

у 4 (16%) выявлено сочетание аномалии развития почек с пупочными грыжами.

Заключение. Применение в клинической практике неинвазивного метода ультразвуковой диагностики способствует раннему выявлению аномалий развития ОМС у детей раннего возраста. У большинства детей (54%) врожденные аномалии мочевыделительной системы имеют тенденцию к регрессу расширения полостной системы почек и мочеточников. У 63% детей врожденные аномалии развития почек сочетались с малыми аномалиями развития сердца, патологией билиарного тракта, пупочными грыжами.

ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ РИТУКСИМАБА У РЕБЕНКА СО СТЕРОИДЗАВИСИМЫМ, ЦИКЛОСПРОРИНЗАВИСИМЫМ, ТАКРОЛИМУСЗАВИСИМЫМ НЕФРОТИЧЕСКИМ СИНДРОМОМ.

Никишина Т.А.

НИКИ педиатрии им. Ю.Е. Вельтищева, ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова МЗ РФ, г. Москва

До настоящего времени до конца не разработана стратегия лечения гормонозависимого нефротического синдрома. Ситуация осложняется в случаях выявления у больных не только стероидной, но и такролимус- и циклопориновой зависимости. В отдельных исследованиях показано, что включение в схему лечения гормонозависимого нефротического синдрома моноклональных антител к CD 20 В-лимфоцитам — ритуксимаба приводит к поддержанию ремиссии заболевания.

Цель: показать эффективность лечения ребенка со стероидзависимым, циклоспоринзависимым, такролимусзависимым нефротическим синдромом антителами к CD 20 В-лимфоцитам — ритуксимабом.

Материалы и методы. Критериями для включения ритуксимаба в схему иммуносупрессивной терапии являлись: возраст пациента 10–18 лет, наличие морфологически подтвержденного диагноза, зависимость от ранее проводимой иммуносупрессивной терапии, отсутствие сопутствующих инфекционных заболеваний. Под наблюдением находился больной 12 лет с нефротическим синдромом, фокально-сегментарным гломерулосклерозом, с длительностью заболевания более 10 лет, в разное время получавший стероидную терапию, лечение циклоспорином более 2х лет, такролимусом около 3х лет, и имевший обострения нефротического синдрома при снижении доз или сразу после отмены препаратов. Последним вариантом иммуносупрессивной терапии было назначение микофеноловой кислоты (майфортика) на фоне поддерживающих доз преднизолона. При попытке отмены последнего — обострение нефротического синдрома с биохимическими признаками активности заболевания, потребовавшее возобновления терапии преднизолоном 60 мг/м²/24 ч на фоне продолжаемого лечения майфортиком 900 мг/м². По выходе па-

циента в биохимическую ремиссию нефротического синдрома при сохранении протеинурии 0,5–0,6 г/сут проведено однократное в/в введение ритуксимаба 375 мг/м². Переносимость в/в введения ритуксимаба была хорошей, инфекционных осложнений не было. Снижения показателей периферической крови и IgG крови не наблюдалось. Отмечалась полная деплеция В-лимфоцитов (CD3-CD19+) 0%. Протеинурия оставалась прежней 0,3–0,5 г/сут. При этом биохимических признаков активности нефротического синдрома не наблюдалось, функциональные параметры почек были без ухудшения. После курса ритуксимаба продолжена иммуносупрессивная терапия майфортиком на фоне поддерживающих доз преднизолона в сочетании с нефропротективной терапией эналаприлатом (энапом).

Заключение. Включение в стратегию лечения зависимых вариантов нефротического синдрома моноклональных антител к CD 20 В-лимфоцитам — ритуксимаба вызывает поддержание ремиссии заболевания. Долгосрочные результаты зависят от длительности сохранения деплеции В-лимфоцитов, что достигается проведением иммуносупрессивной терапии в сочетании с введением поддерживающих доз ритуксимаба каждые 4–6 месяцев.

АКТИВНОСТЬ ADAMTS13 ПРИ ГЕМОЛИТИКО-УРЕМИЧЕСКОМ СИНДРОМЕ У ДЕТЕЙ

Орлова О.М.¹, Эмирова Х.М.¹, Толстова Е.М.¹, Авдонин П.В.²

¹ГБОУ ВПО МГМСУ им. А.И. Евдокимова Минздрава России, г. Москва

²ФГБОУН ИБР им. Н.К. Кольцова РАН, г. Москва

Введение. ADAMTS-13 регулирует активность фактора Виллебранда (vWF), способствуя ограничению роста тромбов в микроциркуляторном русле. Дефицит ADAMTS13 играет ключевую роль в патогенезе тромботической тромбоцитопенической пурпуры. Установлено, что снижение активности ADAMTS13 может встречаться при гломерулярной патологии иммуновоспалительного генеза, сепсисе, микроангиопатических синдромах.

Цель исследования — оценить активность ADAMTS13 при гемолитико-уремическом синдроме (STEC-ГУС) у детей.

Материалы и методы. Обследовано 30 пациентов со STEC-ГУС в возрасте 2,58±2 лет. Активность ADAMTS13 определялась методом FRET с использованием флюорогенного субстрата FRET-S-VWF73 (PeptaNova GmbH, Germany). Активность ADAMTS13 у здоровых соответствовала 80–122%.

Результаты. Активность ADAMTS13 у детей со STEC-ГУС составила 60,3±18,3% (31–100%). У 9 (30%) пациентов (I группа) ADAMTS13 был >70% (82,5±11,3), у 11 (36,7%) (II группа) — в пределах 50–70% (58,6±5,3), у 10 (33,3%) (III группа) — <50%

(41,83±5,5). Течение ГУС в зависимости от активности ADAMTS13 отличалось. Гемоколит и лихорадка в продроме ГУС чаще выявлялись у пациентов III группы по сравнению с I и II (70% vs 55,5% vs 54,5% и 100% vs 66,7% vs 63,6%; $p=0,03$, $p=0,02$). Несмотря на то, что степень снижения гемоглобина (78,2±22 vs 79±18,8 vs 72,2±11,4 г/л), тромбоцитов (60,5±33 vs 59,8±15 vs 48,75±17,9×10⁹/л) и выраженность гиперазотемии (374,7±131,7 vs 388,7±208,9 vs 333,4±106,8 мкмоль/л) по группам не различалась, средние значения ЛДГ были в 2 раза выше в группе с меньшей активностью (<50%) ADAMTS13 (2657,25±2058,5 vs 2824,5±639,7 vs 5775±5594; $p>0,05$, $p=0,05$). Нуждались в диализе 21 пациент с активностью ADAMTS13 до 70% и 8 (89%) пациентов с ADAMTS13>70%. Длительность анурии, частота поражения ЦНС и развития синдрома полиорганной недостаточности была выше у пациентов III группы по сравнению с I и II (10,8±4,9 vs 5,8±3,88 vs 8,9±3,6 сут; $p=0,05$, $p>0,05$; 60% vs 22,2% vs 27,3%; $p>0,05$, $p>0,05$; 60% vs 44,4% vs 45,5%; $p>0,05$, $p>0,05$). Чаще в ИВЛ нуждались пациенты с активностью ADAMTS13 до 70% (6 vs 1).

Заключение. Снижение активности ADAMTS13 выявлено у 86,7% пациентов со STEC-ГУС и ассоциировано с тяжестью течения заболевания. Развитие дефицита активности ADAMTS13 свидетельствует о его повышенном потреблении из-за секреции мультимеров vWF в условиях выраженной эндотелиальной дисфункции, обусловленной воздействием шига-токсина.

ЭНДОКРИНОПАТИИ И ПАТОЛОГИЯ ПОЧЕК У ДЕТЕЙ

Савельева Е. В., Вялкова А. А., Кулагина Е. П., Куценко Л. В.

ГБОУ ВПО ОрГМУ Минздрава России, г. Оренбург

Усовершенствование ранней диагностики поражения почек у детей с эндокринопатиями с использованием патогенетических маркеров является актуальным.

Проведено комплексное клиническое, лабораторное, инструментальное и функциональное обследование пациентов с сахарным диабетом (СД).

Установлено, что у пациентов с СД 1 типа показатели сывороточного лептина отличаются от уровня здоровых детей и зависят от тяжести заболевания. Доказано, что повышение уровня сывороточного лептина у детей с СД 1 типа и изменение концентрации сывороточного ИФР-1 у больных с ДН взаимосвязаны с показателями ренального поражения и могут использоваться в качестве раннего маркера доклинической стадии ДН у пациентов с СД 1 типа.

Установлена взаимосвязь гиперлептинемии с нарушением углеводного, липидного обмена, количеством микрососудистых осложнений и частотой раз-

вития ДН у детей.

Факторами риска развития ДН у пациентов СД 1 типа являются: увеличение индекса массы тела более 18,48 кг/м²; снижение содержания ХС ЛПВП в сыворотке крови 1,21–0,94 ммоль/л; повышение коэффициента атерогенности сыворотки крови 2,21–8,49; повышение уровня сывороточного лептина 20,27–27,5 нг/мл и изменение концентрации ИФР-1 — 252,9–434,7 нг/мл; повышение суточной дозы инсулина 0,74–0,99 ЕД/кг; замедление скорости кровотока в междолевых почечных артериях 0,16–0,14 м/с.

У детей с СД 1 типа, наблюдается повышение уровней органоспецифических ферментов нейтральной α -глюкозидазы и L-аланинаминопептидазы в моче, что свидетельствует о повреждении эпителия проксимальных канальцев. Данные изменения выявляются до развития микроальбуминурии и являются более ранними маркерами поражения почек.

Патология ОМС при СД 1 типа выявлена у 35% детей. В структуре патологии помимо диабетической нефропатии (26,3%) преобладают (47,5%) инфекции мочевой системы (хронический пиелонефрит — 42,1%, хронический цистит — 7,9%, вульвит/вульвовагинит — 28,9%, изолированная бактериурия — 21,1%), а также дисметаболическая нефропатия (18,5%), аномалии ОМС и нейрогенная дисфункция мочевого пузыря (7,5%).

У 75% детей с патологией ОМС при СД 1 типа выявлена инфицированность органов мочевой системы (бактериурия) с преобладанием энтеробактериальной (66,7%) и стафилококковой (33,3%) урофлоры.

Для всех пациентов с ренальной инфекцией и изолированной бактериурией (100%) при СД 1 типа характерно выделение уроизолятов (энтеробактерии, стафилококки), обладающих комплексом свойств уропатогенности, в отличие от пациентов с инфекцией мочевых путей (цистит, вульвит/вульвовагинит) и транзитной бактериурией, у которых эти свойства уробактерий отсутствуют ($p<0,01$). Наличие у пациентов с инфицированием органов мочевой системы при СД 1 типа патогенных свойств урофлоры позволяет рассматривать показатели уропатогенности как биомаркеры риска маломанифестной (латентной) ренальной инфекции.

Формирование патологии ОМС у детей с СД 1 типа возрастает со стажем болезни и встречается достоверно чаще у пациентов в пре- и пубертатном возрасте (40%). Клинико-лабораторные особенности ренальной патологии у детей при СД 1 типа характеризуются высокой частотой (85%) сочетания с другими осложнениями заболевания (полинейропатия — 62,5%, ретинопатия и катаракта — 30%, жировая дистрофия печени — 55%), маломанифестным (латентным) течением с нарушением структурного состояния почек по эхографическим показателям, внутривисцеральной гемодинамики, со скрытой артери-