

не установлено патологических изменений в органах мочевой системы. Рентгенограмма органов грудной клетки не изменена. Биохимические параметры крови (общий белок, фракции, холестерин, глюкоза, электролиты, мочевины, креатинин, мочевая кислота) нормальные. Суточная экскреция с мочой кальция, фосфора, уратов и оксалатов в

пределах возрастной нормы. СКФ, рассчитанная по клиренсу эндогенного креатинина, в пределах нормы. Особенностью случая на данном этапе болезни является макрогематурия при отсутствии нефролитиаза. В плановом порядке показаны биопсия почки для подтверждения морфологического диагноза, иммунологическое исследование.

СЛУЧАЙ ВРОЖДЕННОГО НЕФРОТИЧЕСКОГО СИНДРОМА И ГИПОТИРЕОЗА

© З. М. Еникеева, Л. Р. Имаева, М. Ю. Павлова, Т. А. Сираева, Ф. З. Сакаева

ГОУ ВПО Башкирский государственный медицинский университет Росздрава;
ГУЗ Республиканская детская клиническая больница, г. Уфа

В последние годы увеличивается число больных нефротическим синдромом, в том числе и врожденным. Приводим описание девочки Г., 4 мес., с врожденным нефротическим синдромом, поступившей повторно в нефрологическое отделение с распространенными отеками, протеинурией более 5 г/л. Родилась от I беременности, протекавшей на фоне гестоза, угрозы прерывания беременности, с массой 2630 г, длина тела 47 см. Закричала сразу. Оценка по шкале Апгар — 6 баллов. Наследственность: у отца ребенка в 25 лет проведена нефрэктомия в связи с гидронефрозом, матери 22 года — здорова. Результаты иммуноферментного анализа (ИФА) крови на антитела: к токсоплазмозу — IgG отриц., IgM отриц.; к герпесу — IgM отриц., IgG положит. (2,532 при норме до 0,156); к ЦМВИ: IgM отриц., IgG положит. (2,754 при норме до 0,194); к *Chlamydia trachomatis* IgA отриц., IgG положит. (0,836 при норме до 0,237); к *Chlamydia pneumoniae* отриц. После рождения выявлены отеки, протеинурия (3,5–3,8 г/л), гипопротеинемия (25 г/л), гипоальбуминемия (10 г/л). Сывороточная концентрация IgA — 0; IgM — 0,34 г/л; IgG — 1,0 г/л. При УЗИ: почки увеличены в размерах, эхогенность паренхимы повышена, в брюшной полости небольшое количество свобод-

ной жидкости. В возрасте 1 месяца госпитализирована в нефрологическое отделение. Получала в/в капельно 10% раствор альбумина, на фоне терапии сохранялись умеренно выраженные отеки, протеинурия до 5 г/л, гипопротеинемия, гиперхолестеринемия, гиперфибриногенемия. В возрасте 3 мес. пациентка получала преднизолон (2 мг/кг массы тела в сутки) в течение месяца без положительного эффекта. Выявлено снижение уровня гормонов щитовидной железы Т4 — 7,6 пмоль/л и ТТГ — 11 мкМЕ/л. Заключение эндокринолога: вторичный гипотиреоз на фоне нефротического синдрома. Вторичный гипотиреоз возможно обусловлен гипо-и-диспротеинемией. В коагулограмме — признаки гиперкоагуляции с резким снижением активности антитромбина 3, с повышением уровня D-димеров. На фоне приема L-тироксина, внутривенного капельного введения альбумина, свежезамороженной плазмы, гепаринотерапии, наблюдается стабилизация состояния ребенка с сохранением отеков, значительной протеинурии, гипоальбуминемии, гиперхолестеринемии. Заключение. Представленный случай свидетельствует о развитии врожденного нефротического синдрома, ассоциированного с гипотиреозом и селективным дефицитом иммуноглобулина Ig A.

ОСОБЕННОСТИ ДЕБЮТА НЕФРОТИЧЕСКОГО СИНДРОМА У ДЕТЕЙ

© З. М. Еникеева, Л. Р. Имаева, Т. А. Сираева

ГОУ ВПО Башкирский государственный медицинский университет Росздрава;
ГУЗ Республиканская детская клиническая больница, г. Уфа

ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Оценка клинического течения нефротического синдрома в дебюте. Материалы и методы исследования. Обследовано 80 детей с нефротическим син-

дромом в дебюте в возрасте 5–15 лет с применением клинико-лабораторных методов исследования, УЗИ, ЭКГ, по показаниям ЭЭГ, РЭГ сосудов головного мозга.

РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ И ОБСУЖДЕНИЕ

Нефротический синдром проявлялся выраженной протеинурией ($5,0 \pm 0,75$ г/л), гипопро-теинемией ($43,3 \pm 1,4$ г/л), гипоальбуминемией менее 25 г/л, гиперхолестеринемией ($6,5 \pm 0,7$ ммоль/л). У 20 (25%) из 80 детей с нефротическим синдромом наблюдалось постепенное нарастание отеков в течение 10–15 дней. У 60 (75%) детей наблюдался нефротический синдром средне-тяжелой (47,5%) и тяжелой степени (27,5%) с внезапным началом болезни, распространенными отеками и снижением диуреза до 300 ± 55 мл. У 38 из 60 детей уровень альбумина составлял $23,7 \pm 0,74$ г/л, у 22 — $17,5 \pm 0,65$ г/л. У 10 (12,5%) детей наблюдалась олиго-анурия в течение 12–36 часов, у них на высоте отечного синдрома отмечалось повышение уровня калия сыворотки крови, мочевины, креатинина. Выявлена прямая корреляция между степенью выраженности отеков и уровнем мочевины сыворотки крови ($r = +0,65$, $p < 0,01$), креатинина ($r = +0,475$, $p < 0,02$), слабая корреляция с уровнем калия ($r = +0,31$, $p < 0,05$). Повышение артериального давления на высоте отечного синдрома отмечалось у 5 детей. У 60 (75%) пациентов наблюдались

неврологические нарушения: заторможенность, головные боли, нарушение сна, негативизм. После ликвидации отеков неврологическая симптоматика сохранялась у 3 (3,75%) детей. У 1 из них на реоэнцефалограмме определялось умеренное, у 2 — незначительное снижение тонуса крупных сосудов. На электроэнцефалограмме ни у одного из детей не выявлялось очаговой патологической активности, лишь у 18,4% больных обнаружено изменение реактивности с преобладанием возбуждения на аффектные раздражители. Изменения глазного дна (бледность зрительных нервов, умеренное полнокровие вен) выявлено у 62,5% детей. У пациентов в 26,25% диагностированы бронхопневмония, в 12,5% — обструктивный бронхит, в 12,5% — гидроторакс, в 12,5% — гидроторакс.

Таким образом, при постепенном начале болезни в дебюте большей частью наблюдается легкое течение нефротического синдрома. Внезапное начало нефротического синдрома (средне-тяжелой и тяжелой степени) сопровождается нарушениями со стороны нервной, бронхолегочной и сердечно-сосудистой систем преходящего характера с нормализацией функции органов.

ЭКСКРЕЦИЯ TGF β 1 У ДЕТЕЙ С РАЗЛИЧНЫМИ СТЕПЕНЯМИ ПУЗЫРНО-МОЧЕТОЧНИКОВОГО РЕФЛЮКСА

© Н. Зайкова, П. Стратулат

НИИ Охраны здоровья матери и ребенка РМ, г. Кишинев, Республика Молдова

ЦЕЛЬ

Определить клиническую значимость мочевой экскреции TGF β 1 как неинвазивного маркера тубуло-интерстициального фиброза у детей с различными степенями пузырно-мочеточникового рефлюкса (ПМР).

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

71 пациент в возрасте от 2 до 16 лет (67,6% девочек) с различными степенями ПМР и 10 здоровых детей (группа сравнения) включены в исследование. Всем детям проведена ДМСА-статическая скинтиграфия почек. В зависимости от степени склерозирования почечной ткани по данным ДМСА-скинтиграфии, дети разделены на 2 группы: 1 гр. — 46 пациентов (1–2 очага склероза) и 2 гр. — 25 пациентов (более 2–3 очагов склероза). Уровень TGF β 1 определяли в утренней моче по методу ELISA и пересчитывали на креатинин.

РЕЗУЛЬТАТЫ

У всех пациентов с ПМР установлен достоверно высокий уровень экскреции TGF β 1 в моче при сравнении с группой сравнения здоровых детей ($p < 0,05$). В то же время 25 детей с большим количеством очагов склероза, по данным ДМСА-статической скинтиграфии, имели достоверно высокий уровень экскреции данного профиброгенного цитокина при сравнении с 1 группой из 46 пациентов.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Установлена достоверная значимость уровня мочевой экскреции TGF β 1 от степени склерозирования почечной ткани у детей с ПМР. Исследование TGF β 1 в моче как неинвазивного маркера может быть использовано в качестве диагностического критерия прогрессирования тубуло-интерстициального фиброза.