

Настанови KDIGO 2025 щодо оцінки, ведення та лікування автосомно-домінантної полікістозної хвороби нирок

KDIGO 2025 Clinical Practice Guideline for the Evaluation, Management, and Treatment of Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease (ADPKD)

Kidney Disease: Improving Global Outcomes (KDIGO) ADPKD Work Group. KDIGO 2025 Clinical Practice Guideline for the Evaluation, Management, and Treatment of Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease (ADPKD). Kidney Int. 2025;107(2S):S1-S239.

Розділ 1. Номенклатура, діагностика, прогноз і поширеність

1.1. Визначення та номенклатура

Практичний пункт 1.1.1. У людей з автосомно-домінантною полікістозною хворобою нирок (ADPKD) або автосомно-домінантною полікістозною хворобою печінки (ADPLD) з відомою генетичною причиною загальна номенклатура повинна включати назву хвороби, а потім назву гена.

Практичний пункт 1.1.2. Люди, які мають фенотип спектра ADPKD або ADPLD, але не пройшли генетичне тестування, продовжуватимуть називатися такими, що мають ADPKD або ADPLD.

Практичний пункт 1.1.4. Для людей, які пройшли генетичне тестування, ADPKD використовуватиметься як назва захворювання, що є результатом патогенного варіанта основних генів ADPKD, PKD1 або PKD2, і мінорних генів, якщо патогенність добре підтверджена.

1.3. Діагностика

Рекомендація 1.3.1. Для скринінгу дорослих із ризиком ADPKD ми рекомендуємо спочатку використовувати ультразвукове зображення черевної порожнини в контексті сімейного анамнезу, функції нирок і супутніх захворювань (1B).

Практичний пункт 1.3.4. Контрольна магнітно-резонансна томографія (МРТ), комп'ютерна томографія (КТ) та/або генетичне тестування можуть уточнити діагноз і додатково охарактеризувати захворювання.

Практичний пункт 1.3.5. Для людей із позитивним сімейним анамнезом ADPKD було описано вікову кількість кіст, виявлених на УЗД, щоб діагностувати або виключити ADPKD (табл. 1, 2).

Chapter 1. Nomenclature, diagnosis, prognosis, and prevalence

1.1. Definition and nomenclature

Practice Point 1.1.1. In people with autosomal dominant polycystic kidney disease (ADPKD) or autosomal dominant polycystic liver disease (ADPLD) with a known genetic cause, a common nomenclature should include the disease name followed by the gene name.

Practice Point 1.1.2. People who have an ADPKD or ADPLD spectrum phenotype but have not been genetically tested will continue to be termed as having ADPKD or ADPLD.

Practice Point 1.1.4. For people who are genetically tested, ADPKD will be employed as the name of the disease resulting from a pathogenic variant to the major ADPKD genes, PKD1 or PKD2, and the minor genes when pathogenicity is well supported.

1.3. Diagnosis

Recommendation 1.3.1. For screening adults at risk of ADPKD, we recommend first using abdominal imaging by ultrasound, in the context of the family history, kidney function, and comorbidities (1B).

Practice Point 1.3.4. Follow-up magnetic resonance imaging (MRI), computed tomography (CT) imaging, and/or genetic testing may clarify the diagnosis and further characterize the disease.

Practice Point 1.3.5. For people with a positive family history of ADPKD, age-specific numbers of cysts seen on ultrasound have been described to diagnose or exclude ADPKD (Table 1, 2).

Практичний пункт 1.3.6. Для людей із позитивним сімейним анамнезом ADPKD у віці 16–40 років було описано кількість кіст, виявлених на МРТ, для діагностики або виключення ADPKD (табл. 3).

Практичний пункт 1.3.8. Генетичне тестування може діагностувати ADPKD у людей з відомою сімейною історією або без неї та надати прогностичну інформацію. Однак генетичне тестування не є обов’язковим для встановлення первинного діагнозу ADPKD у людини з типовим проявом (рис. 1).

1.4.2. Способи оцінки тяжкості перебігу захворювання нирок

Практичний пункт 1.4.2.1. Загальний об’єм нирки з поправкою на висоту (htTKV) для прогнозування найточніше вимірюється за допомогою МРТ або КТ, але рівняння еліпсоїда за даними УЗД також є варіантом оцінки htTKV.

Практичний пункт 1.4.2.2. htTKV передбачає майбутнє зниження функції нирок.

Рекомендація 1.4.2.1. Ми рекомендуємо використовувати класифікацію візуалізації Мейо для прогнозування майбутнього зниження функції нирок і термінів ниркової недостатності (1B).

Розділ 2. Ниркові прояви

2.1. Підвищений артеріальний тиск

Практичний пункт 2.1.1. Лікування високого АТ у людей з ADPKD має включати регулярний моніторинг АТ, бажано з вимірюванням АТ вдома, модифікацію дієти і способу життя та фармакотерапію.

Practice Point 1.3.6. For people with a positive family history of ADPKD aged 16–40 years, the numbers of cysts seen on MRI to diagnose or exclude ADPKD have been described (Table 3).

Practice Point 1.3.8. Genetic testing can diagnose ADPKD in people with or without a known family history and provide prognostic information. However, genetic testing is not required to make an initial diagnosis of ADPKD in a person with a typical presentation (Figure 1).

1.4.2. Ways to assess the severity of kidney disease progression

Practice Point 1.4.2.1. Height-adjusted total kidney volume (htTKV) for prognostics is most accurately measured by MRI or CT scan, calculated using an automated tool or semi-automated tool, but the ellipsoid equation is also an option to estimate htTKV.

Practice Point 1.4.2.2. htTKV predicts future decline in kidney function.

Recommendation 1.4.2.1. We recommend employing the Mayo Imaging Classification (MIC) to predict future decline in kidney function and the timing of kidney failure (1B).

Chapter 2. Kidney manifestations

2.1. High blood pressure

Practice Point 2.1.1. Management of high blood pressure (BP) in people with ADPKD should include regular BP-monitoring, preferably with home BP measurements (HBPM), dietary and lifestyle modifications, and pharmacotherapy, if indicated.

Таблиця 1. Ультразвукові критерії за віковими групами для діагностики автосомно-домінантного полікістозу нирок (ADPKD) у людей із позитивним сімейним анамнезом

Вік	Кількість кіст
15–29	≥ 3 в одній чи обох нирках
30–39	≥ 3 в одній чи обох нирках
40–59	≥ 2 в обох нирках
60+	≥ 4 в обох нирках

Таблиця 2. Критерії УЗД за віковими групами для виключення автосомно-домінантного полікістозу нирок (ADPKD) у людей із позитивним сімейним анамнезом

Вік	Кількість кіст
15–29	≥ 1 в одній чи обох нирках
30–39	≥ 1 в одній чи обох нирках
40–59	≥ 2 в одній чи обох нирках

Таблиця 3. Критерії магнітно-резонансної томографії для людей віком 16–40 років із позитивним сімейним анамнезом

Вік	Кількість кіст
16–29	≥ 10
30–40	≥ 10

Рекомендація 2.1.3. Для людей із ADPKD віком 18–49 років із ХХН G1–G2 та високим АТ (> 130/85 мм рт.ст.) ми рекомендуємо цільовий АТ ≤ 110/75 мм рт.ст.

Рекомендація 2.1.4. Для людей із ADPKD віком ≥ 50 років із будь-якою стадією ХХН ми пропонуємо цільовий середній систолічний артеріальний тиск < 120 мм рт.ст. (2С).

Рекомендація 2.1.5. Людям з ADPKD і високим АТ ми рекомендуємо використовувати іРААС (іАПФ або БРА) як лікування першої лінії для досягнення рекомендованого цільового АТ (1С).

Рекомендація 2.1.6. Ми рекомендуємо уникати будь-якої комбінації іАПФ, БРА та терапії прямими інгібіторами реніну у пацієнтів із ADPKD (1В).

2.2. Хронічний біль у нирках

Практичний пункт 2.2.1. Хронічний біль у боці, животі чи попереку в людей із ADPKD слід досліджувати, щоб виключити інші причини, окрім ADPKD (механічний або спінальний біль чи злоякісне новоутворення у літніх людей), або ускладнення ADPKD (хронічна інфекція або камені).

Практичний пункт 2.2.4. Немедикаментозне, неінвазивне втручання, як правило, слід розглядати як по-

Recommendation 2.1.3. For people with ADPKD aged 18–49 years with CKD G1–G2 and high BP (> 130/85 mm Hg), we recommend a target BP of ≤ 110/75 mm Hg, as measured by HBPM, if tolerated (1D).

Recommendation 2.1.4. For people with ADPKD aged ≥ 50 years with any stage of CKD (CKD G1–G5), we suggest a target mean systolic blood pressure of < 120 mm Hg (2C).

Recommendation 2.1.5. For people with ADPKD and high BP, we recommend using RASi (ACEi or ARB) as first-line treatment to achieve the recommended target BP (1C).

Recommendation 2.1.6. We recommend avoiding any combination of ACEi, ARB, and direct renin inhibitor therapy in patients with ADPKD (1B).

2.2. Chronic kidney pain

Practice Point 2.2.1. Chronic flank, abdominal, or lumbar pain in people with ADPKD should be investigated to rule out causes other than ADPKD (e.g., mechanical or spinal back pain or malignancy in older people) or complications from ADPKD (e.g., chronic low-grade infection or stones).

Practice Point 2.2.4. Nonpharmacologic, noninvasive interventions generally should be considered as the

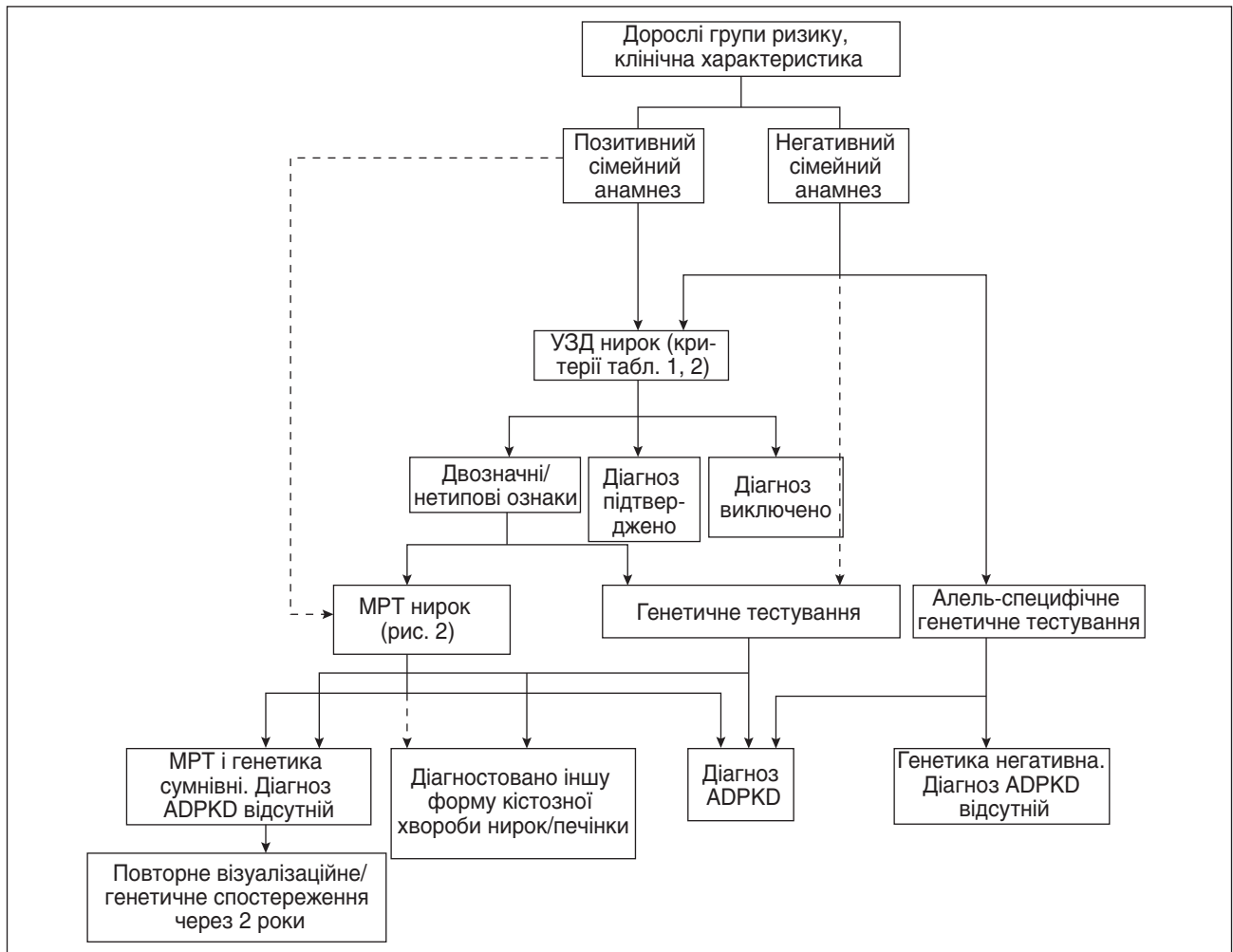


Рисунок 1. Алгоритм діагностики ADPKD у дорослих із груп ризику (позитивний сімейний анамнез)

чаткове лікування хронічного болю в нирках у людей з ADPKD.

Практичний пункт 2.2.5. Поетапне фармакологічне лікування хронічного болю в нирках у людей з ADPKD слід застосовувати, коли немедикаментозні неінвазивні втручання недостатньо полегшують біль.

2.3. Непролітаз

Практичний пункт 2.3.3. Люди з ADPKD і каменями в нирках повинні пройти 24-годинний аналіз сечі на літогенні фактори ризику, серійні дослідження зображень нирок для оцінки каменів у них та аналіз їхніх каменів у нирках, якщо це можливо.

Практичний пункт 2.3.4. Медикаментозне лікування рецидиву каменів у нирках у людей з ADPKD має бути таким же, як і в загальній популяції.

2.4. Подагра

Практичний пункт 2.4.1. Людей з ADPKD з безсимптомною гіперурикемією не слід лікувати фармакологічно. Однак модифікація способу життя та дієти може бути корисною.

2.5. Гематурія

Практичний пункт 2.5.2. Постачальники медичних послуг повинні обговорити з пацієнтами можливість макрогематурії під час встановлення діагнозу ADPKD, щоб уникнути непотрібного занепокоєння, якщо це станеться.

initial treatment of chronic kidney pain in people with ADPKD.

Practice Point 2.2.5. Stepwise pharmacologic treatment for chronic kidney pain in people with ADPKD should be implemented when nonpharmacologic, noninvasive interventions do not adequately relieve pain.

2.3. Nephrolithiasis

Practice Point 2.3.3. People with ADPKD and known kidney stones should undergo 24-hour urinary testing for lithogenic risk factors, serial kidney imaging studies to assess their stone burden, and analysis of their kidney stones if feasible.

Practice Point 2.3.4. Medical treatment of recurrent kidney stones in people with ADPKD should be the same as in the general population.

2.4. Gout

Practice Point 2.4.1. People with ADPKD should not be treated pharmacologically for asymptomatic hyperuricemia. However, lifestyle and dietary modification may be beneficial.

2.5. Hematuria

Practice Point 2.5.2. Healthcare providers should discuss the possibility of gross hematuria with patients at the time of diagnosis of ADPKD to avoid unnecessary worry if it happens.

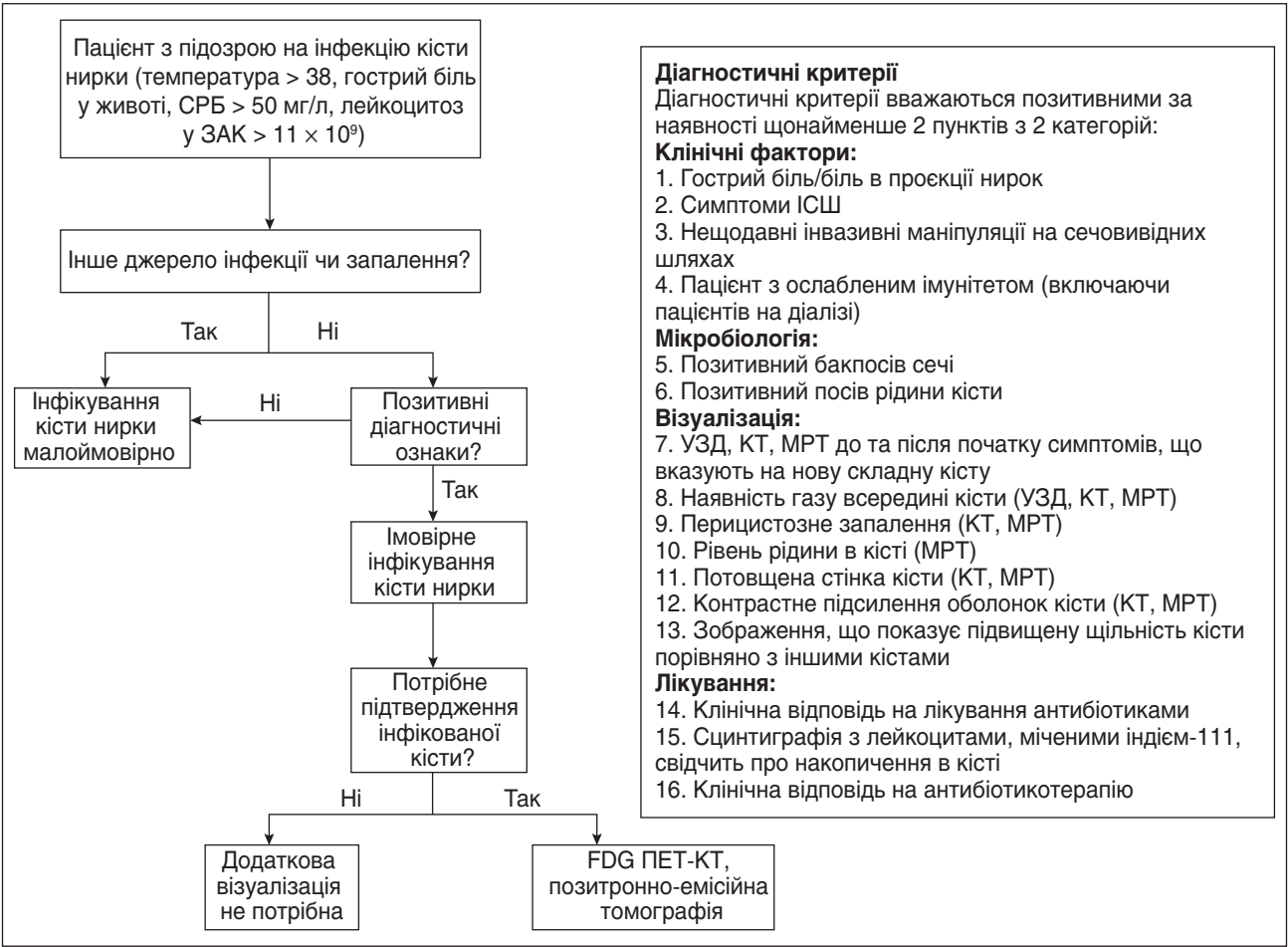


Рисунок 2. Алгоритм діагностики інфікованої кістки нирки при ADPKD

2.6. Інфекції сечовивідних шляхів

Рекомендація 2.6.1. Клініцистам не слід лікувати безсимптомну бактеріурію у пацієнтів з ADPKD (1B).

Практичний пункт 2.6.2. Перед початком призначення антибіотиків при ІСШ, особливо при верхніх ІСШ та/або при підозрі на інфекцію кісти нирки, слід провести посів сечі та крові.

Практичний пункт 2.6.4. Людей з ADPKD, які мають лихоманку, гострий біль у животі чи боці, а також збільшення лейкоцитів і/або С-реактивного білка, слід перевірити на інфекцію кісти нирки (рис. 2).

Рекомендація 2.6.5. Для людей з ADPKD та інфекцією кісти нирки ми пропонуємо антибіотикотерапію 4–6 тижнів, а не коротшим курсом (2D).

Практичний пункт 2.6.5. Ліпідорозчинний антибіотик (наприклад, фторхінолони, триметоприм-сульфаметоксазол) слід використовувати для лікування інфекції кісти нирки у людей з ADPKD, якщо це можливо.

Розділ 3. Лікування та прогресування ХНН, ниркова недостатність і замісна ниркова терапія

3.1. Лікування та прогресування ХНН

Практичний пункт 3.1.1. Загалом лікування ХНН при ADPKD подібне до лікування інших захворювань нирок.

3.2. Трансплантація нирки

Практичний пункт 3.2.1. Трансплантація нирки є кращим методом лікування ниркової недостатності у людей з ADPKD.

Практичний пункт 3.2.5. Людей з ADPKD слід лікувати за тими самими імуносупресивними протоколами, що й інших реципієнтів трансплантата.

Практичний пункт 3.2.7. Під час передтрансплантаційного обстеження для кандидатів із ADPKD загальну вагу нирок і печінки слід розрахувати та відняти від загальної маси тіла пацієнта для більш точної оцінки ваги та індексу маси тіла (ІМТ).

Рекомендація 3.2.1. Ми пропонуємо, щоб нативна нефректомія у людей із ADPKD, які отримують трансплантацію нирки, проводилася лише за конкретними показаннями, коли користь переважає ризик (2C).

Розділ 4. Терапія для уповільнення прогресування захворювання нирок

4.1. Толваптан

4.1.1. Показання до призначення толваптану при ADPKD

Рекомендація 4.1.1.1. Ми рекомендуємо розпочинати лікування толваптаном у дорослих із ADPKD із рШКФ ≥ 25 мл/хв/1,73 м², які мають ризик швидкого прогресування захворювання (1B).

4.1.2. Застереження щодо застосування толваптану при ADPKD

Практичний пункт 4.1.2.1. Протипоказання толваптану повинні бути розглянуті у всіх пацієнтів з ADPKD перед початком лікування.

4.1.3. Дозування толваптану

Практичний пункт 4.1.3.2. Толваптан слід розпочинати з добової дози 45 мг вранці та 15 мг через 8 годин (рис. 3).

2.6. Urinary tract infections

Recommendation 2.6.1. Clinicians should not treat asymptomatic bacteriuria in patients (1B).

Practice Point 2.6.2. A urine culture and blood cultures should be obtained before antibiotics are started for UTI, especially for upper UTI and/or suspected kidney cyst infection.

Practice Point 2.6.4. People with ADPKD who present with fever, acute abdominal or flank pain, and increased white blood cells and/or C-reactive protein (CRP) should be worked up for kidney cyst infection (Figure 2).

Recommendation 2.6.5. In people with ADPKD and kidney cyst infection, we suggest treatment with 4–6 weeks of antibiotic therapy rather than a shorter course (2D).

Practice Point 2.6.5. A lipid-soluble antibiotic (e.g., fluoroquinolones, trimethoprim-sulfamethoxazole) should be used to treat kidney cyst infection in people with ADPKD, if possible.

Chapter 3. Chronic kidney disease (CKD) management and progression, kidney failure, and kidney replacement therapy (KRT)

3.1. CKD management and progression

Practice Point 3.1.1. In general, management of CKD in ADPKD is similar to management of other kidney diseases.

3.2 Kidney transplantation

Practice Point 3.2.1. Kidney transplantation is the preferred treatment for kidney failure in people with ADPKD.

Practice Point 3.2.5. People with ADPKD should be treated with the same immunosuppressive protocols as other transplant recipients.

Practice Point 3.2.7. During the pretransplantation work-up for candidates with ADPKD, the total kidney and liver weight derived from total kidney and liver volumes should be calculated and subtracted from the patient's total body weight for a more accurate assessment of weight and body mass index (BMI).

Recommendation 3.2.1. We suggest that native nephrectomy in people with ADPKD receiving a kidney transplant should be performed only for specific indications when the benefit outweighs the risk (2C).

Chapter 4. Therapies to delay the progression of kidney disease

4.1. Tolvaptan

4.1.1. Indications for tolvaptan in ADPKD

Recommendation 4.1.1.1. We recommend initiating tolvaptan treatment in adults with ADPKD with an estimated glomerular filtration rate (eGFR) ≥ 25 ml/min per 1.73 m² who are at risk for rapidly progressive disease (1B).

4.1.2. Precautions for tolvaptan use in ADPKD

Practice Point 4.1.2.1. Contraindications to tolvaptan should be reviewed in all eligible people with ADPKD before treatment is initiated.

4.1.3. Dosage of tolvaptan

Practice Point 4.1.3.2. Tolvaptan should be initiated with a daily dose of 45 mg upon waking and 15 mg 8 hours later (Figure 3).

Практичний пункт 4.1.3.3. Підвищення до цільової добової дози 90 мг вранці та 30 мг через 8 годин, як правило, має бути метою терапії для всіх людей з ADPKD при добрій переносимості пацієнтом.

4.1.4. Консультування людей з ADPKD, які отримують толваптан

Практичний пункт 4.1.4.3. Людям із ADPKD та їхнім лікарям необхідно повідомити, що лікування толваптаном слід негайно припинити у клінічних ситуаціях, що спричиняють дефіцит об'єму або нездатність належним чином контролювати показники функції печінки.

4.1.5. Управління та зменшення ризику побічних ефектів: гепатотоксичність

Практичний пункт 4.1.5.1. Частий моніторинг функціональних тестів печінки є обов'язковим для людей з ADPKD, які отримують лікування толваптаном; інструкції щодо процесу виконання наведені на рис. 4.

4.2. Споживання рідини за відсутності толваптану

Рекомендація 4.2.1.1. Ми пропонуємо адаптувати споживання води, розподілене протягом дня, щоб досягти щонайменше 2–3 літрів води на день у людей з ADPKD та рШКФ ≥ 30 мл/хв/1,73 м² без протипоказань (2D).

4.3. Використання рапаміцину (mTOR)

Рекомендація 4.3.1. Ми рекомендуємо не використовувати інгібітори рапаміцину (mTOR) для уповільнення прогресування захворювання нирок у людей з ADPKD (1C).

Practice Point 4.1.3.3. Uptitrating to a target daily dose of 90 mg upon waking and 30 mg 8 hours later should generally be the goal of therapy in all people with ADPKD unless this becomes intolerable or is contraindicated by drug interactions.

4.1.4. Counseling people with ADPKD who are receiving tolvaptan

Practice Point 4.1.4.3. People with ADPKD and their physicians should be advised that tolvaptan treatment should be immediately interrupted in clinical situations causing volume depletion, inability to compensate for the aquaresis, or inability to properly monitor liver function tests.

4.1.5. Management and risk mitigation of adverse effects: hepatotoxicity

Practice Point 4.1.5.1. Frequent monitoring of liver function tests is mandatory in people receiving treatment with tolvaptan for ADPKD, a process that should follow the instructions depicted in Figure 4.

4.2. Water intake in the absence of Tolvaptan

Recommendation 4.2.1.1. We suggest adapting water intake, spread throughout the day, to achieve at least 2–3 liters of water intake per day in people with ADPKD and an eGFR ≥ 30 ml/min per 1.73 m² without contraindications to excreting a solute load (2D).

4.3. Mammalian target of rapamycin (mTOR) inhibitors

Recommendation 4.3.1. We recommend not using mammalian target of rapamycin (mTOR) inhibitors to slow kidney disease progression in people with ADPKD (1C).

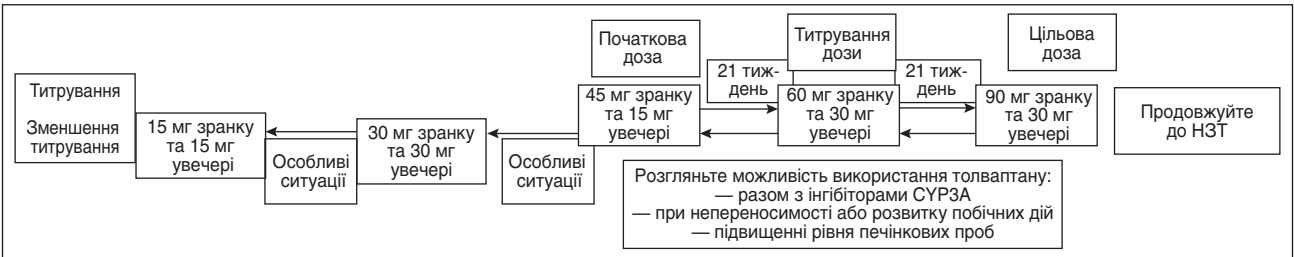


Рисунок 3. Початок прийому і титрування толваптану при ADPKD

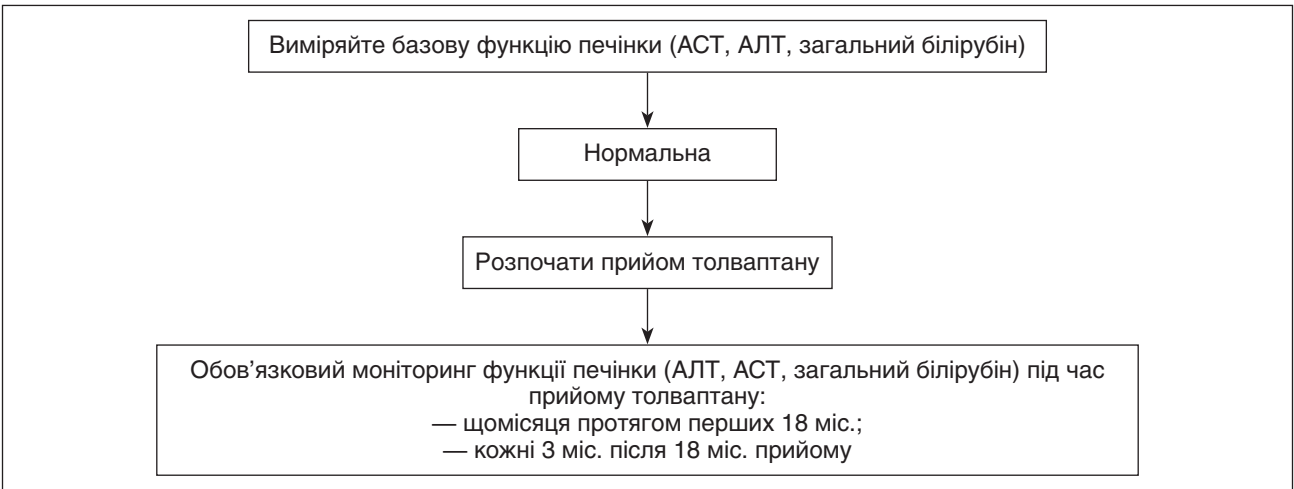


Рисунок 4. Рекомендований моніторинг для раннього виявлення лікарського ураження печінки у людей з ADPKD, які постійно лікуються толваптаном

4.4. Статини

Рекомендація 4.4.1. Ми пропонуємо не використовувати статини спеціально для уповільнення прогресування захворювання нирок у людей з ADPKD (2D).

4.5. Метформін

Рекомендація 4.5.1. Ми рекомендуємо не використовувати метформін спеціально для уповільнення темпів прогресування захворювання у людей з ADPKD, які не мають діабету (1B).

4.6. Аналоги соматостатину

Рекомендація 4.6.1. Ми пропонуємо, щоб аналоги соматостатину не призначалися при зменшенні рШКФ у людей з ADPKD (2B).

Рекомендація 5.2.3.1. Ми рекомендуємо призначати аналоги соматостатину тривалої дії людям з ADPKD та помітно збільшеною полікістозною печінкою з тяжкими симптомами, пов'язаними з об'ємом (1B).

Розділ 6. Внутрішньочерепні аневризми та інші екстраренальні прояви

Рекомендація 6.1.1. Ми рекомендуємо інформувати дорослих із ADPKD про підвищений ризик внутрішньочерепних аневризм (ВЧА) та субарахноїдальних крововиливів (САК) (1C).

Рекомендація 6.1.2. Ми рекомендуємо скринінг на ВЧА у людей з ADPKD та особистим анамнезом САК або позитивним сімейним анамнезом ВЧА, САК (1D).

Розділ 7. Спосіб життя

7.1. Споживання їжі

Практичний пункт 7.1.1. Люди з ADPKD повинні дотримуватися загальних рекомендацій щодо здорового харчування відповідно до рекомендацій Всесвітньої організації охорони здоров'я і настанов з ХХН.

Практичний пункт 7.1.4. Люди з ADPKD повинні підтримувати здорову масу тіла, беручи до уваги додаткову вагу через збільшення нирок і печінки.

7.2. Фізична активність

Практичний пункт 7.2.1. Дорослих із ADPKD слід заохочувати до фізичної активності помірної інтенсивності протягом щонайменше 150 хвилин на тиждень або до рівня, сумісного з їх серцево-судинною та фізичною толерантністю. Крім того, слід проводити силові тренування щонайменше 1 годину двічі на тиждень.

Розділ 8. Вагітність і репродуктивні проблеми

Практичний пункт 8.1.1. Охорона здоров'я жінок з ADPKD дітородного віку включає управління гормональною терапією, зокрема контрацепцією, консультування щодо зачаття та ведення вагітності (рис. 5).

Практичний пункт 8.1.2. Жінки з ADPKD та кістами печінки повинні бути проінформовані щодо вибору контрацептивів з огляду на те, що вплив естрогену та, можливо, прогестерону може бути пов'язаний з підвищеним ризиком прогресування полікістозу печінки.

Практичний пункт 8.3.4. Жінкам з ADPKD можна безпечно проводити вагінальні пологи.

4.4. Statins

Recommendation 4.4.1. We suggest not using statins specifically to slow kidney disease progression in people with ADPKD (2D).

4.5. Metformin

Recommendation 4.5.1. We recommend not using metformin specifically to slow the rate of disease progression in people with ADPKD who do not have diabetes (1B).

4.6. Somatostatin analogues

Recommendation 4.6.1. We suggest that somatostatin analogues should not be prescribed for the sole purpose of decreasing eGFR decline in people with ADPKD (2B).

Recommendation 5.2.3.1. We recommend prescribing long-acting somatostatin analogues in people with ADPKD and markedly enlarged polycystic livers with severe volume-related symptoms (1B).

Chapter 6. Intracranial aneurysms and other extrarenal manifestations

Recommendation 6.1.1. We recommend informing adults with ADPKD about the increased risk for intracranial aneurysms (ICAs) and subarachnoid hemorrhage (1C).

Recommendation 6.1.2. We recommend screening for ICA in people with ADPKD and a personal history of SAH or a positive family history of ICA, SAH, or unexplained sudden death in those eligible for treatment and who have a reasonable life expectancy (1D).

Chapter 7. Lifestyle

7.1. Nutrition intake

Practice Point 7.1.1. People with ADPKD should follow general recommendations for a healthy diet, consistent with World Health Organization (WHO) and CKD guidelines.

Practice Point 7.1.4. People with ADPKD should maintain a healthy body weight, taking into account the additional weight due to enlarged kidneys and liver.

7.2. Physical activity

Practice Point 7.2.1. Adults with ADPKD should be encouraged to undertake moderate-intensity physical activity for a cumulative duration of at least 150 minutes per week or to a level compatible with their cardiovascular and physical tolerance. In addition, strength training should be undertaken for at least 1 hour, twice per week.

Chapter 8. Pregnancy and reproductive issues

Practice Point 8.1.1. Healthcare for women with ADPKD of childbearing age includes management of hormonal therapies including contraception, preconception counseling, and pregnancy management (Figure 5).

Practice Point 8.1.2. Women with ADPKD and liver cysts should be educated regarding their contraceptive choices, given that estrogen and possibly progesterone exposure may be associated with an increased risk of PLD progression.

Practice Point 8.3.4. Women with ADPKD can perform vaginal delivery safely.

Практичний пункт 8.5.2. Низькі дози аспірину (75–150 мг на добу) слід призначати з 12-го по 36-й тиждень вагітним жінкам із ADPKD.

Практичний пункт 8.6.3. Батькам слід повідомити, що нормальне УЗД плода не виключає діагноз ADPKD у дитини групи ризику.

Practice Point 8.5.2. Low-dose aspirin (75–150 mg daily) should be prescribed from week 12 to week 36 in pregnant women with ADPKD.

Practice Point 8.6.3. Parents should be counseled that a normal fetal ultrasound does not exclude the diagnosis of ADPKD in an at-risk child.

Жінки з ADPKD дітородного віку			
Гормональна терапія: — консультування щодо ризиків/користі терапії естрогеном/прогестероном щодо полікістозу печінки; — внутрішньоматкова спіраль і гестагенні оральні контрацептиви можуть бути кращими для жінок з ADPKD	Консультування до зачаття: — припинить прийом потенційно тератогенних препаратів до того, як завагітніти (іРААС, толваптан); — перегляньте ризики прееклампсії, АГ, спричиненої вагітністю, та передчасних пологів у жінок з ADPKD	Ведення під час вагітності: — регулярна щомісячна оцінка АТ, функції нирок та протеїнурії; — моніторинг АТ вдома; — пропонування цілийовий АТ < 135/85 мм рт.ст.; — низькі дози аспірину з 12-го по 36-й тиждень вагітності рекомендовані всім жінкам з ADPKD; — рекомендовано щомісячний скринінг на ІСШ, при позитивному посіві сечі необхідне лікування; — заохочуйте збільшення споживання рідини	Ведення після вагітності: — толваптан проти-показаний під час годування груддю і не повинен призначатися у цей період; — ІАПФ (еналаприл, каптоприл) можна використовувати під час годування груддю з моніторингом немовля стосовно ознак гіпотензії; — жінкам з нетриманням сечі після пологів слід запропонувати фізіотерапію тазового дна, особливо якщо буде призначено толваптан

Рисунок 5. Ведення жінок з ADPKD дітородного віку

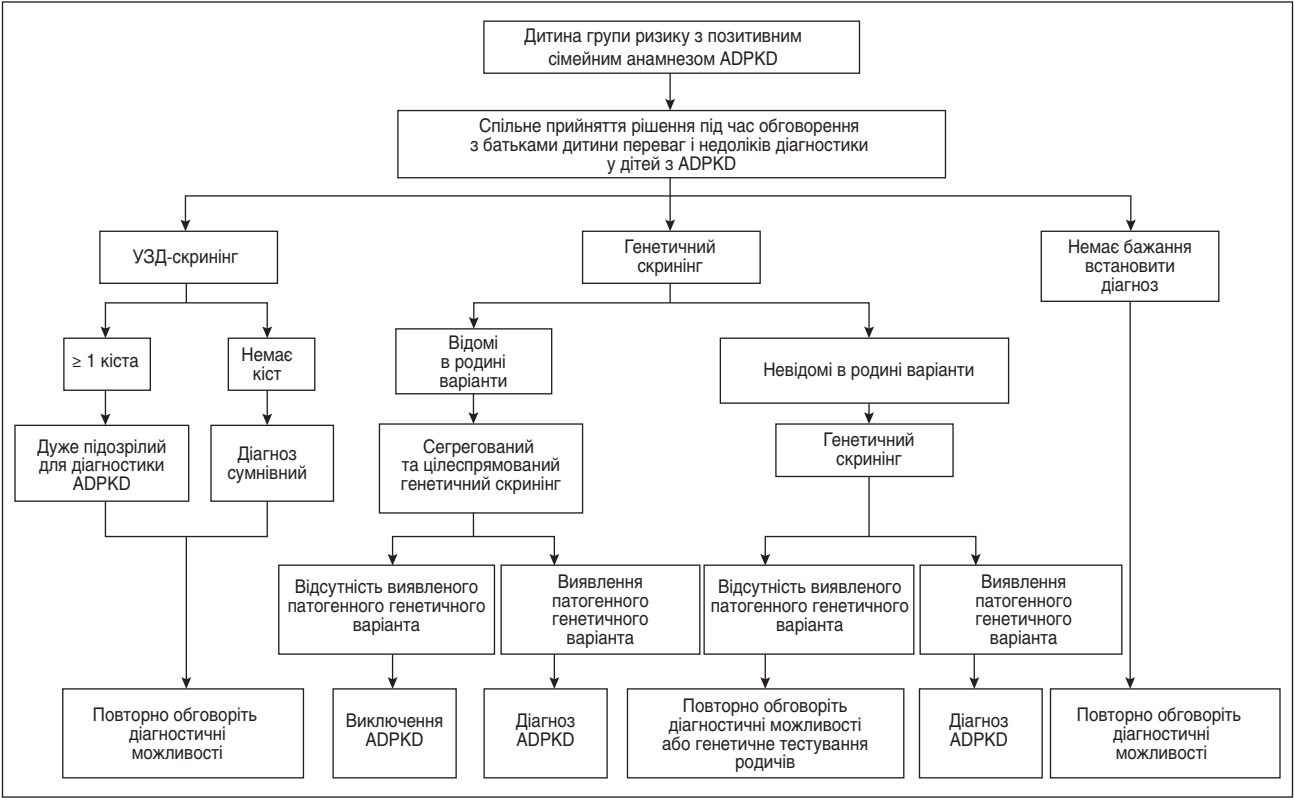


Рисунок 6. Діагностика дітей із групи ризику ADPKD

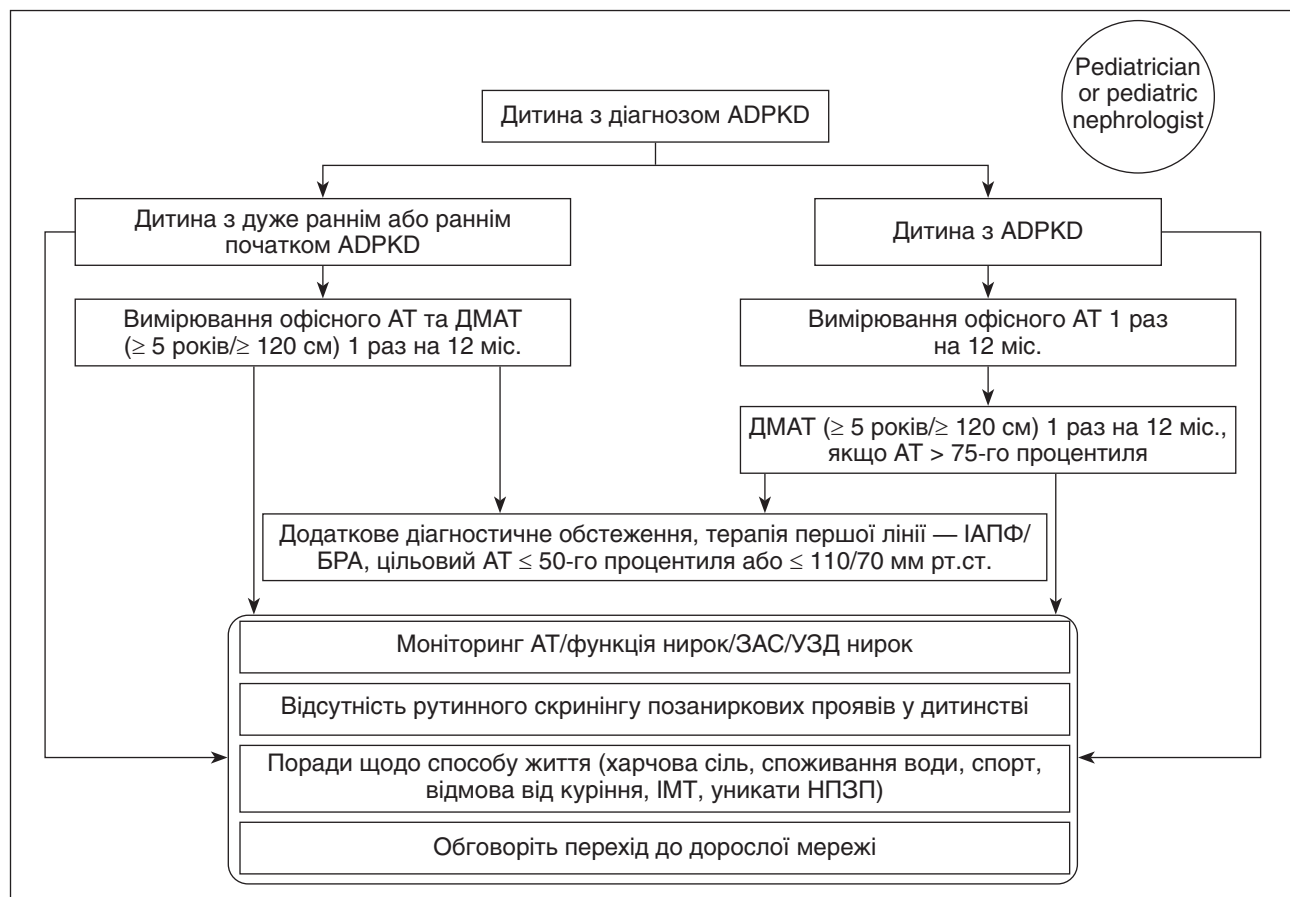


Рисунок 7. Спостереження за дітьми з ADPKD, яке має проводити педіатр або дитячий нефролог

Розділ 9. Проблеми педіатрії

Практичний пункт 9.1.2. Обговорення потенційної користі та шкоди, пов'язаної з діагностикою у дітей, які знаходяться в групі ризику ADPKD, має використовувати сімейно-орієнтований підхід із спільним прийняттям рішень, включно з батьками та/або законними опікунами і дитиною (рис. 6).

Практичний пункт 9.1.7. Виконайте УЗД батькам (або бабусям і дідусям, якщо вік батьків менше від 40 років), щоб допомогти уточнити діагноз у дітей з кістою нирки та негативним сімейним анамнезом щодо ADPKD.

Практичний пункт 9.2.1. Оцінюйте стандартизований офісний АТ щороку від народження у дітей і підлітків із групи ризику ADPKD.

Рекомендація 9.2.1. Ми рекомендуємо орієнтуватися на АТ до ≤ 50 -го перцентіля для віку, статі та зросту або $\leq 110/70$ мм рт.ст. у підлітків із ADPKD та високим АТ (1D).

Рекомендація 9.2.2. Ми рекомендуємо використовувати ІАПФ або БРА як фармакологічну терапію першої лінії для високого АТ у дітей та підлітків із ADPKD (1D).

Практичний пункт 9.3.1. Моніторинг прогресування захворювання нирок у дітей з ADPKD слід адаптувати на основі клінічних показань, як-от АТ, функція нирок, дослідження сечі та УЗД (рис. 7).

Chapter 9. Pediatric issues

Practice Point 9.1.2. Discussion of potential benefits and harms related to diagnosis in children who are at risk for ADPKD should employ a family-centered approach with shared decision-making, including the parents and/or legal guardians and mature child (Figure 6).

Practice Point 9.1.7. Perform ultrasound of the parents (or grandparents if the parents are aged < 40 years) to help clarify diagnosis in children with kidney cysts and negative family history for ADPKD who seek further diagnosis.

Practice Point 9.2.1. Assess standardized office BP annually from birth, in children and adolescents with and at risk for ADPKD.

Recommendation 9.2.1. We recommend targeting BP to $\leq 50^{\text{th}}$ percentile for age, sex, and height or $\leq 110/70$ mm Hg in adolescents in the setting of ADPKD and high BP (1D).

Recommendation 9.2.2. We recommend use of RASi (i.e., ACEi or ARBs) as the first-line pharmacologic therapy for high BP in children and adolescents with ADPKD (1D).

Practice Point 9.3.1. Monitoring of kidney disease progression in children with ADPKD should be tailored based on clinical indications such as BP, kidney function, urine studies, and ultrasound (Figure 7).

Практичний пункт 9.3.4. Лікування ІСШ у дітей з ADPKD проводиться відповідно до місцевих стандартів для дітей без ADPKD.

Практичний пункт 9.3.6. Зведіть до мінімуму використання нестероїдних протизапальних препаратів.

Практичний пункт 9.4.1. Заохочуйте та впроваджуйте заходи здорового способу життя у дітей з ADPKD та у групі ризику.

Практичний пункт 9.5.3. На сьогодні недостатньо доказів на підтримку використання цільової терапії або терапії, що модифікує хворобу, для ADPKD у дітей поза антигіпертензивним лікуванням.

Practice Point 9.3.4. Manage UTI in children with ADPKD, according to local standards for children without ADPKD.

Practice Point 9.3.6. Minimize the use of nonsteroidal anti-inflammatory drugs.

Practice Point 9.4.1. Encourage and implement healthy lifestyle measures in children with and at risk for ADPKD.

Practice Point 9.5.3. There is currently insufficient evidence to support use of targeted or disease-modifying therapies for ADPKD in children beyond antihypertensive treatment.

Переклад: проф. І.О. Дударь, к.м.н. І.В. Красюк, к.м.н. О.В. Карпенко, І.М. Завальна, Є.К. Лагодич ■
