

личие мультигенной формы тромбофилии в этих случаях.

При сравнительном анализе распределения генотипов изученных генов в группах больных с первичным и вторичным ГН обнаружены некоторые различия. В частности, генотип GrIIIa 1565CC встречался у 3 (15,0%) из 20 пациентов с вторичным ГН, тогда как при первичном ГН в 1,8% (OR=9,5;  $p=0,056$ ). Гомозиготное носительство аллеля -455A фактора I наблюдалось у 2 (10,0%) пациентов с вторичным ГН, что не выявлено у больных с первичным ГН (OR=15,0;  $p=0,069$ ). Среди пациентов с первичным ГН более часто определен протромбогенный генотип 4G/4G гена PAI-1 (40,0% против 25,0% у пациентов с вторичным ГН, OR=2,0;  $p=0,28$ ).

## ВЫВОДЫ

Таким образом, в результате проведенного анализа аллельного полиморфизма шести генов, вовлеченных в регуляцию гемостаза, установлены некоторые особенности в распределении отдельных генотипов в группе больных с ГН по сравнению со здоровой популяцией. Полученные данные указывают на возможность вовлечения генетических механизмов, ассоциированных с развитием тромбофилического статуса, в этиопатогенез некоторых форм ГН. Выявленные различия в распределении генотипов GrIIIa, фактора I и PAI-1 у пациентов с первичным и вторичным ГН могут свидетельствовать о наличии специфических нарушений в системе гемостаза с угрозой развития тромботических осложнений.

## НОЗОЛОГИЧЕСКАЯ СТРУКТУРА ГЕМАТУРИИ ГЛОМЕРУЛЯРНОГО УРОВНЯ

© А. П. Потемкина, А. Н. Цыгин, Л. В. Леонова

Научный центр здоровья детей РАМН, Москва

### ВВЕДЕНИЕ

Заболевания, проявляющиеся гематурией гломерулярного происхождения, протекающей бессимптомно, либо сочетающейся с другими изменениями часто имеют сходную клинико-лабораторную картину, для диагностики их требуется проведение комплексного обследования, включая проведение биопсии почки с последующей световой и электронной микроскопией нефробиоптата.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Показать возможности дифференциального диагноза гломерулопатий, ведущим симптомом которых является гематурия.

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Обследовано 22 ребенка с персистирующей гематурией. Проводилось стандартное определение гематурии, протеинурии, состояние концентрационной функции почек. Всем детям проведена пункционная нефробиопсия с последующим проведением световой и электронной микроскопии.

### РЕЗУЛЬТАТЫ

У 22 пациентов в дебюте наблюдалась гематурия, у 18 (82%) — микрогематурия; умеренная гематурия — у 2 (9%), и у 2 (9%) — макрогематурия. У 13 (59%) детей в дебюте наблюдалась протеинурия, причем у 2 (9%) нефротического

уровня. В дальнейшем у 6 (27%) обследованных отмечались эпизоды макрогематурии. У 16 (73%) пациентов выявлена протеинурия, причем в 50% случаев нефротического уровня, у 3 (14%) детей выявлено снижение функции почек по осмотическому концентрированию. У 9 (41%) детей имеется отягощенный семейный анамнез по патологии почек. При световой микроскопии у 5 (23%) обследованных выявлен мезангиопролиферативный гломерулонефрит, у 3 (14%) детей — болезнь минимальных изменений и у 5 (23%) — фокально-сегментарный гломерулосклероз. Электронная микроскопия показала у 7 (32%) больных синдром Альпорта, у 6 (27%) — IgA нефропатию, и у 9 (41%) детей нефропатию тонких базальных мембран. У 9 (41%) пациентов возникли затруднения в диагностике из-за того, что характерные морфологические изменения: расслоение, фрагментация, истончение гломерулярной базальной мембраны возникают в более старшем возрасте.

### ВЫВОДЫ

Болезни коллагена IV типа являются наиболее частой причиной бессимптомной гематурии у детей. Окончательная диагностика проводится на основании результатов нефробиопсии. Для дифференцировки нефропатии тонких базальных мембран и синдрома Альпорта показано выполнение иммуногистохимического исследования различных цепей коллагена IV типа.