

История изучения ночного энуреза на кафедре началась под руководством А. В. Папаяна работой аспиранта Д. В. Марушкина в начале 90-х годов. В 1995 году успешно защищена диссертация на тему «Ночное недержание мочи у детей», научные руководители проф. А. В. Папаян, проф. В. И. Петров. Впервые показана гетерогенность заболевания и роль неврологического генеза ночного энуреза у детей, оценка эффективности пикамилаона при энурезе. Продолжением этого направления являлись: диссертация А. А. Кузнецовой «Исследование функционального состояния почек и эффективности десмопрессина при лечении ночного энуреза у детей» (1997), научные руководители проф. А. В. Папаян, академик Ю. В. Наточин и диссертация А. А. Гаврилиной «Психосоматические аспекты ночного энуреза у детей», научные руководители проф. А. В. Папаян, проф. Э. Г. Эйдемиллер.

На смену общепринятому представлению о том, что почка служит в основном как орган выделения приходит понимание о разносторонней функции почки как органа, участвующего в образовании и секреции в кровь физиологически активных веществ, влияющих на функцию различных органов и тканей. В почке вырабатывается ряд гормонов, регулирующих артериальное давление, обеспечивающих адекватный уровень гемопоза и регуляции остеогенеза. Исследования, посвященные роли

почки в патогенезе ночного энуреза начались в 1995 году, совместной работой с лабораторией физиологии почки Института эволюционной физиологии и биохимии им. И. М. Сеченова

Результаты этих исследований выявили важную роль изменения регуляции функции почки в патогенезе ночного энуреза. Это обусловлено двумя факторами, одним из них служит уменьшение секреции вазопрессина гипофизом, другим — усиление секреции аутокоидов в почке, где они выступают локальными антагонистами во взаимоотношениях с антидиуретическим гормоном и могут быть причиной увеличения диуреза ночью и развитию эпизодов ночного энуреза.

Дифференцированный подход к пониманию роли почки в патогенезе ночного энуреза у детей позволил увеличить эффективность лечения. Высокая эффективность и безопасность лечения десмопрессином позволяет рекомендовать его использование для лечения ночного энуреза у детей. У части детей с ночным энурезом показана эффективность применения диклофенака натрия для нормализации локального синтеза аутокоидов, что позволяет рекомендовать его применение (Кузнецова А. А., 1997; 2006).

Работа выполнена при поддержке РФФИ (проект № 11-04-01636), программы «Ведущие научные школы» (проект НШ-65100.2010.4.).

ОСОБЕННОСТИ ЛИПИДНОГО ОБМЕНА У ДЕТЕЙ С НЕФРОТИЧЕСКИМ СИНДРОМОМ

© Е. В. Кулина, В. В. Длин, И. М. Османов

ФГУ Московский научно-исследовательский институт педиатрии и детской хирургии Росмедтехнологий, отделение наследственных и приобретенных болезней почек

ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Установить характер нарушений липидного обмена у детей с нефротическим синдромом при гломерулонефрите.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

В отделении наследственных и приобретенных болезней почек МНИИП и ДХ обследовано 40 детей с гломерулонефритом (28 мальчиков и 12 девочек) в возрасте от 2 до 17 лет. Больные разделены на две группы: 1-ю группу (основную) составили 20 детей со стероидрезистентным нефротическим синдромом (СРНС) (14 мальчиков и 6 девочек), во 2-ю группу (сравнения) вошло 20 детей со стероидчувствительным нефротическим синдромом (СЧНС) (14 мальчиков и 6 девочек).

Длительность заболевания у больных основной группы составила $4,611 \pm 4,61$ лет, у больных группы сравнения — $4,044 \pm 3,038$ лет. Диагноз верифицирован на основании клинико-anamnestических данных, результатов объективного и лабораторно-инструментального обследований. По активности нефротического синдрома (НС) дети I группы распределены следующим образом: I (n=8), II (n=8), III (n=4) степени. Соответственно дети из группы сравнения имели различную активность НС: I (n=8), II (n=8), III (n=4) степени.

У всех детей проводилось исследование показателей липидного обмена: холестерин (ХС), триглицериды (ТГ), холестерин липопротеинов высокой плотности (ЛПВП), холестерин липопротеинов низкой плотности (ЛПНП), проводилось ферментатив-

ным колориметрическим методом с использованием наборов реагентов фирмы HUMAN (Германия). Расчет коэффициента атерогенности (КА) проводился по формуле: $КА = (ХС - ХС ЛПВП) / ХС ЛПВП$ (норма <3) [Климов А. Н. [(1977)].

РЕЗУЛЬТАТЫ

Выявлена атерогенная направленность изменений липидного обмена в основной группе больных, которая нарастала в зависимости от активности НС. Так, при I степени активности НС у детей основной группы КА составлял $3,678 \pm 1,384$, против $2,134 \pm 0,6208$ ($p=0,014$) у детей группы сравнения, соответственно при II степени активности НС у детей I группы КА составлял $4,074 \pm 1,496$, а во II группе $2,519 \pm$ ($p=0,027$), следует отметить, что при III степени активности НС у детей со СРНС он со-

ставлял $5,431 \pm 1,24$, против $2,842 \pm 1,006$ ($p=0,039$) у детей со СЧНС.

ВЫВОДЫ

Таким образом, у детей I группы значения КА имеют атерогенный характер. При этом наиболее выраженная атерогенность характерна для больных с III степенью активности НС у детей как с СРНС, так и СЧНС. Следует отметить, что указанные нарушения липидного обмена оказались более выраженными и стойкими у детей с СРНС. В контексте изложенного, очевидна актуальность дальнейшего изучения не только особенностей нарушений липидного обмена у детей с нефротическим синдромом, но и установление их роли в патогенезе прогрессирования заболевания, а также научно обоснованных методов коррекции выявленных нарушений.

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ РЕДКОГО СИНДРОМА – VACTERL-АССОЦИАЦИЯ

© Ж. Г. Левиашвили, Э. В. Ульрих, И. Б. Осипов, О. В. Левичева, Г. С. Эвентова, М. А. Владимирович

ГОУ ВПО Санкт-Петербургская государственная педиатрическая медицинская академия

Впервые термин VACTERL-синдром применен в 1972 году доктором Дэвидом Смиттом и Линдой Кван (Dr. David Smith and Dr. Linda Quan), как аббревиатура для обозначения множественных врожденных дефектов: V (Vertebral) — дефекты позвоночника и ребер; A (Anal atresia) — атрезия заднего прохода; T (tracheoesophageal fistula) — трахеоэзофагальные фистулы; E (esophageal atresia) — атрезия пищевода; R (radial dysplasia and Renal) — дисплазия лучевой кости и почек. В 1973 году добавлены в аббревиатуру буквы C (cardiac) — пороки сердца; L (limb anomalies) — дефекты конечностей. Диагноз VACTERL ассоциации ставится при наличии хотя бы трех из выше перечисленных дефектов.

Ассоциация VACTERL встречается у 16 детей на 100 000 новорожденных. Чаще встречается у матерей, страдающих алкогольной фетопатией и сахарным диабетом.

В настоящее время выделено 3 синдрома: VACTERL-H ассоциация с гидроцефалией, X-сцепленная аутосомно-рецессивная; VACTERL-H ассоциация с гидроцефалией с локализацией дефекта в 10q23.31; VACTERL-ассоциация с локализацией дефекта в 2q31–q32 мутацией в *HOXD13* гене.

Приводим клиническое наблюдение VACTERL-ассоциации в связи с отсутствием публикаций в отечественной литературе. Пациентка Ц., 4 года 9 мес., поступила в клинику СПбГПМА 1.03.2010 г. с жалобами на лихорадку, выраженные дизуриче-

ские нарушения, болевой синдром. При обследовании выявлены синдром интоксикации, мочевого синдрома — лейкоцитурия, бактериурия. У пациентки с рождения диагностированы множественные пороки развития: декстракардия, атрезия пищевода и нижний трахеопищеводный свищ, порок развития позвоночника (нарушение сегментации Th4–12) и ребер, врожденная трахеомалиция, рефлюксирующий мегауретер, перекрестно дистопированная правая почка. Ребенок от II беременности, II родов. Беременность протекала на фоне анемии, токсикоза до 12 недели, ОРВИ в I половине беременности, угроза прерывания с 24–36 недели. Роды срочные на 40-й неделе, кесарево сечение, асфиксия плода, вес 2180 г, рост 48 см, задержка физического развития, психомоторное развитие в норме. Перенесенные заболевания: в 1 мес. — пневмония, в 4 мес. — острый обструктивный бронхит, с 8 мес. — пиелонефрит. Рецидивы пиелонефрита и обструктивного бронхита каждые 3 месяца до 2-х лет. Проведены операции — бужирование трахеопищеводного свища. В 2007 году — госпитализация в СПбГПМА, постановка катетера Фолея. Ежегодно возникали рецидивы пиелонефрита. Наследственность отягощена по следующим заболеваниям — у отца синдром Морфана, кроме того — аниридия по отцовской линии, дальтонизм.

Критерии для постановки диагноза — VACTERL-ассоциация — у пациентки: