

ДИАГНОСТИКА И ТАКТИКА ЛЕЧЕНИЯ ИНТРАКРАНИАЛЬНЫХ АНЕВРИЗМ У ПАЦИЕНТОВ С АУТОСОМНО-ДОМИНАНТНЫМ ПОЛИКИСТОЗОМ ПОЧЕК

В.С. Колотвинов, О.В. Марченко, Е.Н. Рудник, А.В. Назаров, А.Ю. Шамов, А.А. Страхов, А.В. Полтавец

МАУ «Городская клиническая больница №40», Кафедра нервных болезней и нейрохирургии ГОУ ВПО УрГМУ, Екатеринбург, ул. Волгоградская, 189

Аутосомно-доминантный поликистоз почек (АДПП) — тяжелое наследственное заболевание, которое часто сопровождается формированием интракраниальных аневризм (ИА).

Цель: определение частоты встречаемости аневризм у пациентов с АДПП, разработка алгоритма лечения подобных пациентов.

Материалы и методы: проводится проспективное исследование, направленное на выявление аневризм у пациентов с АДПП с помощью методик нейровизуализации. В исследование включены пациенты, госпитализированные в клинику в остром периоде субарахноидального кровоизлияния (САК) с АДПП. Выбор метода лечения основывался на оценке анатомических особенностей аневризмы и несущих артерий.

Результаты. В клинике обследовано 47 пациентов с АДПП, аневризмы верифицированы у 14. САК в анамнезе было у 7 пациентов, из них в остром периоде в клинику госпитализировано 3. Всего оперировано 9 человек.

Заключение. Пациентам с АДПП, особенно при наличии семейного анамнеза по САК, показано проведение КТ/МР-ангиографии с целью выявления ИА на догеморрагическом этапе с последующим хирургическим лечением. В интраоперационный мониторинг больных с ХПН наряду с обязательным стандартным обеспечением следует включать методики контроля волемического статуса с непрерывной регистрацией ЦВД и использования PiCCO технологии. Предпочтительным является проведение операции в многопрофильных стационарах, где есть возможность проведения заместительной почечной терапии. Хирургическое лечение пациентов с ИА и АДПП не ведет к увеличению показателей летальности и плохих функциональных исходов.

Ключевые слова: аневризма, субарахноидальное кровоизлияние, аутосомно-доминантный поликистоз почек.

The autosomal dominant polycystosis kidney disease (ADPK) is the severe hereditary disorder, which often combined with the formation of intracranial aneurysms (IA).

Objective: to estimate the aneurysms frequency among the patients suffered from ADPK as well as the treatment strategy development for such patients.

Material and methods: the prospective trial for revealing of IA among patients with ADPK using various neurovisualization methods is conducted. All patients with acute subarachnoid hemorrhage (SAH) suffered from ADPK who was admitted to our hospital were included in this study. The selection of treatment method was based on the evaluation of anatomical parameters of aneurysm and parent arteries.

Results. We examined 47 patients with ADPK, IAs were revealed among 14 of them, 9 patients were operated on, among them 7 had history of SAH and 3 persons were operated on in acute period of SAH.

Conclusion. The screening CT or MR-angiography is obligatory for patients with ADPK especially in the case of family history concerning SAH for revealing unruptured IAs for their future surgical treatment. The intraoperative monitoring in patient with chronic renal failure has to include the control of volemic status with uninterrupted registration of central venous pressure and usage of PiCCO method. It is preferred to conduct the surgical treatment of such patients under condition of multi-field hospital where the possibility for substitutive renal therapy is existed. The surgical treatment of patients suffered from IAs combined with ADPK does not lead to increase of lethality and bad treatment outcomes.

Key words: cerebral aneurysm, subarachnoid hemorrhage, autosomal dominant polycystosis kidney disease.

Введение

Аутосомно-доминантный поликистоз почек (АДПП) — тяжелое наследственное генетическое заболевание, при котором в почках образуются множественные кисты. Это врожденная аномалия, являющаяся внутриутробным нарушением развития выделительной и выводящей систем почек, при которой часть канальцев и протоков не соединяются друг с другом и канальцы заканчиваются слепо. Со временем эти канальцы рас-

ширяются, формируются кисты, сдавливающие окружающую почечную ткань. Увеличиваясь в размерах, кисты приводят к нарушению функции почки, хронической ишемии почки и прогрессирующей хронической почечной недостаточности. АДПП — одно из наиболее распространенных генетических заболеваний. Частота встречаемости колеблется в пределах 1:400 — 1:1000 новорожденных [1, 27, 34].

В основе патогенеза АДПП лежат мутации в генах, кодирующих белки полицистины.

Известны 2164 мутации в генах *PKD1* и *PKD2*, кодирующих белки полицистин-1 и полицистин-2 соответственно. Полицистин-1 является медиатором многих внеклеточных реакций межклеточного взаимодействия. Полицистин-2 участвует в активации кальциевых каналов и, вероятно, взаимодействует с полицистином-1 для передачи сигналов от внеклеточных лигандов, мутации в нем также приводят к формированию АДПП. Мутации в гене *PKD1* приводят к возникновению АДПП в 85% наблюдений [1, 27, 34]. Современные генетические исследования показывают, что оба этих гена играют важную роль в структурной целостности сосудистой стенки [13, 28, 29, 33]. Целенаправленная мутация у мышечных эмбрионов генов, аналогичных *PKD1* и *PKD2*, приводит к разрывам сосудов, кровоизлияниям и внутриутробной смерти. У людей оба полицистина всегда обнаруживаются в гладкомышечной мускулатуре нормальных артерий, однако их присутствие непостоянно в стенках интракраниальных аневризм (ИА). Полицистины принимают участие в функциональном взаимодействии гладкомышечных клеток с прилегающими эластическими тканями и эндотелиальными клетками, мутации генов, кодирующих эти белки, приводят к нарушению межклеточного взаимодействия и истончению сосудистой стенки [28, 29]. Согласно исследованию 2012 г., проведенному в Германии, у всех пациентов с ИА и АДПП верифицированы мутации в генах *PKD1*, *PKD2* [20].

По данным исследований, частота аневризм (аневризмоносительства) в средневропейской и российской популяциях составляет около 2% [26]. Частота выявленных аневризм в популяции пациентов с АДПП в 5 раз больше и составляет 8–10% [2–5, 7, 9, 11, 14, 21, 36]. Частота субарахноидальных кровоизлияний (САК) из аневризм составляет в среднем 10 случаев на 100 тыс. населения в год [26]. У пациентов с АДПП подобные кровоизлияния происходят в 5 раз чаще, чем в общей популяции, и эта цифра составляет приблизительно 50 случаев на 100 тыс. населения в год [4, 11, 21, 24]. Внутричерепные кровоизлияния из ИА являются одной из ведущих причин смертности и инвалидизации у пациентов с АДПП в странах с традиционно высоким уровнем здравоохранения (35 и 55% соответственно) [4, 5, 7, 9, 24]. Наличие патологии почек существенно осложняет течение острого периода САК и ограничивает возможности лекарственной терапии [11, 24]. Проблема терминальной хронической почечной недостаточности (тХПН) у пациентов с АДПП решается методами заместительной почечной терапии (перитонеальным диализом и гемодиализом) с многолетней ожидаемой продолжительностью жизни [8]. Однако у пациентов, которым проводится гемодиализ, повышен риск САК из-за приема антикоагулянтов, артериальной гипертензии [37].

Сочетание отделения диализа и нейрохирургического отделения с возможностью хирургии ИА, в том числе в остром периоде САК, в пределах одной клиники не является обычным для рос-

сийской системы здравоохранения. Поэтому САК из аневризмы у пациента с ХПН на фоне АДПП во многих регионах и районах нашей страны может быть фатальным для больного. Выделение группы риска и профилактическое обследование пациентов и их родственников с АДПП может резко сократить количество фатальных интракраниальных осложнений. К сожалению, мы не нашли в отечественной литературе данных об особенностях лечения пациентов с АДПП, перенесших САК из аневризм церебральных сосудов, а также с асимптомными аневризмами. Учитывая вышеизложенное, выявление ИА у пациентов с поликистозом почек на догеморрагическом этапе, определение тактики их дальнейшего лечения с учетом нарушенной функции почек, оперативное лечение с применением как открытой, так и эндоваскулярной хирургии является чрезвычайно актуальным [10, 15–17, 19, 31, 35].

Материал и метод

С 2012 г. в клинике проводится обследование пациентов с АДПП с целью выявления у них ИА. Обследование включает в себя сбор анамнеза, оценка нарушения функции почек по уровню креатинина, осмотр врача нефролога, нейрохирурга, использование методик нейровизуализации (компьютерная томография (КТ) головного мозга, КТ-ангиография церебральных сосудов и магнитно-резонансная томография (МРТ) головного мозга, МР-ангиография церебральных сосудов). Для пациентов в терминальной стадии почечной недостаточности, находящихся на гемодиализе, выполняли КТ головного мозга с последующей КТ-ангиографией в день диализа. Также КТ и КТ-ангиографию выполняли пациентам с верифицированным АДПП, но полностью сохранной функцией почек. Пациентам с АДПП с начальной стадией почечной недостаточности ввиду высокого риска развития острой почечной недостаточности проводили МРТ головного мозга и МР-ангиографию.

При верификации ИА коллегиально, совместно с нейрохирургами, анестезиологами и нефрологами, принимали решение о дальнейшей тактике лечения, выборе метода оперативного вмешательства (клипирование, эмболизация). Выбор метода хирургического лечения основывали на оценке анатомических особенностей аневризмы и несущих артерий, возможных рисков, связанных с предполагаемыми интраоперационными техническими трудностями, локализации аневризмы.

Помимо пациентов с ИА, выявленных в догеморрагическую стадию, либо в «холодном» периоде САК, в исследование включены пациенты с АДПП, госпитализированные в клинику в остром периоде САК (3 человека).

Пациенты с верифицированными ИА находятся в группе проспективного наблюдения с динамическим исследованием интракраниальных сосудов для оценки динамики развития ИА (изменения размеров, количества аневризм).

Результаты

С января 2012 г. по июль 2015 г. в клинике обследовано 47 человек с АДПП (32 женщины и 16 мужчин), средний возраст — 54 года. Находились на гемодиализе 27 больных, у 20 отмечена сохранная функция почек.

Семейный анамнез по поводу поликистоза почек выявлен в 40 наблюдениях. При этом отягощенный семейный анамнез по САК или наличию ИА у ближайших родственников — у 8 человек, из них у 4 верифицированы ИА.

Аневризмы верифицированы у 14 пациентов (9 женщин, 5 мужчин), всего выявлено 22 аневризмы. Средний возраст 54 года (от 33 до 80 лет). У 10 человек аневризмы располагались в передних отделах артериального круга большого мозга (АКБМ) (преимущественно аневризмы средней мозговой артерии (СМА) — 10 аневризм, передней мозговой — передней соединительной артерии (ПМА-ПСА) — 3, внутренней сонной артерии (ВСА) — 4), у 3 пациентов — в задних отделах АКБМ (2 — аневризмы основной артерии (ОА), 1 — задней мозговой артерии (ЗМА) справа) и в одном наблюдении, как в переднем, так и в задних отделах АКБМ (ВСА справа и ОА—ЗМА справа). Преимущественно аневризмы у пациентов с АДПП располагались справа. Из выявленных аневризм 17 — мешотчатых, 5 — фузиформных. В основном аневризмы были более 5 мм в диаметре — 14 аневризм, 8 аневризм менее 5 мм. Множественные аневризмы выявлены у 6 человек.

САК в анамнезе было у 7 пациентов, из них в остром периоде в клинику госпитализировано 3. Всего оперировано 9 человек. У 6 пациентов аневризмы клипированы, у 3 — эмболизированы. У 1 пациента, которому проводили гемодиализ, аневризма была эмболизирована в остром периоде САК. У 2 пациентов с АДПП и сохранной функцией почек, доставленных в клинику в остром периоде САК, выполнено клипирование аневризм. Ближайшие результаты оперативного лечения были оценены по Шкале исходов Глазго (ШИГ). Отличный или хороший клинический результат (ШИГ 4-5) был достигнут у 8 (89%) больных, удовлетворительный результат (ШИГ 3), сопровождавшийся развитием неврологического дефицита, — у 1 (11%), неудовлетворительных результатов (ШИГ 2) и летальных исходов не было.

Оперативное лечение не проводили 4 больным: двоим в связи с отказом от оперативного лечения, одному из-за малых размеров аневризмы и еще одному из-за невозможности хирургического лечения пациента с фузиформным расширением ОА.

Для иллюстрации возможности хирургического лечения интракраниальных аневризм у пациентов с АДПП приводим два клинических наблюдения.

Клинические наблюдения

Пациент О., 33 года, с 2000 г. находится на заместительной терапии — гемодиализе. В анамнезе нет указаний на ранее перенесенные инсульты,

наличие аневризм у ближайших родственников. 14.10.2012 г. доставлен в клинику бригадой скорой медицинской помощи (БСМП) с жалобами на головную боль, головокружение, тошноту, общую слабость. Заболел остро 13.10.2012 г., после работы на фоне подъема артериального давления до 170/100 мм рт.ст. появилась резкая головная боль, тошнота, рвота. Пациент вызвал БСМП, после осмотра и инъекции магнезии от госпитализации отказался. Утром 14.10.2012 г. в связи с сохраняющейся головной болью повторно консультирован БСМП, с подозрением на менингит доставлен в МАУ «ГКБ №40». После консультации инфекциониста диагноз снят. Пациент госпитализирован в отделение хронического диализа.

Клинически при поступлении обращала на себя внимание артериальная гипертензия — АД 160/100 мм рт. ст., общемозговая симптоматика в виде головной боли, очагового неврологического дефицита не было. Пациенту проведен гемодиализ.

В связи с сохраняющейся головной болью 15.10.2012 г. консультирован нейрохирургом, направлен на КТ головного мозга. По данным КТ — острое массивное САК. С целью верификации источника кровоизлияния выполнена КТ—АГ интракраниальных сосудов — выявлена крупная мешотчатая аневризма М1-М2-сегмента левой СМА (9х4 мм), спазм А1-, А2-сегментов левой ПМА.

В экстренном порядке 16.10.2012 г. выполнена церебральная ангиография, верифицирована аневризма левой СМА (4,9х5,4х10,1 мм) (рис. 1), выполнена субтотальная эмболизация аневризмы (рис. 2).

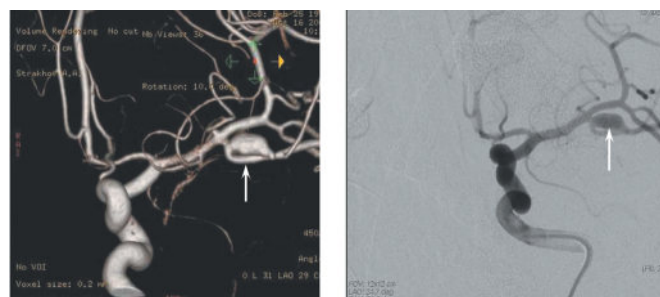


Рис. 1. Церебральные ангиограммы: крупная мешотчатая аневризма М1-М2-сегмента левой СМА, размером 4,9х5,4х10,1 мм (стрелка).

Fig. 1. Cerebral angiograms demonstrate the large saccular aneurysm of M1-M2 segments of left MCA sized 4,9x5,4x10,1 mm (arrow).

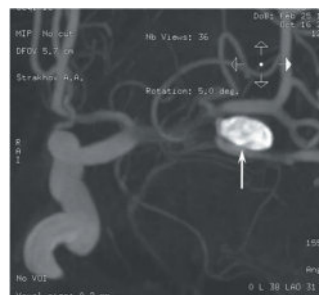


Рис. 2. Субтотальная эмболизация аневризмы левой СМА (стрелка).

Fig. 2. Subtotal embolization of left MCA aneurysm (arrow).

Вечером 16.10.2012 г. зафиксировано нарастание гиперкалиемии до 7 ммоль/л. В день операции пациенту выполнен сокращенный сеанс гемодиализа. Повторный диализ проведен 17.10.2012 г. Дальнейшее лечение осуществляли в условиях палаты интенсивной терапии неврологического отделения, на время проведения диализа пациента транспортировали в отделение диализа. В связи с риском геморрагических осложнений диализы проводили без применения гепарина, со стабилизацией крови в контуре цитратом натрия. Пациенту проводили реологическую терапию, терапию нимодипином, мониторинг АД, транскраниальную доплерографию. Во время проведения диализа на протяжении 2 нед у пациента сохранялась интенсивная головная боль. Контрольная КТ головного мозга выполнена 22.10.2012 г. — послеоперационные изменения, остаточные признаки отека левого полушария. 30.10.2012 г. у пациента развился генерализованный судорожный приступ, а 31.10.2012 г. во время гемодиализа отмечено развитие элементов амнестической афазии. Регресс симптоматики в течение 2 сут, судорожные приступы не повторялись. КТ головного мозга (1.11.2012 г.) — состояние после эмболизации аневризмы левой СМА, признаков ишемии, гидроцефалии нет. Пациент выписан из стационара 10.11.2012 г. в удовлетворительном состоянии без неврологического дефицита (5 баллов по ШИГ).

Катамнез составил 2 года. За время наблюдения состояние пациента оставалось стабильным, судорожных приступов не повторялось. При контрольном обследовании, по данным церебральной ангиографии 05.08.2013 г. — тотальная окклюзия аневризмы левой СМА (рис. 3).

Пациентка Г., 50 лет, находится на лечении хроническим гемодиализом с 2008 г. Периодически беспокоила головная боль. У ближайших родственников интракраниальных аневризм, инсультов не было. При проведении скринингового обследования пациентов с АДПП больной выполнена КТ—АГ интракраниальных сосудов 29.03.2012 г. По данным обследования верифицирована мешотчатая аневризма ВСА-ЗСА справа с двойным мешком размером 7,2х6,0х6,8 мм — больший мешок, 3,8х4,6 мм — меньший мешок, шейка общая 4,0 мм (рис. 4). В области бифуркации СМА справа — фузиформное расширение сосуда до 2,5 мм. 03.04.2012 г. пациентка госпитализирована во 2 нейрохирургическое отделение МАУ ГКБ №40. 04.04.2012 г. пациентке проведен сеанс гемодиализа.

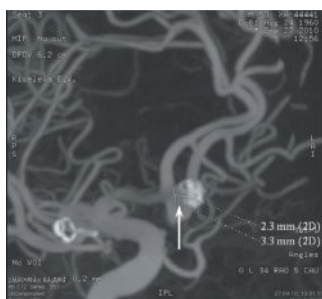
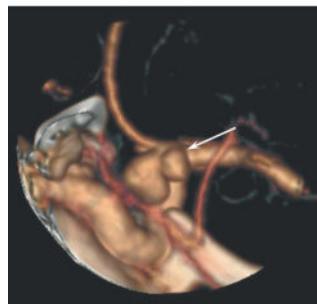


Рис. 3. Церебральная ангиограмма — тотальная окклюзия аневризмы левой СМА (стрелка).
Fig. 3. Cerebral angiogram shows the total occlusion of left MCA aneurysm (arrow).



7,2х6,0х6,8mm and minor dome — 3,8х4,6mm) and diameter of common aneurismal neck is 4,0 mm.

Рис. 4. КТ — АГ интракраниальных сосудов: мешотчатая аневризма ВСА-ЗСА (стрелка) справа с двойным мешком размером 7,2х6,0х6,8 мм — больший мешок, 3,8х4,6 мм — меньший мешок, шейка общая 4,0 мм.

Fig. 4. CT-angiogram of intracranial arteries revealed the saccular aneurysm of right ICA communicating segment (arrow) with double aneurysm dome (sizes of larger dome — 7,2х6,0х6,8mm and minor dome — 3,8х4,6mm) and diameter of common aneurismal neck is 4,0 mm.

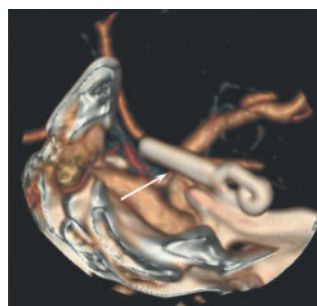


Рис. 5. КТ-ангиографии интракраниальных сосудов: тотальная окклюзия аневризмы ВСА-ЗСА (стрелка).
Fig. 5. CT-angiogram of intracranial arteries demonstrates the total occlusion of aneurysm of ICA communicating segment (arrow).

05.04.2012 г. — клипирование билобулярной аневризмы ВСА-ЗСА, укрепление стенки фузиформной аневризмы бифуркации СМА хирургической марлей. Послеоперационный период протекал без особенностей. Следующий сеанс гемодиализа проведен 06.04.2012 г., в дальнейшем сеансы проводили по стандартной схеме 3 раза в неделю. Пациентка выписана из стационара 16.04.2012 г. в удовлетворительном состоянии без неврологического дефицита (5 баллов по ШИГ).

Катамнез составил 2 года. Состояние пациентки стабильное, неврологически — без дефицита. По данным КТ-ангиографии интракраниальных сосудов (13.09.2013 г.) выявлена тотальная окклюзия аневризмы ВСА-ЗСА (рис. 5). 23.06.2014 г. проведена МР-ангиография интракраниальных сосудов: верифицирована тотальная окклюзия аневризмы ВСА-ЗСА, фузиформная аневризма СМА справа, без динамики.

Обсуждение

Хирургическая тактика у пациентов с ИА в сочетании с поликистозом почек должна быть такой же, как и у пациентов без АДПП. Выбор метода и сроков операции зависит от морфофункциональных особенностей аневризмы и несущей артерии, рисков возможного кровоизлияния и рисков оперативного вмешательства [24, 36].

Однако необходимо учитывать, что пациенты с АДПП имеют нарушения выделительной функции почек и очень часто находятся на заместительной терапии. Поэтому определение тактики ведения таких пациентов требует междисциплинарного подхода с привлечением нефрологов,

анестезиологов и нейрохирургов [24, 25, 32, 36]. Кроме того, в клинике, где планируется лечение подобного пациента, должна быть возможность проведения гемодиализа.

Пациенты с почечной недостаточностью имеют уникальную патофизиологию и, как следствие, представляют определенную сложность при ведении периоперационного периода и анестезии при хирургических вмешательствах [25, 32].

При рассмотрении проблемы периоперационного ведения пациентов с ХПН необходимо остановиться на некоторых особенностях:

1. Патофизиологические изменения во всем организме, охватывающие все органы и системы [6, 25, 32];

2. Высокий риск развития сердечно-сосудистых осложнений, которые могут носить быстро прогрессирующий характер [6, 12, 18, 25];

3. Фармакокинетика различных препаратов отличается замедленной экскрецией препаратов и их метаболитов из организма, а в некоторых случаях только проведение сеанса заместительной терапии позволит решить вопрос их полного выведения [6, 23];

4. Электролитные нарушения крайне вариабельны — от гипокалиемии до гиперкалиемии, от нормонатриемии до гипернатриемии, в зависимости от времени проведения сеанса заместительной терапии [6, 25];

5. Волемический статус требует тщательного мониторинга с использованием методик непрерывного контроля [25, 30];

6. Сниженная выработка эритропоэтина приводит к развитию анемии [6, 25];

7. Нарушения гемостаза чаще возникают из-за приема различных антикоагулянтов и дезагрегантов для предотвращения тромбоза экстракорпорального контура и артериовенозной фистулы [23];

8. Часто встречаются нарушения кислотно-щелочного состояния (КЩС), что требует динамического контроля для своевременной коррекции [6, 25, 32];

9. Высокий риск развития продленного нервно-мышечного блока в послеоперационном периоде обуславливает проведение тщательного мониторинга нервно-мышечной проводимости, для минимального снижения дозы миорелаксантов [18, 23, 25];

10. Введение деполяризующих миорелаксантов может привести к критической гиперкалиемии с фатальным нарушением сердечного ритма [6, 25].

При подготовке пациента с ХПН к оперативному лечению необходимо обратить внимание на коррекцию метаболического статуса, в том числе методом диализа. Если пациент находится на заместительной терапии, то в плановом порядке проведение диализа целесообразно за 12–24 ч до предполагаемого оперативного вмешательства [6, 23, 25, 30].

Следует учитывать возможное наличие хронической анемии, обусловленной сниженной секрецией эритропоэтина. В плановом порядке следует проводить терапию препаратами железа

и/или эритропоэтином до повышения уровня гемоглобина до 110–120 г/л, гематокрита 33–36%. В неотложной ситуации может быть рекомендована инфузия эритроцитарной взвеси до достижения приемлемых показателей красной крови.

Подбор антигипертензивной терапии следует осуществлять с учетом риска постуральной депрессии гемодинамики, которая может возникнуть после гемодиализа в результате периферической вазодилатации и вызвать развитие сердечной недостаточности [6].

Контроль и поддержание волемического статуса целесообразно проводить исходя из понятия «сухой вес» пациента, т.е. масса тела, при котором он находится в эуволемии. Если масса тела пациента выше оптимального значения, а состояние волемического статуса соответствует гиперволемии, то повышается риск отека легких и артериальной гипертензии, также в этом случае хуже происходит заживление тканей и повышается риск развития инфекционных осложнений. Если масса тела пациента ниже «сухого веса», что говорит о гиповолемии, то повышается риск развития неконтролируемой гипотензии во время анестезии, которую может усугубить интраоперационная кровопотеря [6, 23, 25].

Обычно для планового оперативного лечения выбирают нормальный или сниженный уровень K⁺. Однако в раннем постдиализном периоде часто регистрируют гипокалиемию [6, 18, 25].

При проведении анестезиологического пособия большое внимание нужно уделять выбору метода мониторинга гемодинамики в зависимости от степени компенсации пациента. Помимо четкого выполнения стандарта интраоперационного мониторинга, включающего контроль ЧСС, НИАД, ЭКГ, SpO₂, EtCO₂, измерение температуры тела; для контроля волемического статуса необходимо использовать непрерывный инвазивный мониторинг ЦВД и или PiCCO мониторинг, с помощью которого в режиме реального времени возможно адекватно оценивать такие показатели, как ОПСС, СИ, внелегочная вода, внутригрудной объем и т.д. Это позволит своевременно проводить коррекцию инфузионной терапии [23, 30].

Контроль нервно-мышечной проводимости целесообразно проводить с помощью TOF-монитора для снижения дозы миорелаксантов и профилактики развития продленного нервно-мышечного блока в послеоперационном периоде. Необходимо сократить применение препаратов этой группы и использовать их по потребности. Использование деполяризующих миорелаксантов должно быть исключено из-за риска быстрого повышения уровня K⁺ в сыворотке, которое может привести к тяжелому нарушению сердечного ритма [18]. Методом выбора является ингаляционная анестезия в сочетании с вентрикулярным введением наркотических препаратов короткого действия [6, 23].

В послеоперационном периоде следует обратить внимание на гидробаланс и продолжить мониторинг волемического статуса, провести лабораторный скрининг для решения вопроса о

необходимости проведения диализа и сроков процедуры. При развитии доказанного продленного нейромышечного блока провести инактивацию миорелаксантов, или провести ранний гемодиализ [18, 23, 25, 30]. Учитывая то, что в настоящее время используют технологию инактивации антикоагулянтов, при проведении гемодиализа, в экстракорпоральном русле с минимальным влиянием на системный гемостаз, абсолютных противопоказаний для проведения заместительной терапии в раннем послеоперационном периоде нет [23].

Выводы

Учитывая высокую распространенность ИА среди пациентов с АДПП, риск кровоизлияния и связанный с ним значительный уровень летальности и инвалидизации, пациентам с АДПП, особенно при наличии семейного анамнеза по САК, показано проведение КТ/МР-ангиографии с целью выявления ИА на догеморрагическом этапе с последующим хирургическим лечением. Хирургическое лечение пациентов с ИА и АДПП не приводит к увеличению показателей летальности и плохих функциональных исходов.

Решение вопроса о проведении оперативного вмешательства следует принимать коллегиально с привлечением различных специалистов, включая нейрохирурга, анестезиолога, нефролога и терапевта. Анестезиологическое обеспечение нейрохирургического вмешательства у пациентов с поликистозом почек в сочетании с ХПН является сложной проблемой. Пациенты с поликистозом почек для проведения нейрохирургического вмешательства должны быть тщательно обследованы и подготовлены к плановому оперативному лечению. Интраоперационный мониторинг больных с ХПН наряду с обязательным стандартным обеспечением должен включать методики контроля волемического статуса включающего непрерывную регистрацию ЦВД и или использования PiCCO технологии. Предпочтительным является проведение операции в многопрофильных стационарах, где есть возможность проведения заместительной почечной терапии. При отсутствии возможности проведения заместительной терапии, пациенты с критической ХПН после операции при необходимости, должны быть переведены в специализированное отделение для проведения диализа.

СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ:

Колотвинов Владимир Сергеевич — к.м.н., врач-нейрохирург высшей категории, зам. главного врача по нейрохирургии МАУ ГKB №40, e-mail: kolotvinov@gkb40.ur.ru

Марченко Ольга Викторовна — врач-нейрохирург МАУ ГKB №40

Рудник Евгений Николаевич — врач анестезиолог-реаниматолог высшей категории, заведующий отделением нейрореанимации МАУ ГKB №40

Назаров Андрей Владимирович — д.м.н., врач анестезиолог-реаниматолог, заведующий отделением хронического диализа и детоксикации МАУ ГKB №40

Шамов Александр Юрьевич — врач-нейрохирург высшей категории, заведующий II нейрохирургическим отделением МАУ ГKB №40

Страхов Андрей Александрович — к.м.н., врач-рентгенолог высшей категории, руководитель направления интервенционной нейрохирургии МАУ ГKB №40

Полтавец Александра Владимировна — врач-нефролог МАУ ГKB №40

ЛИТЕРАТУРА:

1. Арутюнян С.С., Савенкова Н.Д., Ларионова В.И. Аутосомно-доминантный поликистоз почек у взрослых и детей // *Нефрология*. — 2010. — №. 3. — С. 58-68.
2. Belz M.M. et al. Familial clustering of ruptured intracranial aneurysms in autosomal dominant polycystic kidney disease // *American journal of kidney diseases*. — 2001. — Т. 38. — №. 4. — С. 770-776.
3. Belz M.M. et al. Recurrence of intracranial aneurysms in autosomal-dominant polycystic kidney disease // *Kidney international*. — 2003. — Т. 63. — №. 5. — С. 1824-1830.
4. Chauveau D. et al. Intracranial aneurysms in autosomal dominant polycystic kidney disease // *Kidney international*. — 1994. — Т. 45. — №. 4. — С. 1140-1146.
5. Chapman A.B. et al. Intracranial aneurysms in autosomal dominant polycystic kidney disease // *New England Journal of Medicine*. — 1992. — Т. 327. — №. 13. — С. 916-920.
6. Craig R.G., Hunter J.M. Recent developments in the perioperative management of adult patients with chronic kidney disease // *British journal of anaesthesia*. — 2008. — Т. 101. — №. 3. — С. 296-310.
7. Ecker T., Schrier R.W. Cardiovascular abnormalities in autosomal-dominant polycystic kidney disease // *Nature Reviews Nephrology*. — 2009. — Т. 5. — №. 4. — С. 221-228.
8. El Nahas A.M., Bello A.K. Chronic kidney disease: the global challenge // *The Lancet*. — 2005. — Т. 365. — №. 9456. — С. 331-340.
9. Fick G.M. et al. Causes of death in autosomal dominant polycystic kidney disease // *Journal of the American Society of Nephrology*. — 1995. — Т. 5. — №. 12. — С. 2048-2056.
10. Gibbs G.F. et al. Follow-up of intracranial aneurysms in autosomal-dominant polycystic kidney disease // *Kidney international*. — 2004. — Т. 65. — №. 5. — С. 1621-1627.
11. Gieteling E.W., Rinkel G.J.E. Characteristics of intracranial aneurysms and subarachnoid haemorrhage in patients with polycystic kidney disease // *Journal of neurology*. — 2003. — Т. 250. — №. 4. — С. 418-423.
12. Gradaus F. et al. Angiographic progression of coronary artery disease in patients with endstage renal disease // *Nephrology Dialysis Transplantation*. — 2001. — Т. 16. — №. 6. — С. 1198-1202.
13. Griffin M.D. et al. Vascular expression of polycystin // *Journal of the American Society of Nephrology*. — 1997. — Т. 8. — №. 4. — С. 616-626.
14. Helal I. et al. Prevalence of cardiovascular events in patients with autosomal dominant polycystic kidney disease // *American journal of nephrology*. — 2012. — Т. 36. — №. 4. — С. 362-370.
15. Huston J. et al. Follow-up of intracranial aneurysms in autosomal dominant polycystic kidney disease by magnetic resonance angiography // *Journal of the American Society of Nephrology*. — 1996. — Т. 7. — №. 10. — С. 2135-2141.
16. Irazabal M.V. et al. Extended follow-up of unruptured intracranial aneurysms detected by presymptomatic screening in patients with autosomal dominant polycystic kidney disease // *Clinical Journal of the American Society of Nephrology*. — 2011. — Т. 6. — №. 6. — С. 1274-1285.
17. Jiang T. et al. A follow-up study of autosomal dominant polycystic kidney disease with intracranial aneurysms using

- 3.0 T three-dimensional time-of-flight magnetic resonance angiography //European journal of radiology. — 2013. — T. 82. — №. 11. — С. 1840-1845.
18. London G.M. The clinical epidemiology of cardiovascular diseases in chronic kidney disease: Cardiovascular Disease in Chronic Renal Failure: Pathophysiologic Aspects //Seminars in dialysis. — Blackwell Science Inc, 2003. — T. 16. — №. 2. — С. 85-94.
19. Mariani L. et al. Cerebral aneurysms in patients with autosomal dominant polycystic kidney disease—to screen, to clip, to coil? //Nephrology Dialysis Transplantation. — 1999. — T. 14. — №. 10. — С. 2319-2322.
20. Neumann H.P.H. et al. Characteristics of intracranial aneurysms in the else krüner-fresenius registry of autosomal dominant polycystic kidney disease //Cerebrovascular diseases extra. — 2012. — T. 2. — №. 1. — С. 71-79.
21. Niemczyk M. et al. Intracranial aneurysms in autosomal dominant polycystic kidney disease //American Journal of Neuroradiology. — 2013. — T. 34. — №. 8. — С. 1556-1559.
22. Obrador G.T., Pereira B.J. Systemic complications of chronic kidney disease //Postgrad Med. — 2002. — T. 111. — С. 115-22.
23. Palevsky P.M. Perioperative management of patients with chronic kidney disease or ESRD //Best Practice & Research Clinical Anaesthesiology. — 2004. — T. 18. — №. 1. — С. 129-144.
24. Pirson Y., Chauveau D., Torres V. Management of cerebral aneurysms in autosomal dominant polycystic kidney disease //Journal of the American Society of Nephrology. — 2002. — T. 13. — №. 1. — С. 269-276.
25. Rang S.T. et al. Anaesthesia for chronic renal disease and renal transplantation //eau-ebu update series. — 2006. — T. 4. — №. 6. — С. 246-256.
26. Rinkel G.J.E. et al. Prevalence and risk of rupture of intracranial aneurysms a systematic review //Stroke. — 1998. — T. 29. — №. 1. — С. 251-256.
27. Romro E.A. et al. Renal and extrarenal manifestations of autosomal dominant polycystic kidney disease //Brazilian journal of medical and biological research. — 2006. — T. 39. — №. 4. — С. 533-538.
28. Rossetti S. et al. Association of mutation position in polycystic kidney disease 1 (PKD1) gene and development of a vascular phenotype //The Lancet. — 2003. — T. 361. — №. 9376. — С. 2196-2201.
29. Rossetti S., Harris P.C. The genetics of vascular complications in autosomal dominant polycystic kidney disease (ADPKD) //Current hypertension reviews. — 2013. — T. 9. — №. 1. — С. 37.
30. Salifu M.O., Otah K.E. Perioperative management of the patient with chronic renal failure. — 2011.
31. Schrier R.W. et al. Repeat imaging for intracranial aneurysms in patients with autosomal dominant polycystic kidney disease with initially negative studies: a prospective ten-year follow-up //Journal of the American Society of Nephrology. — 2004. — T. 15. — №. 4. — С. 1023-1028.
32. The Renal Association. UK Renal Registry Report 2005.
33. Torres V.E. et al. Vascular expression of polycystin-2 //Journal of the American Society of Nephrology. — 2001. — T. 12. — №. 1. — С. 1-9.
34. Torres V.E., Harris P.C., Pirson Y. Autosomal dominant polycystic kidney disease //The Lancet. — 2007. — T. 369. — №. 9569. — С. 1287-1301.
35. Xu H.W. et al. Screening for intracranial aneurysm in 355 patients with autosomal-dominant polycystic kidney disease //Stroke. — 2011. — T. 42. — №. 1. — С. 204-206.
36. Yanaka K. et al. Management of unruptured cerebral aneurysms in patients with polycystic kidney disease //Surgical neurology. — 2004. — T. 62. — №. 6. — С. 538-545.
37. Yoo D.J. et al. Risk of intracranial hemorrhage associated with autosomal dominant polycystic kidney disease in patients with end stage renal disease //BMC nephrology. — 2014. — T. 15. — №. 1. — С. 39.