок; трансплантація нирки; гемодіаліз; лист очікування; мультидисциплінарний підхід.

**Постановка проблеми й аналіз останніх досліджень та публікацій.** Кожен десятий на землі має патологію нирок [6]. Смертність унаслідок хронічної хвороби нирок (ХХН) стрімко зростає [5]. Полікістоз нирок (ПН) – генетично зумовлене захворювання, що характеризується появою в обох нирках кіст, які представлені мішечками, всередині яких міститься рідина. При даному захворюванні маса органа збільшується зазвичай у 3–4 рази від норми. Полікістоз буває двох форм:

1. Аутосомно-домінатна форма полікістозу нирок (АДПН).

2. Аутосомно-рецесивна форма полікістозу нирок (АРПН).

Аутосомно-домінатна форма ПН присутня з народження, але симптоматика починає проявлятися ближче до 30–40 років, тоді як при аутосомно-рецесивній формі дитина часто помирає після пологів або в перші роки життя (дана форма буває

рідко і перебігає більш тяжче). АДПН зазвичай діагностують у дорослих з частотою 1:400–1000 і є одним із найпоширеніших моногенних розладів. Захворювання характеризується прогресуючим двостороннім розвитком та розширенням вогнищевих кіст, які у багатьох випадках зрештою призводять до кінцевої стадії захворювання нирок [1, 6, 7]. У Сполучених Штатах 4,4 % пацієнтів, які потребують замісної терапії нирок (діалізу або трансплантації), мають АДПН. На сьогодні тактику та лікувально-діагностичний алгоритм із полікістозною хворобою нирок постійно переглядають, модифікують та удосконалюють. У зв'язку з цим ми проаналізували власний досвід та результати лікування пацієнтів із полікістозною хворобою нирок у нашій клініці [4].

**Мета роботи:** надати важливість мультидисциплінарному лікуванню хворих із полікістозом нирок та показати прийнятні рівні частоти виник-

### З ДОСВІДУ РОБОТИ

нення інтраопераційних і післяопераційних ускладнень.

**Матеріали і методи.** За період спостереження з 2021 р. до 2023 р. на лікуванні у відділенні трансплантації і хірургії органів черевної порожнини Інституту серця МОЗ України та Волинської обласної лікарні у м. Луцьк перебувало 58 пацієнтів із полікістозною хворобою нирок. У 52 вдалось встановити спадковий генез захворювання, в решти – не встановлено. Серед пацієнтів частка чоловіків складала 52 % (30 осіб), жінок – 48 % (28 осіб) (рис. 1).

Середній вік пацієнтів склав 46 років, тоді як наймолодшому було 19 років, найстаршому – 73 роки. Усі хворі мали порушення з боку функцій нирок, з них із ХХН V ст. на діалізі перебувало 46 (80 %), додіалізних було 6 (20 %). У загальній когорті скарги з боку полікістозної хвороби нирок не відмічали 85 %, інші – 15 % (9 осіб) склали:

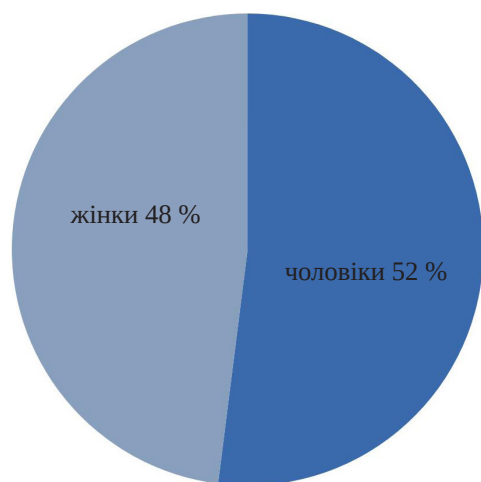
- періодичні макро-, мікрогематурії (80 %);
- періодичні підвищення температури (60 %);
- відчуття тяжкості у попереку (50 %);
- відчуття тяжкості й проблеми з пасажем кишкового вмісту (хронічні закрепки) (25 %).

У розрізі аналізу добового діурезу виявлено, що:

- в 42-х пацієнтів (72 %) діурез був повністю збережений, складав 2 л і більше;
- у 9-ти хворих (15 %) – від 500 мл до 1 л;
- в решти (7 осіб) – 500 мл і менше.

Серед пацієнтів із полікістозною хворобою нирок, котрі перебували на гемодіалізі, діалізний стаж склав:

- понад 5 років – 23 хворих (50 %);
- від 3 до 5 – 11 хворих (24 %);
- менше 3-х років – решта пацієнтів (рис. 2).



**Рис. 1.** Співвідношення між статями серед пацієнтів із полікістозною хворобою нирок.

З усіх пацієнтів у 15 % виявили абсолютні протипоказання до трансплантації нирки, 85 % хворих розглядали як реципієнтів. Щодо розмірів нирки, то:

- у 70 % пацієнтів нирки великих розмірів, що в 5 разів більше за норму;
- в 20 % хворих нирки середніх розмірів, що утричі більше від норми;
- у 10 % пацієнтів, що вдічі більше за норму.

П'ятьох хворих госпіталізовано у відділення після односторонніх санаційних нефректомій, котрі були виконані на базі інших лікарень.

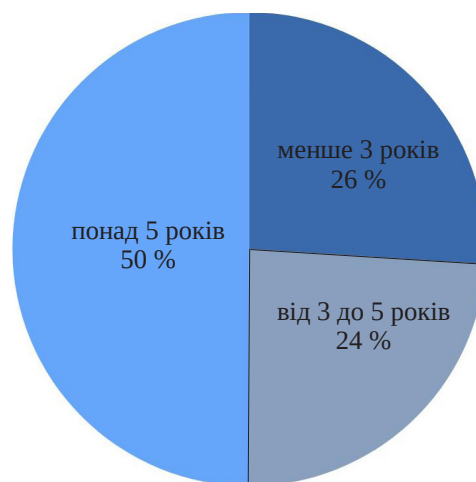
В 40 % пацієнтів у результаті обстеження виявили супутню хірургічну патологію, зокрема:

- жовчнокам'яну хворобу (ЖКХ) – в 10 хворих;
- варикозне розширення вен нижніх кінцівок – у 8 пацієнтів;
- пахові грижі – в 5 хворих;
- супутню тяжку серцево-судинну патологію, яка потребувала хірургічної корекції, спостерігали у 6 пацієнтів, з них:
  - ендovasкулярне стентування коронарних артерій виконали в 66 % – 4 хворих;
  - аортокоронарне шунтування (АКШ) – провели решті пацієнтам.

Одинадцятьом хворим із даної категорії провели симультанні операції:

- лапароскопічну холецистектомію плюс відкриту санаційну нефректомію;
- відкриту санаційну нефректомію плюс герніопластику за Ліхтенштейном;
- відкриту санаційну нефректомію плюс венектомію.

В інших випадках – поетапні хірургічні втручання.



**Рис. 2.** Тривалість перебування хворих на гемодіалізі.

### З ДОСВІДУ РОБОТИ

Діагностичний алгоритм в обов'язковому порядку:

- загальний аналіз крові за формулою;
- загальний аналіз сечі (при наявності);
- бактеріологічний посів (кров, сеча, з зіва, носа);
- біохімічний аналіз крові (аланінамінотрансфераза (АЛТ), аспаратамінотрансфераза (АСТ), білірубін, сечовина, креатинін, глюкоза, альфа-амілаза, сечова кислота, холестерин, загальний білок, альбумін, С-реактивний білок, прокальцитонін);
- група крові та резус-фактор;
- електроліти;
- коагулограма;
- HIV, TP Syphilis;
- IgM, IgG CMV, віруси Епштейна – Барр, герпесу 1 та 2 типів;
- антигени, антитіла, полімеразна ланцюгова реакція (ПЛР) HBV, HCV;
- паратиреоїдний гормон;
- феритин, залізо, вітаміни D, B<sub>12</sub>;
- глюкозильований гемоглобін;
- тиреотропний гормон (ТТГ), тиреоїдні гормони Т3, Т4, антитіла до тиреопероксидази (АТ-ТПО);
- альфа-фетопротеїн, СА19-9, СА-125, Index ROMA (жінкам), PSA (чоловікам);
- рентгенографія органів грудної клітки (ОГК);
- електрокардіографія (ЕКГ), ехокардіографія (ЕхоКГ);
- УЗД органів черевної порожнини (ОЧП) та заочеревинного простору.
- УЗД щитоподібної залози та паращитоподібних залоз;
- дуплексне сканування судин нижніх кінцівок;
- фіброезофагогастроуденоскопія (ФГДС);
- консультація кардіолога, стоматолога, гінеколога або уролога, ендокринолога;
- комп'ютерна томографія (КТ) 3-х зон із контрастом та невідкладними подальшими сеансами гемодіалізу або форсованого діалізу (для тих, кого не ввели у діаліз).

Мета хірургічного лікування полягала у підготовці реципієнта до родинної пересадки нирки або від донора з діагнозом смерть мозку, а також санаційній нефректомії виконували у пацієнтів, які мали протипоказання до трансплантації, проте були скарги на полікістозну хворобу, яка загрожувала їхньому життю. Лікувальний алгоритм полягав у виконанні санаційної нефректомії на боці майбутньої трансплантації нирки. Вибір майбутнього місця залежав від даних КТ-ангіографії та

доплерографії здухвинних судин. Однак у 95 % випадків виконали правосторонню нефректомію, в решти – лівосторонню.

З усіх пацієнтів, які не мали протипоказань до трансплантації (49 осіб), у 9 випадках виконали родинну пересадку нирки, а решту – поставили в лист очікування.

У разі наявності родинного донора лікувальний алгоритм включав:

- санаційну нефректомію на боці майбутньої трансплантації;
- трансплантацію нирки через 1 місяць;
- санаційну нефректомію іншої хворої нирки через 1–1,5 місяця після того, як було виконано пересадку.

У групі пацієнтів, які перебували в очікуванні на трупний орган, трансплантат отримали 9 осіб. Середній термін перебування в листі очікування – 8 місяців. Середній час після санаційної нефректомії – 6 місяців (мінімальний – 1 місяць, максимальний – 11 місяців).

**Результати.** Полікістозна хвороба нирок – достатньо складне захворювання з точки зору трансплантаційного менеджменту. Наявність полікістознотрансформованих нирок є відносним протипоказанням для трансплантації. По-перше, великі та гігантські розміри нирок не дозволяють розмістити трансплантат у заочеревинному просторі, оскільки ймовірний контакт трансплантата з полкістознотрансформованою ниркою реципієнта. По-друге, після призначення імуносупресивної терапії наявний великий ризик для втрати трансплантата реципієнтом. По-третє, більшість пацієнтів із ХХН або вже отримують замісну ниркову терапію, або ймовірність необхідності в замісній нирковій терапії вкрай висока. Зважаючи на те, що трансплантація нирки є методом вибору в замісній нирковій терапії, забезпечення пацієнтів із хворобою нирок саме таким лікуванням являє собою серйозну клінічну проблему та потребує сучасного клінічного підходу. На наших клінічних базах ми застосовуємо мультидисциплінарний підхід із трьохетапним хірургічним лікуванням.

**Обговорення.** У групі пацієнтів, яким санаційні нефректомії виконували як підготовку до трансплантації, отримали наступні результати:

- середня тривалість операції склала 76 хв (найдовша – 120 хв, найкоротша – 32 хв) (рис. 3);
- післяопераційна летальність склала 0 %;
- середній об'єм крововтрати становив 612 мл (мінімальний – 25 мл, максимальний – 1,200 мл) (рис. 4);
- у жодному випадку при екстракорпоральних методах (за допомогою апарата «Cell Saver»)

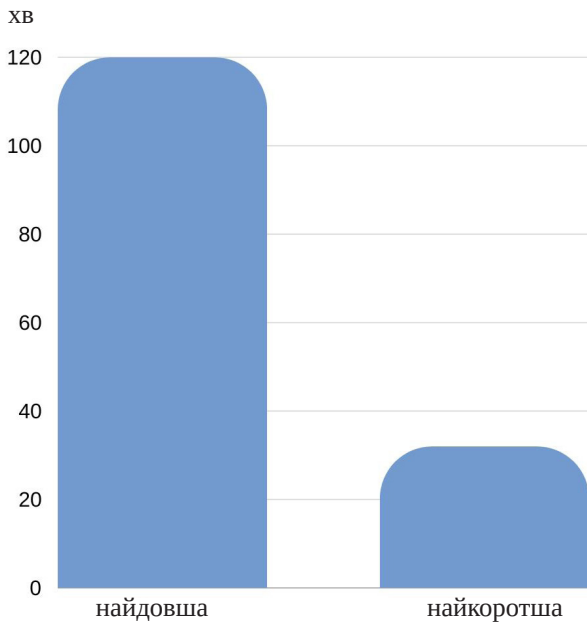


Рис. 3. Тривалість оперативного втручання.

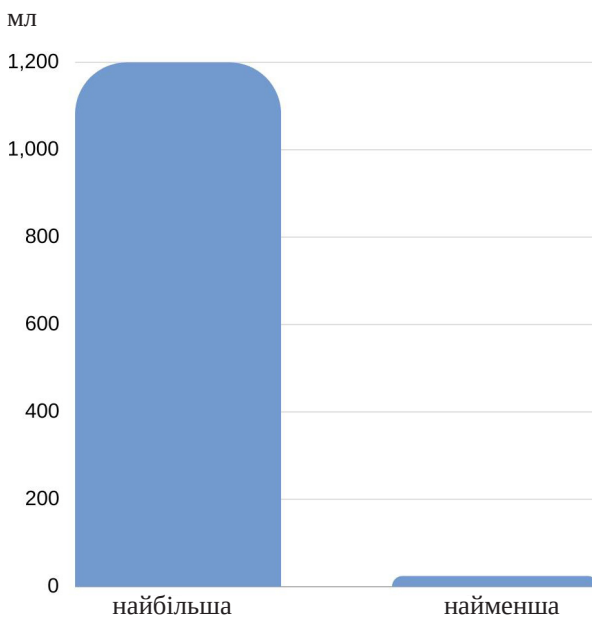


Рис. 4. Об'єм крововтрати під час оперативних втручань.

об'єму циркулюючої крові (ОЦК) не використовували;

– 8 пацієнтів потребували гемотрансфузій через початковий низький рівень гемоглобіну, в той же час 2-м хворим провели переливання 800 мл крові з метою корекції інтраопераційної крововтрати;

– серед прооперованих хворих у 76 % (44 осіб) використовували поперечний субкостальний доступ, в решти – повздовжній параректальний.

Хірургічна складова мультидисциплінарного лікування хворих на ПН має чіткі показання, визначену етапність, добре переноситься хворими та показує прийнятні рівні частоти виникнення інтраопераційних і післяопераційних ускладнень. Серед останніх досягнень лікування полікістозної хвороби нирок широкого спектра набуває саме консервативна терапія [8, 9]. У розрізі хірургічного лікування застосовують лапароскопічну декомпресію кіст для зменшення тиску до прилеглих структур та як метод лікування хронічного болю, який не піддається консервативному лікуванню. Перевагами даного методу є малоінвазивність та швидке відновлення.

Проте в лікуванні термінальної стадії ниркової недостатності перше місце займає трансплантація нирки. Гемодіаліз або перитонеальний діаліз можна розглянути для пацієнтів, які не можуть бути кандидатом на трансплантацію нирки або які очікують на неї. Хворі з термінальною стадією АДПН мають обмежений абдомінальний простір і більшу частоту гриж черевної стінки, ніж звичайна популяція, але це не є протипоказанням до перитонеального діалізу [10, 11].

**Висновки.** 1. У хворих на полікістоз повинен застосовуватись мультидисциплінарний підхід в розрізі персоналізованого лікування.

2. У пацієнтів із полікістозною хворобою, у яких відсутні абсолютні протипоказання до трансплантації, пересадка нирки повинна розглядатись як кінцевий етап багатоступеневого мультидисциплінарного лікувального алгоритму.

3. Зважаючи на складність цієї кагорти хворих, як терапевтичні, так і хірургічні етапи їх лікування повинні виконуватись у високоспеціалізованих центрах, які мають необхідний кадровий та матеріально-технічний ресурс, а також достатню концентрацію таких пацієнтів.

**Конфлікт інтересів.** Автори декларують відсутність конфлікту інтересів.

**Джерела фінансування.** Зовнішні джерела фінансування не залучали.

**Внесок авторів.** Загрійчук М. С. – координація наукового аналізу. Кондратюк М. О. – аналіз отриманих результатів. Самокіщук Р. А. – систематизація отриманих даних. Коршунова М. І. – стилістичне оформлення статті, робота з редакцією, формування джерел.

### СПИСОК БІБЛІОГРАФІЧНИХ ПОСИЛАНЬ

1. Torres V. E., Harris P. C., Pirson Y. Autosomal dominant polycystic kidney disease. *Lancet*. 2007. No. 369. P. 1287–1301.
2. Autosomal-dominant polycystic kidney disease (ADPKD): executive summary from a Kidney Disease: Improving Global Outcomes (KDIGO) Controversies Conference / A. B. Chapman et al. *Kidney Int*. 2015. No. 88. P. 17–27.
3. United States Renal Data System. *1995 Annual Report*. US Department of Health and Human Services, 1995. 30 p.
4. Global and regional mortality from 235 causes of death for 20 age groups in 1990 and 2010: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2010 / R. Lozano et al. *Lancet*. 2012. Vol. 380. P. 2095–2128.
5. Global Prevalence of Chronic Kidney Disease – A Systematic Review and Meta-Analysis [Electronic resource] / N. R. Hill et al. *PLoS One*. 2016. Vol. 11 (7). DOI: 10.1371/journal.pone.0158765.
6. Ong A. C., Harris P. C. A polycystin-centric view of cyst formation and disease: the polycystins revisited. *Kidney Int*. 2015. Vol. 88 (4). P. 699–710. DOI: 10.1038/ki.2015.207 .
7. Autosomal-dominant polycystic kidney disease (ADPKD): executive summary from a Kidney Disease: Improving Global Outcomes (KDIGO) Controversies Conference / A. B. Chapman et al. *Kidney Int*. 2015. Vol. 88 (1). P. 17–27. DOI: 10.1038/ki.2015.59.
8. Chebib F. T., Torres V. E. Recent advances in the management of autosomal dominant polycystic kidney disease. *Clin J Am Soc Nephrol*. 2018. Vol. 13 (11). P. 1765–1776. DOI: 10.2215/CJN.03960318.
9. Polycystic Kidney Disease Treatment & Management. Available from: <https://emedicine.medscape.com/article/244907-treatment?form=fpf>.
10. Chadban S. J., Ahn C., Axelrod D. A. Summary of the Kidney Disease: Improving Global Outcomes (KDIGO). *Clinical Practice Guideline on the Evaluation and Management of Candidates for Kidney Transplantation*. PMID: 32224812. PMCID: PMC7147399. DOI: 10.1097/TP.00000000000003137.
11. Peritoneal dialysis as the first-line renal replacement therapy in patients with autosomal dominant polycystic kidney disease / L. Li et al. *Am J Kidney Dis*. 2011. Vol. 57 (6). P. 903–907. DOI: 10.1053/j.ajkd.2011.01.019 .

### REFERENCES

1. Torres VE, Harris PC, Pirson Y. Autosomal dominant polycystic kidney disease. *Lancet*. 2007; 369:1287-301.
2. Chapman AB, Devuyst O, Eckardt KU, et al. Autosomal-dominant polycystic kidney disease (ADPKD): executive summary from a Kidney Disease: Improving Global Outcomes (KDIGO) Controversies Conference. *Kidney Int*. 2015; 88:17-27.
3. United States Renal Data System. *1995 Annual Report*. US Department of Health and Human Services, 1995: 30.
4. Lozano R, Naghavi M, Foreman K, et al. Global and regional mortality from 235 causes of death for 20 age groups in 1990 and 2010: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2010. *Lancet*. 2012; 380:2095-128.
5. Hill NR, Fatoba ST, Oke JL, et al. Global Prevalence of Chronic Kidney Disease – A Systematic Review and Meta-Analysis [Electronic resource]. *PLoS One*. 2016; 11(7). DOI: 10.1371/journal.pone.0158765.
6. Ong AC, Harris PC. A polycystin-centric view of cyst formation and disease: the polycystins revisited. *Kidney Int*. 2015; 88(4):699-710. DOI: 10.1038/ki.2015.207.
7. Chapman AB, Devuyst O, Eckardt KU, et al. Autosomal-dominant polycystic kidney disease (ADPKD): executive summary from a Kidney Disease: Improving Global Outcomes (KDIGO) Controversies Conference. *Kidney Int*. 2015; 88(1):17-27. DOI: 10.1038/ki.2015.59.
8. Chebib FT, Torres VE. Recent advances in the management of autosomal dominant polycystic kidney disease[J]. *Clin J Am Soc Nephrol*, 2018,13(11):1765-1776. DOI: 10.2215/CJN.03960318.
9. Polycystic Kidney Disease Treatment & Management Available from: <https://emedicine.medscape.com/article/244907-treatment?form=fpf>.
10. Chadban SJ, Ahn C, Axelrod DA. Summary of the Kidney Disease: Improving Global Outcomes (KDIGO). *Clinical Practice Guideline on the Evaluation and Management of Candidates for Kidney Transplantation*. PMID: 32224812. PMCID: PMC7147399. DOI: 10.1097/TP.00000000000003137.
11. Li L, Szeto CC, Kwan BC, et al. Peritoneal dialysis as the first-line renal replacement therapy in patients with autosomal dominant polycystic kidney disease. *Am J Kidney Dis*. 2011; 57(6):903-07. DOI: 10.1053/j.ajkd.2011.01.019.

Отримано 14.01.2025

Електронна адреса для листування: korshunovamilenaa@gmail.com

## З ДОСВІДУ РОБОТИ

M. S. ZAHRIICHUK, M. O. KONDRATIUK, R. A. SAMOKISHCHUK, M. I. KORSHUNOVA

*Heart Institute of Ministry of Health of Ukraine, Kyiv, Ukraine*

### **POLYCYSTIC KIDNEY DISEASE – RESULTS AND ANALYSIS OF PERSONAL EXPERIENCE**

**The aim of the work:** to give importance to multidisciplinary treatment of patients with polycystic kidney disease and to show acceptable levels of frequency of intraoperative and postoperative complications.

**Materials and Methods.** We examined 58 patients with polycystic kidney disease at the Department of Transplantation and Abdominal Surgery of the Heart Institute of the Ministry of Health of Ukraine and the Volyn Regional Hospital in Lutsk during the observation period 2021–2023. In 52 of them, the hereditary genesis of the disease was established, while in the rest – was not. Among the patients, the proportion of men was 52% (30 patients), women – 48% (28 patients). The average age of the patients was 46 years, while the youngest patient was 19 years old, the oldest – 73 years old.

**Results.** Polycystic kidney disease is a rather complex disease from the point of view of transplantation management. The presence of polycystic transformed kidneys is a relative contraindication for transplantation. First, the large and gigantic size of the kidneys does not allow placing the transplant in the retroperitoneal space, since the probable contact of the transplant with the polycystic transformed kidney of the recipient. Second, after the appointment of immunosuppressive therapy, there is a high risk of graft loss by the recipient. Third, the vast majority of patients with CKD are either already receiving renal replacement therapy, or the probability of needing renal replacement therapy is extremely high. Considering that kidney transplantation is the method of choice in renal replacement therapy, providing patients with kidney disease with this treatment is a serious clinical problem and requires a modern clinical approach.

**Key words:** polycystic kidney disease; kidney transplantation; hemodialysis; waiting list; multidisciplinary approach.