

Семейные
(наследственные)
заболевания почек
собак и кошек

Описание и патфизиология.

А. Большинство семейных заболеваний почек приводят к ХБП в молодом возрасте (<5 лет). Некоторые из них характеризуются дефектами почечных канальцев (например, синдром Фанкони у басенджи) или морфологическими аномалиями, которые приводят к гематурии (например, почечная телеангиэктазия (сосудистые звёздочки) у пембрука).

Б. Семейное заболевание - это заболевание, которое встречается у родственных животных с большей частотой, чем могло бы быть случайно.

В. Врожденные заболевания присутствуют при рождении и могут быть генетически обусловлены или возникать в результате воздействия неблагоприятных факторов окружающей среды во время беременности.

Г. При многих семейных заболеваниях почек у собак почки считаются нормальными при рождении, но претерпевают структурные и функциональные изменения в раннем возрасте.

Описание и патфизиология.

Д. Некоторые семейные почечные заболевания собак, относятся к почечной дисплазии.

1. Термин почечная дисплазия относится к неорганизованному развитию почечной паренхимы и аномальной дифференцировки и характеризуется наличием структур в почке, не соответствующих стадии развития животного.

2. Поражения, указывающие на дисплазию почек, включают асинхронную дифференцировку нефронов (на что указывает сохранение незрелых или «плодных» клубочков) и сохранение мезенхимальной ткани (обычно в мозговом слое).

3. Сохранение метанефрических протоков (зачатков мочеточника у зародыша), атипичный эпителий канальцев и дизонтогенная метаплазия наблюдаются реже.

Е. Многие семейные заболевания почек очень различаются по степени поражения, тяжести течения и скорости прогрессирования у разных животных

Ж. Большинство этих заболеваний прогрессируют и в конечном итоге приводят к летальному исходу, и лечение обычно включает поддерживающую терапию, как при ХБП.

З. Способ наследования и специфический патогенез многих из этих заболеваний неизвестны.

Описание и патфизиология.

А. Семейное заболевание почек было зарегистрировано у многих пород собак и может возникать неожиданно у животных смешанных пород.

Б. Врач должен учитывать возможность семейного заболевания почек каждый раз, когда выявляется ХБП у неполовозрелых или молодых животных.

В. Большинство этих болезней не имеют четкой половой принадлежности.

Г. Семейное заболевание почек обычно проявляется в возрасте от 6 месяцев до 5 лет, очень часто - до 2-х летнего возраста.

1. Почечный амилоидоз у биглей и английских гончих, патология базальной мембраны клубочков у биглей, и телеангиэктазии у вельш-корги, однако, встречаются у пожилых собак (> 5 лет).

2. Поликистоз почек (PKD) у керн-уайт-терьеров и вест-хайленд-уайт-терьеров выявляется в очень молодом возрасте (от 5 до 6 недель)

Семейные (наследственные) заболевания почек кошек и собак.

порода	описание	Возраст выявления	Наследование/ мутация	Прогресс ПН?
Абессинская кошка	амилоидоз	1 – 5 лет	Аутосомно-доминантный	да
бигль	амилоидоз	5 – 11 лет	неизвестен	да
Английский фоксхаунд	амилоидоз	5 – 8 лет	неизвестен	да
Шар-пей	амилоидоз	1 – 6 лет	неизвестен	да
Сиамские кошки	амилоидоз	<5 лет		по-разному, + тяж. поражение печени
Буль терьер	патология БМ клубочков	< 1 - 10 лет	Аутосомно-доминантный	да
Бульмастиф	патология БМ клубочков	2,5 - 11 лет	Аутосомно-рецессивный	да
далматинец	патология БМ клубочков	< 1 - 8 лет	Аутосомно-доминантный	да
Доберман пинчер	патология БМ клубочков	< 1 - 6 лет	неизвестен	да

Семейные (наследственные) заболевания почек кошек и собак.

порода	описание	Возраст выявления	Наследование /мутация	Прогресс ПН?
Англ. Кокер спаниель	патология БМ клубочков	< 2 лет	Аутосомно-рецессивный COL4A4 мутация	да
Ньюфаундленд	патология БМ клубочков	< 1 года	неизвестен	да
Ротвейлер	патология БМ клубочков	≤ 1 лет	неизвестен	да
Самоед	патология БМ клубочков	< 1 лет (самцы)	Х-сцепленный доминантный	Да (самцы)
Техасские собаки (Texas NAV dogs)	патология БМ клубочков	< 1 года (самцы) 1 – 3 года (самки)	Х-сцепленный доминантный	Да (самцы)
Бигль	Гломерулопатия (патология БМ клубочков?)	2 - 8лет	Не известно	да
Бернский зиненхунд	Мембраннопролиферативный гломерулонефрит	2 - 5лет	Аутосомно-рецессивный	да

Семейные (наследственные) заболевания почек кошек и собак.

порода	описание	Возраст выявления	Наследование /мутация	Прогресс ПН?
Бритонский эпаньоль	Мембраннопролиферативный гломерулонефрит (недостаточность C3 комлемента)	< 2 лет	Аутосомно-рецессивный	По-разному
Короткошерстный уайт терьер	Мембраннопролиферативный гломерулонефрит	2 - 11лет	неизвестен	да
Н. овчарка	Почечная цистаденокарцинома	5 – 11 лет	Аутосомно-доминантный	По-разному
Норвежский элдхаунд	Перигломерулярный фиброз	< 1 - 5 лет	неизвестен	да
Буль терьер	Поликистоз	< 1 - 2 лет	Аутосомно-доминантный	Да + патология клапанов
Кёрн терьер	Поликистоз	6 недель	Аутосомно-рецессивный	да

Семейные (наследственные) заболевания почек кошек и собак.

порода	описание	Возраст выявления	Наследование /мутация	Прогресс ПН?
Персидская кошка	Поликистоз	3 – 10 лет	Аутосомно-доминантный, мутация	да
Вест хайленд уайт терьер	Поликистоз	5 недель	Аутосомно-рецессивный	да
Маламут	дисплазия	< 1 лет	Не известно	да
Чау-чау	дисплазия	< 1-5 лет	Не известно	да
Годен ретривер	дисплазия	< 1-3 лет	Не известно	да
Лхаса апсо и ши-тцу	дисплазия	< 1-5 лет	Не известно	да
Миниатюрный шнауцер	дисплазия	< 1-3 лет	Не известно	да
Короткошёрсный уайт терьер	дисплазия	< 1-3 лет	Не известно	да
Стандартный пудель	дисплазия	< 1-2 лет	Не известно	да

Семейные (наследственные) заболевания почек кошек и собак.

порода	описание	Возраст выявления	Наследование /мутация	Прогресс ПН?
Пемброк вельш корги	телеангиэктазия	5 – 13 лет	Не известно	нет
Басенджи	Тубулярная дисфункция (синдром Фанкони)	1 – 5 лет	Не известно	По разному
Норвежский элдхаунд	Тубулярная дисфункция (ренальная глюкозурия)	Нет данных	Не известно	нет
бигль	дисплазия	Случайная находка	Не известно	нет

Аутосомно-доминантное наследование заболеваний – вид наследования, при котором генетическая обусловленная болезнь проявляется в случае, если у биологического объекта есть хотя бы один соответствующий ей «дефектный» ген, причем этот ген не содержится в половых (X и Y) хромосомах. Генетический дефект может быть унаследован от любого из родителей. Представители обоих полов болеют с одинаковой частотой.

Аутосомно-рецессивное наследование заболеваний – вид наследования при котором генетически обусловленная болезнь проявляется в том и только в том случае, если «дефектный» ген был унаследован от обоих родителей и при этом не содержится в половых (X и Y) хромосомах. Мальчики и девочки болеют с одинаковой частотой.

X-сцепленное доминантное наследование

Это означает, что если у самки будет одна измененная и одна нормальная копии гена, то этого будет достаточно, чтобы заболевание проявилось. Если самец унаследовал измененную копию гена X-хромосомы, то у него проявится заболевание, так как у самцов только одна X-хромосома.

Анамнез.

А. Признаки ХПН возникают при многих из этих заболеваний:

1. Анорексия.
2. Вялость.
3. Задержка роста или потеря веса.
4. Полиурия, никтурия, полидипсия.
5. Рвота.
6. Плохая шерсть.
7. Диарея (реже, чем рвота).
8. запах из пасти.

Б. Клинические признаки.

- бассенджи с синдромом Фанкони могут страдать полиурией, полидипсией, потерей веса, обезвоживанием и слабостью.
- у вельш корги пемброк с телеангиэктазией почек может развиваться гематурия, дизурия, появляться сильная абдоминальная боль.
- гематурия может наблюдаться у немецких овчарок с мультифокальной цистаденокарциномой почек.

Клинический осмотр.

А. Плохой внешний вид

Б. Обезвоживание.

С. Бледность слизистых оболочек.

Д. Неприятный запах изо рта.

Е. Уремическое изъязвление полости рта.

Ф. Маленькие, неправильной формы почки (кёрн-уайт-терьеры и вест-хайленд-уайт-терьеры, а также персидские кошки с поликистозом почек являются исключением и имеют почки, которые часто значительно увеличены).

Г. Признаки фиброзной остеодистрофии (например, резиновая челюсть) иногда можно обнаружить при обследовании молодых растущих собак с ХБП. Признаки почечной остеодистрофии редко проявляются у старых собак с ХБП.

З. Необходимо измерить артериальное давление и провести обследование глазного дна для оценки осложнения артериальной гипертензии (например, кровоизлияния в сетчатку, отслоения сетчатки)..

Результаты лабораторных тестов.

Гемограмма

1. Анемия.

- анемия у животных с ХБП, вызванной семейным заболеванием почек, обычно является нерегенеративной (нормохромной, нормоцитарной).
- у вельш-корги с почечной телеангиэктазией может развиться анемия вследствие кровопотери
- лимфопения - свидетельствует о хроническом стрессе.

2. Биохимическое исследование крови

- повышение уровня мочевины и креатинина
- гиперфосфатемия.
- кальций - концентрация различна (пониженная, нормальная, повышенная).
 - а. по некоторым источникам гиперкальциемия чаще встречается у молодых собак с ПН, чем у старых. по мнению некоторых исследователей.
- компенсированный метаболический ацидоз.
- наличие гипоальбуминемии и гиперхолестеринемии (наряду с протеинурией) должны вызвать настороженность в отношении первичного заболевания клубочков

Результаты лабораторных тестов.

3. Общий анализ мочи

- изостенурия.
- протеинурия у животных с гломерулярной болезнью.
 - а. бигль с гломерулярным амилоидозом.
 - б. абиссинские кошки и шарпеи с семейным амилоидозом, если имеется поражение большого кол-ва клубочков
 - с. Бернский зинненхунд с мембрано-пролиферативным гломерулонефритом.
- глюкозурия.
 - а. норвежский элдхаунд с первичной почечной глюкозурией.
 - б. басенджи с синдромом Фанкони (также будут иметь протеинурию, изостенурию и аминоацидурия).
- гематурия у вельш-корги с почечной телеангиэктазией или у немецких овчарок с мультифокальной цистаденокарциномой почек.
- может возникнуть пиурия и другие признаки инфекции мочевыводящих путей (ИМП) (например, у вельш корги с почечной телеангиэктазией)

Диагностическая визуализация.

- А. У многих собак и кошек с семейным заболеванием почек почки на рентгенограммах и имеют неровный контур, на УЗИ - повышенную эхогенность и снижение кортикомедуллярной дифференциации
- В. Поликистоз почек имеет характерное УЗ отображение (множественные круглые анэхогенные структуры с дистальным акустическим усилением в обеих почках).
- С. Собаки вельш корги с почечной телеангиэктазией могут иметь признаки нефрокальциноза или гидронфроза, если происходит закупорка мочеточника сгустком крови.

Морфологические изменения.

А. Семейное заболевание почек характеризуется наличием первичных диспластических и дегенеративных поражений, компенсаторных изменений

Б. Во многих случаях вторичные дегенеративные поражения маскируют первичные признаки дисплазии, что затрудняет постановку правильного диагноза.

В. Первичная дисплазия, которая наблюдается при некоторых семейных заболеваниях почек у собак, включают:

- незрелые или «плодные» клубочки
- гиперплазия или аденоматоидное разрастание собирательных каналов медулярного слоя
- персистентная мезенхима в медулярном слое

Г. Первичные диспластические изменения наиболее выражены у лхасских апсо, ши-тцу, мягкошёрстных уайт терьеров с почечной дисплазией, стандартного пуделя, чау-чау и миниатюрного шнауцера.

Морфологические изменения.

Д. Ювенольные почечные заболевания у самоедов, английских кокер-спаниелей и бультерьеров являются результатом аномалии коллагена IV типа в базальных мембранах клубочков

- коллаген человека IV типа - основной компонент базальных мембран, одной из основных функций которого является поддержание структуры тканей в процессе эмбриогенеза, ремоделинга и регенерации

- эти заболевания являются биологической моделью для X-сцепленного доминантного, аутосомно-рецессивного и аутосомно-доминантного наследственного нефрита у людей.

Е. Вторичные дегенеративные поражения, которые обычно наблюдаются при семейных заболеваниях почек, включают: интерстициальный фиброз, интерстициальная инфильтрация мононуклеарными воспалительными клетками, дистрофическая минерализация и кистозная атрофия клубочков.

Амилоидоз абиссинских кошек.

Общая информация и патфизиология

А. Трудность в определении способа наследования возникает из-за вариабельности степени тяжести и прогрессирования амилоидоза среди пораженных абиссинских кошек, но это заболевание, по-видимому, наследуется как аутосомно-доминантный признак с переменной пенетрантностью.

Пенетрантность — показатель фенотипического проявления аллеля (форма гена) в популяции. Определяется как отношение (обычно — в процентах) числа особей, у которых наблюдаются фенотипические проявления наличия аллеля, к общему числу особей, у которых данный аллель присутствует в необходимом для фенотипического проявления количестве копий. Например, фраза «аллель А обладает пенетрантностью 95 %» означает, что из всех особей, у которых данный аллель имеется в необходимом числе копий, лишь у 95 % наличие этого аллеля можно установить по показателям фенотипа. Проще говоря, пенетрантность - это частота проявления гена в признаках.

Б. Амилоидные отложения в почках пораженных абиссинских кошек содержат амилоидный белок АА.

В. Аминокислотная последовательность амилоидного белка АА у пораженных сиамских кошек незначительно отличается от того, который обнаружен у пораженных абиссинских кошек, и это различие может объяснить преимущественное отложение в печени у пораженных сиамских кошек.

Амилоидоз абиссинских кошек.

Амилоидный белок АА.

Хронические инфекции и воспаление (например, ревматоидный артрит, ВЗК) заставляют печень вырабатывать в больших количествах белок, называемый SAA (сывороточный амилоидный белок А). Это нормальная реакция. Обычно после воспалительной реакции весь белок SAA распадается на аминокислотные компоненты и перерабатывается, как это происходит со всеми белками. Неизвестно, почему, но у некоторых людей происходит частичное расщепление SAA на АА. Обычно это проявляется, когда воспаление продолжается в течение длительного периода времени. Считается, что наследственный амилоидоз у людей связан с наследственными заболеваниями, вызывающими нарушение работы воспалительных генов, вследствие чего образуется АА амилоид, который откладывается в тканях, наиболее часто в почках и печени.

А – амилоидоз иногда называют вторичным амилоидозом из-за основного воспалительного заболевания.

Амилоидоз абиссинских кошек.

Общая информация и патфизиология

Г. Абиссинские кошки с семейным амилоидозом обычно попадают на приём к врачу в возрасте от 1 до 5 лет

Д. В равной степени подвержены самцы и самки

Е. Амилоидные отложения впервые появляются в почках в возрасте от 9 до 24 месяцев, во многих случаях кошек отложение амилоида приводит к ХБП в течение первых 3 лет жизни.

Ж. Отложение амилоида в почках может быть умеренным, и некоторые больные кошки могут дожить до старости без обнаружения амилоидных отложений.

З. Протеинурия - это клиническая находка, которая может присутствовать или нет при амилоидозе, она отражает тяжесть поражения клубочков.

Амилоидоз абиссинских кошек.

Патоморфологические изменения.

А. Основные патологические поражения характеризуются отложения амилоида в медуллярном слое почек, папиллярным некрозом, хроническим тубулоинтерстициальным нефритом, вызывающим лимфоплазмочитарную инфильтрацию и фиброз, а также отложением амилоида в клубочках.

Б. Гломерулярный амилоидоз протекает в легкой форме и часто трудно обнаруживается у многих пораженных кошек, но иногда он может быть тяжелым.

В. Медуллярные отложения амилоида были обнаружены у всех затронутых абиссинцев, тогда как клубочковые отложения обнаружены в 75%.

Г. Медуллярные интерстициальные амилоидные отложения препятствуют кровотоку к почечному сосочку, в результате чего развивается папиллярный некроз, вторичный интерстициальный медулярный фиброз и моноклеарное воспаление.

Е. Отложение амилоида часто распространяется на другие органы: например, надпочечники, щитовидная железа, селезенка, желудок, тонкий кишечник, сердце, печень, поджелудочная железа, толстая кишка.

- отложение амилоида в других органах, как правило, не играет важной роли в развитии клинического синдрома ХБП

- у сиамских кошек (в том числе ориентальной короткошерстной кошки) сильное отложение амилоида в печени может привести к разрыву печени и гемоабдомену.

Аляскинский маламут (подозрение на дисплазию почек)

Дисплазия почек - это состояние, при котором внутренние структуры одной или обеих почек плода не развиваются нормально в утробе матери.

В норме при нормальном внутриутробном развитии две тонкие мышечные трубки, мочеточники, вырастают в почки и разветвляются, образуя сеть канальцев, которые собирают мочу. При дисплазии почек канальцы не могут полностью разветвляться. Моче, которая обычно оттекает по канальцам, некуда деваться и она собирается внутри пораженной почки, образуя множественные кисты. Кисты заменяют нормальную ткань почек и препятствуют ее функционированию.

Аляскинский маламут (подозрение на дисплазию почек)

Juvenile Nephropathy in Alaskan Malamute Littermates M. VILAFFUNCA and L. FERRER

- у 3-х щенков – самцы №1 и №2 и самка № 3 в возрасте от 4 до 11 мес была установлена ХПН, у всех диагноз дисплазия почек был поставлен гистологически (посмертно).
- клинически наблюдали: летаргию, анорексию, полидипсию, полиурию
- лабораторные тесты: нерегенеративная анемия, нейтропения, тромбоцитопения, азотемия
- внешне почки бугристые, уменьшены в размере,
- на разрезе у № 2 и 3 в области КМГ выявлены множественные кисты (диаметром до 2 мм)
- одна собака имела милиарные красные точки в коре - № 1
- наиболее значительные внепочечные поражения включали минерализацию желудка (№ 1 и 2), увеличение паращитовидной железы (у всех собак) и фиброзную остеодистрофию (№ 1).
- первичные гистол. поражения у всех собак были одинаковыми, но у № 2 и 3 поч. архитектура была сильно нарушена из-за сильного диффузного асептического интерстициального нефрита и минерализация тубулярных и клубочковых базал. мембран, клубочковых капсул и стенок сосудов
- у № 1 была дезорганизованная почечная ткань с наличием плодных и зрелых почечных структур: незрелые клубочки с выраженным висцеральным эпителием и без капилляров располагались по всему кортикальному слою рядом с гипертрофированными или кистозными клубочками
- другими дегенеративными гломерулярными изменениями были: диффузный или очаговый гломерулосклероз и перигломерулярный фиброз.
- тубулярные изменения включали аденоматозный канальцевый эпителий и незрелые канальца в глубоких слоях медулы и в коре, диффузная дилатация канальцев, плоскоклеточная метаплазия канальцевого эпителия узловая минерализация базальных мембран, гиалиновые цилиндры.
- в обл. КМГ выявлены участки персистентной мезенхимы в окружении нормальной почечной тк.
- так же были выявлены: незначительная диффузная инфильтрация мононуклеарными клетками, радиальный интерстициальный фиброз и пролиферация кровеносных сосудов
- красные точки, обнаруженные у собаки № 1, соответствовали застойным кровеносным сосудам.

Бассенджи. Тубулярная дисфункция (синдром Фанкони).

Гистологические данные почек собак бассенджи с синдромом Фанкони противоречивы.

А. Неспецифические признаки включают атрофию канальцев и интерстициальный фиброз.

Б. Одним из морфологических маркеров этого заболевания может быть увеличенное гиперхроматическое ядро в канальцевых клетках (кариомегалия почечных канальцев).

Состояние пораженных животных может быстро ухудшиться и они могут быстро умереть от ОПН с папиллярным некрозом или пиелонефритом

Бассенджи. Тубулярная дисфункция (синдром Фанкони).

Заболевание характеризуется поражением проксимальных канальцев. Встречается примерно у одной из десяти взрослых бассенджи. Заболевание наследственное, но может возникать как вторичное в результате токсического или воспалительного воздействия на почки или ятрогенных реакций. Если не удастся найти причину дисфункции почечных канальцев, это считается идиопатическим с.Фанкони.

У поражённых собак нарушается реабсорбция электролитов и питательных веществ и они теряются с мочой. С. Фанкони – прогрессирующая патология, которая приводит к ПН и летальному исходу. Чем раньше заболевание будет диагностировано, тем лучше прогноз выживаемости.

Симптомы, которые могут сопровождать с. Фанкони

- вялость/общая слабость
- полидипсия /полиурия
- рвота, диарея
- потеря веса
- анорексия
- судороги (в 15% случаев)

Если у собаки развивается синдром в очень молодом возрасте, что бывает редко, может развиваться аномалия развития костей.

Выраженность симптомов и глубина нарушений зависит от того, сколько определенных питательных веществ было потеряно, и от того, развилась ли у собаки ПН.

Считается, что дефект развития проксимальных канальцев происходит из-за нарушения эндоцитоза глюкозы и белков, которые фильтруют клубочки.

Бассенджи. Тубулярная дисфункция (синдром Фанкони).

Диагностические критерии

1. Глюкозурия при нормальном уровне глюкозы в крови (исключить субклинический диабет!)
2. Протеинурия
3. Гистология

Лечение:

1. Компенсация «потерянных» веществ
2. Контроль ПН (диета и т.п.)
3. Контроль КОС

Болезнь нельзя вылечить, но её можно контролировать, обеспечив длительное качественное выживание. Чем раньше болезнь диагностирована и начата коррекция (до развития ПН), тем лучше прогнозы!

Бигли. **Амилоидоз.** Подозрение на дефект базальной мембраны.

- А. У взрослых гончих развился клубочковый амилоидоз и нефротический синдром, характеризующийся протеинурией, гиперхолестеринемией и почечной недостаточностью. У некоторых собак выявлено отложение амилоида в медуле. Амилоидные отложения были чувствительны к перманганатному окислению, что свидетельствует о наличии амилоидного белка АА.
- Б. В другом исследовании семейства гончих с протеинурией, развившейся позже ПН и выявлено мультиламинарное расщепление базальных мембран клубочков.

Бигли. **Амилоидоз.** Подозрение на дефект базальной мембраны.

Renal amyloidosis in a family of beagles

[M H Bowles¹](#), [D A Mosier](#)

- 6 собак - родственников с подтверждённым амилоидозом в возрасте 5 до 11 лет.
- наиболее частыми признаками были: летаргия, анорексия, рвота и потеря веса. --
- наиболее частые клинико-патологическими отклонениями: нормоцитарная, нормохромная анемия; гипоальбуминемия; азотемия; гиперхолестеринемия; протеинурия и низкая плотность мочи.
- гистологическое исследование почечной ткани: гломерулярный амилоидоз от умеренного до тяжелого, непостоянный умеренный медуллярным интерстициальный амилоидоз (амилоидный белок AA).

Бигли. Амилоидоз. Подозрение на дефект базальной мембраны.

Renal Amyloidosis in a Beagle.

Joohyun Jung, Jaebong Jin, Hyunuk Lee and Mincheol Choi* (Корея)

У восьмилетнего интактного самца Бигля в течение двух дней наблюдалась анорексия, рвота, депрессия. Лабораторные тесты выявили гипоальбуминию и легкую азотемию, выраженную протеинурию. На УЗИ брюшной полости выявлен асцит с небольшим количеством жидкости, двусторонняя реномегалия с выраженным повышением эхогенности коркового вещества и медулярным ободком. Биопсия почек и гистопатология установили амилоидоз почек.

Альбумин - уровень 1,2 г / дл (норма 2,9 ~ 4,2 г / дл),

Кальций 8,1 мг / дл (норма: 9,3 ~ 12,1 мг / дл).

Мочевина 68 мг / дл (норма: 8 ~ 26 мг / дл)

Креатинин 1,9 мг / дл (норма 0,5 ~ 1,3 мг / дл),

Фосфора 6,3 мг / дл (норма 3 ~ 6,2 мг / дл).

Общий анализ мочи

удельный вес мочи 1,029 (норма от 1,015 до 1,040),

СБКМ > 20 (норма: <0,5 при азотемии) – тяжелая протеинурия

На основании биохимического анализа крови, анализа мочи, и УЗИ брюшной полости был поставлен предварительный диагноз: гломерулярная патология с потерей белка.

Бигли. Амилоидоз. Подозрение на дефект базальной мембраны.

Renal Amyloidosis in a Beagle.

Joohyun Jung, Jaebong Jin, Hyunuk Lee and Mincheol Choi*(Корея)

Лечение

Эналаприл 0,5 мг / кг (перорально, 2 раза в сутки)

колхицин 0,03 мг / кг (перорально, SID) вводили для уменьшения протеинурии и высвобождения сывороточного амилоидного протеина А в гепатоцитах.

Ежедневная инфузия жидкости и свежезамороженной плазмы для поддержания уровня сывороточного альбумина (10 мл / кг), гетакрахмала (10 мл / кг),

Сукральфат (гастропротектор) , антациды (контроль кислотности желудка), маропитата цитрат (противорвотное), принудительное кормление в стационаре.

Клинические признаки были устранены, УЗ изменения почек сохранялись.

После выписки собаке ежедневно п/к вводили 400 мл раствора Хартмана.

Альбумин, мочевины и креатинин сыворотки контролировались каждые три дня.

На 14-й день после начала лечения собака больше не нуждалась в свежезамороженной плазме, альбумин удерживался на уровне от 1,5 до 2,0 г / дл.

Уровень креатинина сыворотки был немного выше нормальных пределов, но оставался стабильным в течение трех месяцев. Также был восстановлен аппетит. Через три месяца развилась тяжелая азотемия: **мочевина 123 мг / дл, креатинин 9,3 мг / дл и фосфор 16,1 мг / дл** и нефротический синдром с **тяжелой гипоальбуминемией (альбумин 1,0 мг / дл), протеинурия, периферические отеки, умеренный асцит.**

Собака была усыплена по просьбе владельца.

Бигли. Амилоидоз. Подозрение на дефект базальной мембраны.

У многих пациентов единственное отклонение от нормы, выявленном при биопсии почек, является диффузное истончение базальных мембран клубочков (выявляется при электронной микроскопии). У некоторых пациентов с диагнозом также обнаруживается фокальный сегментарный гломерулосклероз .

Часто симптомы отсутствуют, и при обычном анализе мочи случайно отмечается микрогематурия, хотя иногда наблюдаются легкая протеинурия и макрогематурия. Почечная функция обычно в норме, но у некоторых пациентов может развиваться прогрессирующая почечная недостаточность.

Диагноз основывается на семейном анамнезе и обнаружении гематурии без других симптомов или патологии.

Долгосрочный прогноз хороший, и в большинстве случаев лечение не требуется. Пациентам с частой макрогематурией, болевым синдромом или протеинурией могут быть полезны ингибиторы АПФ или БРА (блокаторы ангиотензина 2), которые могут снизить внутриклубочковое давление.

Бернский зинненхунд. Семейный гломерулонефрит.

- I. Мембранопролиферативный гломерулонефрит, напоминающий мембранопролиферативный гломерулонефрит типа I у людей, был описан у молодых (от 2 до 5 лет) самцов и самок.
- II. У пораженных собак наблюдались типичные для ПН лабораторные отклонения, а также выраженная протеинурия, гиперхолестеринемия и гипоальбуминемия.
- III. Анализ родословной позволил предположить аутосомно-рецессивный тип наследования.
- IV. Ультраструктурные поражения включали двухслойную базальную мембрану клубочков и плотные отложения, в основном субэндотелиальной локализации (выявляются при электронной микроскопии).
- V. Иммуноглобулин M и третий компонент комплемента были идентифицированы методом иммунофлуоресценции в клубочках пораженных собак.
- VI. У большинства собак были высокие серологические титры против *Borrelia burgdorferi*, но иммуногистохимия не обнаруживала микроорганизм в тканях пораженных собак.

Бретонский эпаньоль. Семейный гломерулонефрит.

- I. Мембранопролиферативный гломерулонефрит был зарегистрирован у бретонских эпаньоль с недостаточностью третьего компонента комплемента.
 - система **комплемента** — комплекс защитных белков, постоянно присутствующих в крови, каскадная система протеолитических ферментов, предназначенная для гуморальной защиты организма от действия чужеродных агентов, она участвует в реализации **иммунного** ответа организма.

Генетически обусловленный дефицит третьего компонента комплемента у собаки

[Я. Винкельштейн](#), [ЛС Корк](#), [Д. Е. Гриффин](#), [Дж. У. Гриффин](#), [Р. Дж. Адамс](#),

Генетически обусловленный дефицит третьего компонента системы комплемента (С3) у собак характеризуется предрасположенностью к рецидивирующим бактериальным инфекциям и мембранопролиферативному гломерулонефриту 1 типа.

Иммунохимические методы не выявляют С3 в сыворотке пораженных собак, и нет никаких доказательств наличия ингибитора С3 в сыворотке.

Бретонский эпаньоль. Семейный гломерулонефрит.

Клинические проявления генетически детерминированного дефицита третьего компонента комплемента у собаки

[JR Блюм](#), [LC Корк](#), [Дж. М. Моррис](#), [JL Олсон](#), [Я. Винкельштейн](#)

Клинические проявления генетически детерминированного дефицита C3 изучали на закрытой колонии собак. 112 собак, в том числе двадцать собак с дефицитом C3, наблюдались в течение 6 лет.

У пяти собак с дефицитом C3 развились значительные бактериальные инфекции, такие как пневмония, сепсис и пиометра, которые были вызваны *Clostridium* spp., *Escherichia coli* и *Klebsiella* spp.

У двух собак с дефицитом C3, у которых были серьезные инфекции, впоследствии также развилось заболевание почек.

Вторичный амилоидоз был преобладающим поражением почек у одной собаки. Преобладающим поражением почек у второй собаки был мембранопролиферативный гломерулонефрит, хотя также присутствовали незначительные отложения амилоида. Две собаки с ПН также имели положительный ревматоидный фактор. Никаких других клинических или серологических свидетельств аутоиммунного заболевания или иммунного комплекса не обнаружено.

Ни у одной из собак, гетерозиготных по дефициту C3, и ни у одной из гомозиготных нормальных собак в колонии не развились значительные бактериальные инфекции или заболевание почек.

Таким образом, собаки с дефицитом C3, как и люди с дефицитом C3, демонстрируют повышенную восприимчивость к инфекции и заболеванию почек.

Бретонский эпаньоль. Семейный гломерулонефрит.

Мембранопролиферативный гломерулонефрит у собак с генетически детерминированным дефицитом третьего компонента комплемента

[ЛС Пробка¹](#), [Дж. М. Моррис](#), [JL Олсон](#), [С Краковка](#), [Эй Джей Свифт](#), [Я. Винкельштейн](#)

Заболевание почек - обычное клиническое проявление генетически обусловленного недостатка системы комплемента у человека. Как и у людей, у собак с генетически детерминированным полным дефицитом C3 также развивается заболевание почек.

У пяти из 20 собак с дефицитом C3 развились клинические признаки ПН. Однако у 14 из 15 оставшихся собак были гистологические доказательства мембранопролиферативного гломерулонефрита I типа.

Поражения характеризовались пролиферацией мезангиальных клеток, увеличением мезангиального матрикса, утолщением стенки капилляров клубочков, плотными отложениями в мезангиуме и субэндотелиальном пространстве, а также присутствием IgG и IgM.

Чтобы определить влияние лечения C3 на заболевание почек у собак с дефицитом C3, двум собакам с дефицитом C3 вводили плазму от здоровых (по C3) собак дважды в неделю в течение 3 недель. Их экскреция белка с мочой постепенно увеличивалась с менее чем 200 мг / 24 часа до более чем 1000 мг / 24 часа; функция почек оставалась нормальной. Биопсия почек, выполненная через 1 неделю после последней инфузии, выявила более тяжелый гломерулонефрит и присутствие C3.

В качестве контроля собаке с дефицитом C3 давали плазму от собак с дефицитом C3, а нормальной собаке давали нормальную собачью плазму; ни у одного из контрольных животных не развилась протеинурия или изменения при биопсии почек.

Эти наблюдения предполагают, что ПН может быть более распространена у людей с дефицитом комплемента, чем можно было бы предположить на основании клинической оценки.

Бультерьеры. Дефект базальной мембраны (наследственный нефрит).

I. Семейное заболевание почек, приводящее к ХБП, было зарегистрировано у бультерьеров в возрасте от 1 до 8 лет.

II. Заболевают как кобели, так и суки.

III. Унаследован как аутосомно-доминантный признак.

IV. Протеинурия является ранним проявлением и коррелирует с лежащими в основе клубочковыми поражениями. Повторные исследования выявили СБKM $> 0,3$, что считается признаком заболевания у подозреваемых бультерьеров старше 2 лет, но без явных признаков почечной недостаточности.

V. Гематурия также может возникнуть при данной патологии.

VI. Световая микроскопия выявляет гломерулярный склероз, перигломерулярный фиброз, интерстициальный фиброз с минимальным воспалением и кистозное расширение капсулы Боумена.

VII. Характерные ультраструктурные поражения базальных мембран клубочков включали: ламелирование, субэпителиальную волнистость, вакуолизацию и внутримембранозные плотные отложения. Разрастание мезангиального матрикса также наблюдались в клубочках пораженных собак.

VIII. Иммуногистохимическое окрашивание показало наличие коллагена IV типа в почках пораженных собак.

Бультерьеры. Поликистоз почек

- I. Унаследован по аутосомно-доминантному признаку.
- II. Множественные кисты возникают в коре и мозговом веществе обеих почек.
- III. У пораженных собак кисты печени не выявлялись.
- IV. Эпителиальные кисты имеют нефронное происхождение или происхождение из собирательных канальцев, а вторичные поражения почек включают: атрофические клубочки, расширение капсулы Боумена, потеря канальцев, расширение канальцев, интерстициальный фиброз и воспаление.
- V. Почечная недостаточность не возникает до среднего и старшего возраста.
- VI. Есть данные, что поликистоз почек и наследственный нефрит могут возникать одновременно у некоторых собак.

Бульмастиф. Подозрение на дефект базальной мембраны.

- I. Семейная гломерулонефропатия, характеризующаяся сегментарным гломерулярным склерозом
- II. Анализ родословной показал аутосомно-рецессивное наследование.
- III. Были затронуты как самцы, так и самки.
- IV. Возраст эвтаназии или смерти колебался от 2,5 до 11 лет.
- V. Клинические признаки были неспецифическими и относились к ХПН
- VI. Проявления различны, часто внезапны и имеют быстрое течение. Несколько собак казались здоровыми незадолго до смерти.
- VII. Наблюдались тяжелая протеинурия.
- VIII. Гломерулярные поражения включали сегментарное расширение мезангиального матрикса коллагеном (то есть склероз), увеличение количества клеток в расширенных областях и заметное расширение капсулы Боумена (кистозная атрофия клубочков).
- IX. Вторичные поражения включали интерстициальный фиброз, тубулярную атрофию и лимфоплазмоцитарно-клеточную инфильтрацию.
- X. Отложение иммуноглобулина было умеренным и считалось вторичным поражением.
- XI. Предполагается поражение базальной мембраны клубочка.
- XII. Гистологические данные напоминают очаговый сегментарный гломерулярный склероз у людей.

Кёрн и вест хайленд уайт терьер. Поликистоз почек.

I. Аутосомно-рецессивная ПКД у молодого (6-недельного) кернтерьера характеризовалась наличием множественных кист в печени и почках.

II. Аутосомно-рецессивная поликлиническая болезнь также была обнаружена у молодых (5-недельных) вест-хайленд-уайт терьеров

Polycystic kidney and liver disease in two related West Highland White Terrier litters

Поликистоз почек и печени в двух родственных пометах вест-хайленд-уайт-терьера [D McAloose¹](#), [M Casal](#), [D F Patterson](#), [D M Dambach](#)

- Поликистоз почек и печени был выявлен у четырех из шести щенков женского пола и трех из пяти щенков мужского пола, рожденных в результате двух вязок между одной и той же парой вест-хайленд-уайт-терьеров.
- Клинические признаки и биохимический анализ сыворотки крови, подтверждающий ПН, был очевиден к 5-недельному возрасту. Щенки были эутаназированы.
- Кисты почек были подтверждены гистохимическим анализом, а кисты печени имели билиарное происхождение.
- Клинически здоровые родители были связаны несколькими общими предками, и не было сообщений о подобном заболевании у родственных собак. Поэтому предлагается аутосомно-рецессивный тип наследования. Это первое сообщение о поликистозе почек и печени у вест-хайленд-уайт-терьера. Особенности заболевания у этих щенков аналогичны признакам аутосомно-рецессивной поликистозной болезни почек у людей. Следовательно, вест-хайленд-уайт-терьер может быть потенциальной животной моделью для ARPKD.

Кёрн и вест хайленд уайт терьер. Поликистоз почек.

Polycystic disease of the kidney and liver in the Cairn Terrier

Поликистоз почек и печени у керн-терьера

[S C McKenna, J L Carpenter](#)

- Три щенка из одного помёта с увеличением живота, вызванным нефромегалией и гепатомегалией, имели макроскопические и гистологические поражения почек и печени, аналогичные поликистозу у детей.
- Обе почки были увеличены и имели почковидную форму, содержали множественные веретеновидные или цилиндрические кисты, выстланные кубовидным эпителием, иррадиирующим через кору и мозговое вещество. Кисты окружены различным количеством соединительной ткани. Клубочки и почечная лоханка в норме.
- Гистологически печень диффузно разделена фиброзной соединительной тканью, простирающейся от одной портальной триады к другой. Внутри соединительной ткани наблюдалось разрастание желчного эпителия, что давало общий вид множественных кист в нормальной паренхиме печени.

Чау-чау. Подозрение на дисплазию почек.

- I. У 6 молодых родственных животных (5 самцов и 1 самка) с ХПН подозревалась почечная дисплазия.
- II. Почечная недостаточность развилась у четырех собак к 6-месячному возрасту и у двух собак в возрасте 1 год.
- III. Подозрение на дисплазию почек было основано на наличии незрелых («фетальных») клубочков и псевдостратифицированного (однослойного, но имитирующего многослойность за счёт особенного расположения ядер) столбчатого эпителия в почечных канальцах некоторых собак.

Английский коккер спаниель. Дефект базальной мембраны.

- I. Ювенальное заболевание почек у английского коккер-спаниеля является моделью аутосомно-рецессивного наследственного нефрита у человека. Наследственные нефропатии могут возникать в результате мутаций в любом из трех генов, которые кодируют цепи компонентов гетеротримеров коллагена IV типа, обнаруженные в базальные мембраны клубочков (т. е. COL4A3, COL4A4, COL4A5).
- II. Аутосомно-рецессивный наследственный нефрит английских коккер-спаниелей – дефект коллагена IV типа, вызванный мутацией в экзоне 3 гена COL4A4.
- III. Отсутствие гетеротримеров коллагена типа IV $\alpha 3.\alpha 4.\alpha 5$ (IV) в базальных мембранах клубочков пораженных собак является причиной наблюдаемой прогрессирующей ультраструктурной патологии почек. Эта патология такая же, как у самоедов и Техасских собак (NAV dogs) с X-сцепленным доминантным наследственным нефритом с отсутствием $\alpha 3.\alpha 4.\alpha 5$ (IV) в базальных мембранах клубочков, как следствие мутации в гене COL4A5
- IV. Болезнь поражает английских коккер-спаниелей обоих полов и проявляется в возрасте от 6 до 24-месячного возраста.
- V. Самым ранним обнаруживаемым отклонением (от 5 до 8 месяцев) является протеинурия, за которой следует замедление роста, нарушение концентрирующей способности почек и азотемия (от 7 до 17 месяцев).
- VI. Первичное поражение - утолщение и многослойное расщепление базальной мембраны клубочка.
- VII. Заболевание в конечном итоге приводит к диффузному склерозу клубочков и перигломерулярному фиброзу со вторичным тубулоинтерстициальным поражением и неизменно приводит к летальному исходу.

Далматинцы. Дефект базальной мембраны.

- I. Аутосомно-доминантный тип наследования, в равной степени затрагивающий самцов и самок.
- II. Средний возраст начала почечной недостаточности составил 18 месяцев.
- III. Первоначально может быть идентифицировано по повышенному соотношению белка к креатинину в моче ($> 0,3$).
- IV. Гистопатология почек включает сегментарный гломерулярный склероз, тубулоинтерстициальное воспаление и интерстициальный фиброз.
- V. Ультраструктурные признаки состоят из ламеляции базальной мембраны клубочка с субэпителиальной волнистостью, вакуолизацией и случайными внутримембранозными отложениями.
- VI. Все цепи коллагена типа IV от $\alpha 1$ (IV) до $\alpha 5$ (IV) были идентифицированы в почках пораженных собак с помощью иммуногистохимии.

Доберман пинчер. Дефект базальной мембраны.

I. Диффузное утолщение или мультифокальное неравномерное утолщение с ламеляцией базальной мембраны наблюдались клубочках у доберманов с гломерулопатией.

II. Иногда отложения иммуноглобулинов обнаруживаются в стенке капилляров клубочков, но считается, что они возникают в результате неспецифического захвата иммунных комплексов на мембране с некоторым основным структурным дефектом.

III. Односторонняя аплазия почек наблюдалась у некоторых пораженных самок доберманов.

IV. Дополнительные гломерулярные поражения включают лобулярное усиление петель капилляров клубочков, увеличенный мезангиальный матрикс, гиперцеллюлярность, внутриклубочковые спайки, фиброэпителиальный серп (серповидные клубочки) и перигломерулярный фиброз.

Английская гончая. Амилоидоз.

- I. Почечный амилоидоз был зарегистрирован у взрослых английских гончих.
- II. Заболевание имело острую форму, характеризовавшуюся реномегалией и папиллярным некрозом у некоторых больных собак.
- III. Амилоидные отложения были чувствительны к перманганатному окислению, что свидетельствует о наличии амилоидного белка АА.

Английская гончая. Амилоидоз.

Renal amyloidosis in related English foxhounds

[N J Mason](#)¹, [M J Day](#)

- Почечный амилоидоз был диагностирован у шести родственных английских гончих из двух отдельных охотничьих питомников. Явных возрастных или половых особенностей не было. Все собаки имели клинические и лабораторные данные, указывающие на заболевание почек.
- Начало клинических признаков было острым во всех случаях, смерть или эвтаназия у пяти из шести пораженных собак наступили в течение одной недели после обращения.
- Лечение оставшейся собаки было основано на поддержании диуреза, что дало временное улучшение.
- Гистологическое исследование почечной ткани пораженных собак выявило наличие как гломерулярного, так и интерстициального амилоида, что было подтверждено иммуногистохимическим окрашиванием, был выявлен реактивный (амилоид А).
- Так же выявлялись отдельные склерозированные клубочки или клубочки с утолщенными капсулами Боумена в дополнение к интерстициальной и перигломерулярной инфильтрации с преобладанием плазматических клеток и лимфоцитов и вторичными изменениями, включая тубулярные эозинофильные цилиндры.
- Папиллярный некроз почек был выявлен у трех собак.
- У одной собаки была сопутствующая многоцентровая лимфома.
- Анализ родословной пораженных собак показал, что у четырех особей был общий прапрадед и что одна и та же собака была прародительницей еще одного случая. Анализ родословных пяти дополнительных собак из одного из питомников, у которых были клинические признаки острой почечной недостаточности, выявил генетическую связь с этими гончими с подтвержденным амилоидозом почек.

Немецкая овчарка. Цистаденокарцинома почек.

Почечная цистаденокарцинома и узловой дерматофиброз (RCND) - это наследственный рак немецких овчарок. Заболевание развивается у взрослых собак и имеет прогрессирующий характер.

Представлены немецкие овчарки с двусторонними мультифокальными цистаденокарциномами почек, в возрасте от 5 до 11 лет при неспецифических признаках, таких как анорексия, потеря веса, полидипсия и желудочно-кишечные расстройства.

II. Поражение почек сопровождалось формиированием кожных и подкожных узелков (дерматофиброз) и множественными лейомиоми матки у пораженных самок.

III. Считается, что заболевание наследуется по аутосомно-доминантному признаку.

Немецкая овчарка. Цистаденокарцинома почек.

Hereditary multifocal renal cystadenocarcinomas and nodular dermatofibrosis in 51 German shepherd dogs

Наследственные мультифокальные цистаденокарциномы почек и узловой дерматофиброз у 51 немецкой овчарки

[L Moe¹](#), [B Lium](#)

- За 18 лет был изучен 51 случай. Восемь случаев были выявлены после того, как было проведено клиническое обследование, поскольку заболевание было выявлено у одного из родителей. Остальным 43 собакам был поставлен диагноз после обращения в клинику с разными проблемами.
- Поражения кожи были основной причиной (37%), по которой владельцы предоставили свою собаку на осмотр.
- Средний возраст постановки диагноза цистаденокарциномы почек и узлового дерматофиброза составил 8,2 года. Соотношение самцов и самок составляло 1,1, в то время как соответствующий показатель для контрольной популяции составлял 1,25.
- Увеличенные почки неправильной формы были пальпированы у 60% собак и были обнаружены при рентгенографии в 86% случаев.
- Поражения почек, включая метастазы, были основной причиной эвтаназии и смерти.
- Средний возраст смерти составлял 9,3 года, а средний возраст при первом обнаружении узлового дерматофиброза составлял 6,4 года.

Золотистый ретривер. Подозрение на дисплазию почек.

- I. ХПН наблюдалась у молодых золотистых ретриверов (<3 лет).
- II. Гиперхолестеринемия была частой находкой, несмотря на отсутствие других доказательств первичного гломерулярного заболевания у большинства пораженных собак.
- III. Гиперкальциемия также часто встречается и характеризуется повышенным содержанием кальция в сыворотке крови.
- IV. Кистозная атрофия клубочков и перигломерулярный фиброз были частыми гистологическими поражениями, тогда как незрелые («фетальные») клубочки были редкостью.
- V. Аденоматоидное разрастание собирательных протоков, указывающее на примитивные метанефрические протоки наблюдались у нескольких собак и подтверждали диагноз почечной дисплазии.
- VI. Пиелонефрит иногда осложнял врожденное заболевание у больных собак.

Лхаса Апсо и Ши-тцу. Подозрение на дисплазию почек.

- I. У лхасских апсо и ши-тцу микроскопические находки включают уменьшение количества клубочков, атрофию клубочков и незрелые («плодные») клубочки, которые являются гиперклеточными и имеют незаметные просветы капилляров
- II. Тубулярные изменения включают атрофию, дилатацию и гиперплазию эпителия.
- III. Интерстициальный фиброз особенно тяжел в мозговом веществе почек, тогда как интерстициальное воспаление минимальный.
- IV. В определенной степени увеличенная интерстициальная мозговая ткань может представлять стойкую мезенхиму. и, наряду с незрелыми клубочками, свидетельствует о первичной дисплазии почек.

Лхаса Апсо и Ши-тцу. Подозрение на дисплазию почек.

Hereditary Kidney Disease. Renal dysplasia in Shih Tzu and Lhasa Apsos

В норме собака рождается с относительно незрелыми почками. У многих животных незрелые нефроны существуют до 6-10-недельного возраста, далее они «дозревают» и становятся нормальными функциональными единицами.

При дисплазии незрелые нефроны сохраняются на протяжении всей жизни. Также некоторые нефроны замещаются фиброзной тканью, которая иногда составляет 20-50% почки, при этом почки заметно маленькие и неправильной формы.

Другие изменения при почечной дисплазии включают: диффузный интерстициальный фиброз в коре и мозговом веществе (характерен для этого заболевания), уменьшение количества клубочков, расширение и гипоплазия канальцев, клубочки различных размеров (некоторые на 20-30% меньше нормальных, некоторые нормального размера, а некоторые эмбриональные). Ранняя минерализация наблюдается даже у молодых животных с умеренной уремией.

Пораженных собак можно разделить на группы по процентному содержанию гипопластических клубочков (ГК):

- собаки с 1-2% ГК являются пограничными
- собаки с 2-15% - незначительное поражение
- собаки с 15-25% - умеренные поражения
- собаки с 25-35% - средняя степень тяжести
- собаки с более чем 35% - тяжелые

У собак на последней стадии гистологические изменения настолько серьезны, что дисплазия может быть скрыта.

Лхаса Апсо и Ши-тцу. Подозрение на дисплазию почек.

Hereditary Kidney Disease. Renal dysplasia in Shih Tzu and Lhasa Apsos.

Симптомы: Различают 3 стадии

- 1 – бессимптомная: разрушение и потеря нефронов в течение месяцев или лет
- 2 – остаётся около 30% функционирующих нефронов, появляются клинические симптомы: полидипсия, полиурия, потерю веса, вялость, снижение аппетита. Эта стадия может протекать несколько месяцев или лет
- 3 - почечной недостаточностью или уремии: может появиться рвота, усиливается слабость, нарастает обезвоживание и тяжелое истощение.

При значительном поражении первые симптомы наблюдаются у щенков сразу после отъема, в 8 недель: полидипсия, полиурия, бледная моча. Нормальные щенки ши-тцу и лхаса апсо выпивают примерно одну унцию (30 мл) воды на фунт (454 г) массы тела. Собаки с дисплазией могут пить в пять раз больше. Также отмечают плохая упитанность и отставание в росте. К 3 – 5 мес развивается ПН, анемия и др. симптомы. Не все щенки в помете поражаются одинаково.

Щенки со средней степенью поражения могут казаться нормальными до пяти или шести месяцев, а затем проходят тот же клинический путь с летальным исходом в возрасте от 9 до 12 месяцев.

Щенков с тяжелой и средней степенью поражения легче всего заподозрить по полидипсии и отставанию в росте. Могут быть обнаружены выраженные аномалии скелета: искривление трубчатых костей, «резиновая» челюсть .

У собак с незначительным поражением симптомы не выражены, заболевание может не быть обнаружено с помощью обычных лабораторных тестов, включая анализ мочи, креатинин и мочевины сыворотки, Рн-графию, УЗИ. Многие собаки с 10% плодных клубочков могут прожить долго и передать дефекта своему потомству. Из-за природы этого заболевания оно может оставаться незамеченным в течение многих поколений или игнорироваться знающими заводчиками, потому что только небольшой процент животных серьезно поражен и умирает от почечной недостаточности.

Лхаса Апсо и Ши-тцу. Подозрение на дисплазию почек.

Hereditary Kidney Disease. Renal dysplasia in Shih Tzu and Lhasa Apsos

Лечение

Лечение дисплазии почек заключается в лечении ПН в соответствии со стадией ХБП.

Основа лечения: диета с ограничением фосфора.

Миниатюрный шнауцер. Подозрение на дисплазию почек.

- I. ХПН указывающая на дисплазию почек, была зарегистрирована у восьми родственных миниатюрных шнауцеров в диапазоне от возраст от 4 месяцев до 3 лет.
- II. Были выявлены незрелые («фетальные») клубочки, гломерулярный склероз и тяжелый интерстициальный фиброз.

Ньюфаундленд. Гломерулонефропатия .

I. Гломерулонефропатия, характеризующаяся расширением мезангиума коллагеном (клубочковая склероз) наблюдалась у трех самцов и самок ньюфаундлендов моложе 1 года. Все собаки были от одного помета, всего в помёте было восьми собак.

II. Клинические данные включали: молодой возраст, протеинурию, гипоальбуминемию и тяжелую почечную недостаточность в очень тяжелой форме.

Семейные гломерулопатии собак являются хорошими моделями данной патологии у людей.

У собак клиническими проявлениями являются:

- потеря белка
- гипертония
- тромбоэмболия
- отек / выпот / нефротический синдром
- другие признаки: анорексия, рвота, потеря веса и/или полиурия/ полидипсия.

Лабораторные изменения включают

- протеинурию, гипоальбуминемию, гиперхолестеринемию
- в конечном итоге: азотемию, гиперфосфатемию, анемию и изостенурию.

Биопсия почек, электронная микроскопия, иммунофлуоресценция и световая микроскопия может выявить ультраструктурные аномалии базальной мембраны клубочков, гломерулосклероз, амилоидоз, отложение неамилоидных фибрилляров, или предрасположенность к иммунному комплексному гломерулонефриту.

Норвежский элдхаунд. Подозрение на почечную дисплазию, почечную глюкозурию

- I. У норвежского элкхаунда перигломерулярный фиброз - это раннее гистологическое поражение, которое может быть обнаруживается у некоторых собак до начала азотемии.
- II. Патологические находки у собак с более поздними стадиями заболевания включают генерализованный интерстициальный фиброз с гломерулярным склерозом и атрофией.
- III. Также наблюдалась гиперплазия собирательных трубок, которая может представлять первичное диспластическое изменение, но незрелые («фетальные») клубочки не наблюдались.
- IV. У норвежского элдхаунда также может развиваться первичная почечная глюкозурия, не связанная с ХПН.

Персидская кошка. Поликистоз почек.

I. Поликистоз наследуется по аутосомно-доминантному признаку у персидских кошек. II.

Распространенность ПК у персидских кошек в разных странах, по наблюдениям, находится между 35% и 57% (выявленная при УЗИ). Во всем мире около трети персидских кошек страдают ПК.

III. Кисты возникают как из проксимальных, так и из дистальных канальцев, встречаются как в коре почек, так и в мозговом слое и со временем увеличиваются в количестве и размере .

IV. Кисты могут быть обнаружены при ультразвуковом исследовании пораженных котят уже в возрасте 6-8 недель, но отсутствие кист в этом раннем возрасте не исключает их развития в более позднем возрасте. В одном исследовании чувствительность ультразвукового исследования составила 75%, а специфичность - 100% при выполнении в возрасте 16 недель, с чувствительностью 91% и специфичностью 100% при выполняется в возрасте 36 недель.

V. У кошек с ПК гипертензия отсутствует или является легкой (у людей ПК часто развивается при ПК)

VI. У больных персидских кошек почечная недостаточность обычно развивается только в более зрелом возрасте (в среднем, 7 лет), а реномегалия может быть случайной находкой при физикальном обследовании.

VII. Иногда кисты могут быть обнаружены в печени.

VIII. Мутация в экзоне 29 гена полицистина I была обнаружена у пораженных персидских кошек. Кошки, гомозиготные по мутации, не были выявлены, что позволяет предположить, что мутация является летальной для развивающегося плода.

IX. Разработаны генетические тесты на заболевание.

Ротвейлер. Подозрение на дефект базальной мембраны.

- I. ХПН развивалась как у самцов, так и у самок, в возрасте от 6 до 12 месяцев.
- II. Пораженные собаки имели азотемию, гиперфосфатемию, гипопротеинемию, а у некоторых была гиперхолестеринемия.
- III. Изостенурия, протеинурия по тест-полоскам и высокое соотношение белка к креатинину в моче наблюдается у большинства собак.
- IV. При световой микроскопии выявлено расширение просвета капсулы Боумена, мезангиальная гиперцеллюлярность и увеличение мезангиального матрикса, неравномерное утолщение петель капилляров клубочков, единичные серповидные изменения клубочков. Также были описаны гломерулярный склероз, атрофия канальцев и интерстициальный фиброз.
- V. При электронной микроскопии базальные мембраны клубочков имели значительное утолщение и расщепление плотной пластинки. Описано также стирание отростков подоцитов.

Самоед. Дефект базальной мембраны.

- I. Ювенальное заболевание почек у этих собак- наследственная гломерулопатия, возникшая в результате мутации в экзоне 35 гена COL4A5 для коллагеновой цепи $\alpha 5$ (IV) на X-хромосоме.
- II. Самцы самоедских собак с наследственным нефритом демонстрируют протеинурию, глюкозурию и изостэнурию в возрасте от 2 до 3 месяцев, азотемию в возрасте от 6 до 9 месяцев и умирают из-за почечной недостаточности обычно в возрасте от 12 до 16 месяцев.
- III. Поскольку пораженные кобели имеют единственную мутировавшую копию гена COL4A5, они полностью отсутствуют в их клубочковых базальных мембранах.
- IV. Мезангиальное утолщение, гломерулярный склероз и перигломерулярный фиброз наблюдаются при световой микроскопии у пораженных самцов в возрасте от 8 до 10 месяцев.
- V. Самки-носители имеют две копии гена COL4A5, одну мутированную и одну нормальную. Из-за нормальной случайной инактивации одной X-хромосомы в каждой клетке эмбриона-самки во время развития, его клубочковые базальные мембраны содержат мозаичную экспрессию $\alpha 3.\alpha 4.\alpha 5$ (IV); то есть нормальная сеть коллагена IV присутствует в некоторых областях и полностью отсутствует в других, по крайней мере, изначально.
- VI. У самок собак-носителей протеинурия развивается в возрасте от 2 до 3 месяцев, но они остаются клинически стабильными в молодом возрасте (до 5 лет), за исключением того, что иногда не удается достичь нормальной массы тела.

Самоед. Дефект базальной мембраны.

VII. При рождении базальные мембраны клубочков пораженных самцов морфологически нормальны, но обнаруживаются редупликация и биламинарное расщепление базальной мембраны, которое м.б. выявлено с помощью электронной микроскопии в возрасте 1 месяца, далее расщепление становится многослойным, развивается утолщение базальной мембраны, гломерулярный склероз (в возрасте от 8 до 10 месяцев). Самки-носители имеют только очаговое расщепление клубочковых базальных мембран и, как правило, у них не развивается прогрессирующее заболевание с ювенильным началом.

VIII. Протеинурия и прогрессирующее заболевание почек, вероятно, являются результатом износа базальных мембран клубочков, ослабленных аномальным поперечным сшиванием коллагена IV типа.

IX. Ухудшение состояния базальных мембран и ПН у пораженных кобелей можно отсрочить, но не предотвратить, если придерживаться диеты с низким содержанием белка и фосфора, начиная с возраста 1 месяц .

X. Лечение пораженных собак ингибиторами АПФ или циклоспорином А может замедлить (но не предотвратило) прогрессирование заболевания.

XI. Ювенильное заболевание почек у собак смешанных пород (Техасская обака, Navasota) является наследственной гломерулопатией, возникающей в результате мутации в экзоне 9 гена COL4A5 для цепи коллагена $\alpha 5$ (IV) на X-хромосома. Это семейство собак было изолировано в исследовательской колонии (Техасский А&М Университет) для изучения болезни. Клинические, гистопатологические, ультраструктурные и иммуногистологические признаки этого заболевания в основном такие же, как и описанные выше для самоедов.

Шарпей. Амилоидоз.

- I. Семейный амилоидоз, приводящий к ХПН в молодом возрасте (в среднем 4 года), встречается у самцов и самок.
- II. В зависимости от тяжести поражения клубочков могут присутствовать протеинурия и лабораторные признаки нефротического синдрома (например, гипоальбуминемия, гиперхолестеринемия).
- III. У некоторых собак в анамнезе были эпизодические отеки суставов (обычно большеберцовые и предплюсневые суставы) и высокая температура, которая проходит в течение нескольких дней, независимо от лечения.
- IV. Рецидивирующая лихорадка и отек суставов, достигающие кульминации в ХПН из-за реактивного системного амилоидоза у молодых собак шарпея могут представлять модель семейной средиземноморской лихорадки у человека.
- V. Есть некоторые свидетельства того, что амилоидоз у шарпеев наследуется как аутосомно-рецессивный признак.
- VI. У больных шарпеев наблюдается умеренное или тяжелое отложение амилоида в медулярном веществе почек, но только две трети имеют поражение клубочков. Эти выводы аналогичны наблюдаемым у абиссинских кошек с семейным амилоидозом.
- VII. Остальные поражения почек относятся к терминальной стадии ПН
- VIII. Анализ аминокислотной последовательности показал, что амилоидные отложения содержат белок амилоид А.
- IX. Помимо почек, отложения амилоида могут наблюдаться во многих других органах. (например, печень, селезенка, желудочно-кишечный тракт, щитовидная железа).
- X. Иктеричность, гепатомегалия и иногда разрыв печени с гемоабдоменом могут наблюдаться у собак с тяжелым отложением амилоида в печени.

Мягкошёрстный пшеничный терьер. Наследственные заболевания почек.

I. Может принимать форму почечной дисплазии или мембранопролиферативного гломерулонефрита.

А. Патологические данные некоторых терьеров с ювенильной почечной недостаточностью указывают на дисплазию почек.

- Гистологические поражения включают интерстициальный фиброз, перигломерулярный фиброз, кистозный клубочковый фиброз, атрофию, уменьшение количества клубочков и наличие незрелых («плодных») клубочков

- Аденоматозное разрастание эпителия собирательных протоков
- Множественные маленькие кисты, гиперэхогенный корковый слой почек и снижение КМД может наблюдаться на УЗИ.

В. Терьеры также предрасположены к энтеропатии с потерей белка (БТЭП), нефропатии с потерей белка БТНП) или сочетанию этих нарушений.

- Пищевая гиперчувствительность и повышенная проницаемость кишечника предположительно приводят к иммунному комплексному гломерулонефриту, который прогрессирует до терминальной стадии почечной недостаточности.

- Результаты тестирования пищевой чувствительности и диетического контроля подтверждают гипотезу пищевой гиперчувствительности,

- Считается, что болезнь присутствует у 10–15% терьеров и поражает собак от среднего возраста до пожилых, чаще самок.

- Способ наследования не определен.

Мягкошёрстный пшеничный терьер. Наследственные заболевания почек.

- Клинические и лабораторные данные включают полиурию, полидипсию, рвоту и потерю веса у собак с протеин-теряющей нефропатией, протеинурия, гипоальбуминемия, гиперхолестеринемия, азотемия, гиперфосфатемия, и нерегенеративная анемия.

- Изредка развивается артериальная гипертензия, а тромбоэмболия осложняет заболевание в 12% случаев с БТНП.

- Поражения почек включают мембранозный или мембранопролиферативный гломерулонефрит, который прогрессирует до гломерулярного склероза, перигломерулярного фиброза и хронического интерстициального нефрита.

- Мезангиальное отложение иммуноглобулина А (IgA), иммуноглобулина М (IgM) и комплемента было обнаружено с помощью иммунофлуоресценции, что позволяет предположить, что данная патология у пшеничных терьеров в SCWT может быть моделью нефропатии IgA или мезангиальной нефропатии IgM.

- Заболевание прогрессирует, лечение паллиативное, прогноз плохой.

- Лечение хромогликатом натрия (противоаллергическое и противоастматическое средство) для стабилизации тучных клеток и снижения проницаемости кишечника и диета с гидролизатом белка (если нет противопоказаний из-за наличия почечной недостаточности) при БТЭП.

- Собак с хронической почечной недостаточностью из-за БТНП следует кормить соответствующей диетой для пациентов с ПН. ПРИ БТНП также показаны ингибиторы АПФ (например, эналаприлом) для уменьшения выраженность протеинурии.

Стандартный пудель. Подозрение на дисплазию почек.

- I. У пораженных стандартных пуделей наблюдается кистозная атрофия клубочков и большое количество незрелых («плодных») клубочков, особенно у собак в возрасте от 3 до 4 месяцев.
- II. Кортикальный интерстиций содержит сегментарные участки фиброза, тогда как в мозговом веществе возникают более диффузные поражения.

Вельш-корги. Телеангиэктазия почек.

- I. Собаки вельш-корги с почечной телеангиэктазией имеют узелки в почках от красного до черного, особенно в мозговом веществе почек, прилежащем к кортикомедуллярному соединению.
- II. В этих поражениях и в почечной лоханке часто обнаруживается свернувшаяся кровь.
- III. Гидронефроз (предположительно из-за непроходимости мочеточника) встречается почти у половины больных собак.
- IV. Подобные узловые поражения могут быть идентифицированы в других тканях, включая подкожную клетчатку, селезенку, двенадцатиперстную кишку, переднее средостение, грудную стенку, забрюшинное пространство и центральную нервную систему.
- V. Гистологически эти поражения представляют собой кавернозные, заполненные кровью пространства, выстланные эндотелием, а в синусах часто развивается тромбоз.
- VI. Эти синусы с их простой эндотелиальной оболочкой могут скорее представлять сосудистые мальформации, чем доброкачественные опухоли сосудистого происхождения.

Вельш-корги. телеангиэктазия почек.

Telangiectasia of Pembroke Welsh Corgi dogs

Телеангиэктазия собак пемброк-вельш-корги

[F M Moore](#), [G W Thornton](#)

Множественные сосудистые поражения почек и различных других органов, состоящие из кавернозных, заполненных кровью пространств, выстланных эндотелиальными клетками с различным количеством настенного коллагена, описаны у восьми собак пемброк-вельш-корги. Наиболее частым клиническим признаком этого состояния является гематурия.

Renal Telangiectasia in dogs.



Состояние, характеризующееся расширением множества мелких кровеносных сосудов в почках. Вельш-корги пемброк более предрасположены к заболеванию, чем другие породы. Самый высокий уровень заболеваемости наблюдается среди собак в возрасте от 5 до 13 лет. Расширение кровеносных сосудов вызывает образование красно-черных узелков в почках, что приводит к гидронефрозу и болям в животе. Неизвестно, прогрессирует ли проблема до почечной недостаточности.