трансмембранные гликопротеиды, локализованные на плазматической мембране, участвующие в образовании NK-клеток и Т-лимфоцитов и взаимодействуют с молекулами человеческого лейкоцитарного антигена (HLA) I класса, который экспрессируется на всех типах ядерных клеток. KIR-рецепторы опознают пораженные вирусом или трансформированные клетки.

Таким образом, снижение экспрессии генов семейства трансмембранных гликопротеинов, которые взаимодействуют с молекулами первого класса человеческого лейкоцитарного антигена (HLA) I и достоверное повышение экспрессии генов HLA класса II могут лежать в основе патогенеза развития патогенеза СРНС и определять его тяжесть течения.

PECULIARITIES OF THE IMMUNE SYSTEM GENES EXPRESSION IN STEROID RESISTANT NEPHROTIC SYNDROME.

S. L. Morozov, V. V. Dlin

Among cases of glomerulonephritis in children, patients with steroid-resistant nephrotic syndrome (SRNS) have the most unfavorable course, and the immunological disorders. Often determines severity of the disease. The study of the disorders of the immune system genes expression will help to supplement knowledge of the pathogenesis of the SRNS development.

The aim of the study is to determine the character of the most expressed disorders of the immune system genes expression in children with *SRNS*.

28 children with *SRNS* at the age of 11 ± 4.05 years were examined, the control group consisted of 24 practically healthy children 13 ± 3.95 years of age. There is no significant difference in age and sex between basic and control groups.

In the analyzed groups the expression of 614 immune system genes was analyzed on an nCounter digital nucleic acid analyzer (Nanostring Technologies, USA).

According to the data obtained, there is a low expression of genes of *KIR Inhibiting Subgroup 1* – 18.4 ± 15.8 cu; *KIR Inhibiting Subgroup 2* – 6.3 ± 5.5 cu; *KIR3DL1* – 4.2 ± 3.6 cu in children of the basic group, which is significantly lower than in the control group P – 0.01; P – 0.003; P – 0.02 ($P < 0.05$), respectively. The *KIR* genes family represents transmembrane glycoproteins localized on the plasma membrane that are involved in the formation of NK cells and T lymphocytes and interact with human leukocyte antigen (HLA) I class molecules that are expressed on all types of nuclear cells. KIR receptors identify and detect virus-infected or transformed cells.

High expression of the *HLA-DPA* gene (HLA class II) is noted – 1058 ± 411 cu, which is significantly higher than in the control group P – 0.001 ($P < 0.05$). HLA class II molecules are recognized primarily by CD4 + T helper cells. These lymphocytes increase the antigen-presenting function of the cells and promote the differentiation and proliferation of B cells and cytotoxic T lymphocytes.

Thus, a decrease in the expression of transmembrane glycoproteins family genes that interact with first-class molecules of human leukocyte antigen (HLA) I and a significant increase in the expression of HLA class II genes can underlie the development of the SRNS pathogenesis and determine its severity.

АКТИВНОСТЬ ADAMTS13 ПРИ STEC-ГУС И АГУС У ДЕТЕЙ

Орлова О.М.[1], Эмирова Х.М.[1], Авдонин П.В.[2]
[1]ФГБОУ ВО МГМСУ им. А.И. Евдокимова МЗ РФ
[2]ФГБУН ИБР им. Н.К.Кольцова РАН, Москва

Введение. Металлопротеаза ADAMTS13 – регулятор тромбообразования. Дефицит ADAMTS13 встречается при микроангиопатических синдромах, что может вносить вклад в процесс тромбообразования.

Цель исследования – провести сравнительную оценку активности ADAMTS13 при STEC-ГУС и аГУС.

Материалы и методы. Обследовано 118 пациентов со STEC-ГУС (2,88±2,29 года) и 54 – с аГУС, где триггером явилась острая кишечная инфекция (ОКИ) (5,1±3,67 года). Активность ADAMTS13 (у здоровых 80–122%) определяли методом FRET с субстратом FRETS-VWF73 (PeptaNova GmbH, Germany).

Результаты. Активность ADAMTS13 при STEC-ГУС составила 63,5±20,46% (19-132%), дефицит выявлен в 78,8%. При аГУС активность металлопротеазы соответствовала 72,8±23,8% (30-131%), дефицит выявлен у 66,7% детей. Течение ОКИ у 65,2% пациентов со STEC-ГУС проявлялось гемоколитом. У 9 (16,7%) детей с аГУС отмечался гемоколит, в 6 (11,1%) случаях выявлена ЕНЕС (ПЦР), а в других – вирусы Коксаки V тип, норавирус, ротавирус, аденовирус. Выраженность анемии (65,9±12,7 vs 64,7±11,6 г/л), тромбоцитопении (61,1±31,6 vs 50,43±29,9x10^9/л) и азотемии (461,8±206 vs 312,3±216,1 мкмоль/л) не различалась среди пациентов со STEC-ГУС и аГУС. Значения ЛДГ и D-димера в 1,5 раза выше при STEC-ГУС (3613±2615 vs 2921±1851,2 Ед/л; 3912,7±2524 vs 2692±1268 Ед/л), но продолжительность тромбоцитопении выше при аГУС (11,6±5,6 vs 25±19,5 дней). При STEC-ГУС развитие анурии (83,9% vs 35,7%), кортикального некроза (15,2% vs 5,5%) и потребность в ЗПТ была выше (87,3% vs 53,7%). При аГУС чаще развивался СПОН (83,9% vs 47,4%) с поражением ЦНС (71.4% vs 42,4%), сердечно-сосудистой системы (81,5% vs 35,6%), развития панкреатита (11,1% vs 6,8%). Летальность была выше при аГУС (11,1% vs 2,5%). Наименьшая активность ADAMTS13 ассоциирована с тяжелым течением STEC-ГУС и аГУС.

DOI: 10.21508/1027-4065-congress-2018

Заключение. Снижение активности ADAMTS13 вносит вклад в развитие патологического тромбообразования как при эндотелиальной дисфункции, так и гиперактивации комплемента. Низкая активность металлопротеазы указывает на высокую вероятность тяжелого течения ТМА.

ИСПОЛЬЗОВАНИЕ НЕИНВАЗИВНОЙ ТЕХНОЛОГИИ ЭЛЕКТРОИМПУЛЬСНОГО ВОЗДЕЙСТВИЯ В УСКОРЕНИИ РЕПАРАТИВНЫХ ПРОЦЕССОВ ПРИ ПЕРЕЛОМАХ ТРУБЧАТЫХ КОСТЕЙ У ДЕТЕЙ

Перфильев Ю.И.[1], Мурадьян В.Ю.[2], Пудеян М.А.[2].
[1]ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России, Ростов-на-Дону
[2]МБУЗ Городская больница №20, Ростов-на-Дону

Введение. Травмы опорно-двигательного аппарата являются одной из основных причин, негативно влияющих на показатели здоровья детского населения. В течение последних лет отмечается постоянный рост числа детей-инвалидов, вследствие травм и заболеваний костно-мышечной системы. Современные стандарты оказания помощи больным с переломами конечностей предполагают комплексный подход к лечению.

Цель исследования: оценка эффективности СКЭНАР-терапии при лечении детей с переломами костей различной локализации.

Материал и методы: под нашим наблюдением находились 59 больных в возрасте от 4-х до 17 лет (38 мальчиков и 21 девочка), которые поступили в отделение в остром периоде, т.е. через 1-3 часа после травмы. Все дети разделены на две группы методом случайной выборки. В первую группу вошли 32 больных (20 мальчиков и 12 девочек), которые получали СКЭНАР терапию на фоне традиционного лечения. Во вторую, контрольную группу вошли 27 человек (18 мальчиков и 9 девочек) получавших только традиционное лечение. Сеансы проводились ежедневно прибором СКЭНАР 97.5 в непрерывном и индивидуально-дозированном режимах. Курс лечения составлял 5-8 сеансов по 20-40минут. Обрабатывались как общие зоны (3 дорожки, 6 точек), так и реципрокные зоны конечностей. Из фармакологических препаратов дети получали только анальгетики в первые 2-е суток.

Результаты исследования и обсуждения: у 12 больных уже после первого сеанса СКЭНАР терапии отмечалось значительное уменьшение болевого синдрома. У 14 снижались признаки микроциркуляторных нарушений. К 3-4 сеансам жалоб на боли дети не предъявляли. К концу курса лечения состояние всех больных было удовлетворительным, нейро-циркуляторных нарушений не отмечалось. В то же время у детей контрольно группы уменьшение болевого синдрома наблюдалось на 2-3-й день терапии; уменьшение отека отмечалось к 4-5 дню. Всем больным, в зависимости от тяжести перелома, контрольные рентгенограммы проводились через 1, 2, 3 или 4 недели. Среднее время появления признаков первичной костной мозоли у детей, которым проводилась СКЭНАР терапия, составило 25,6 ± 2,4 дня, тогда как в контрольной группе это время было 33,5 ± 2,5 дня ($P<0,05$).

Выводы. Использование неинвазивной технологии электроимпульсного воздействия на организм позволяет уменьшить сроки консолидации переломов у детей на 7,3 ± 3,1 дней, стимулируя процессы репарации костной ткани, без побочных эффектов и осложнений. Сокращается длительность предоперационной подготовки больных, а также повышается эффективность послеоперационной реабилитации. Это позволяет уменьшить сроки иммобилизации гипсовой повязкой и приступить к более раннему комплексному восстановительному лечению.

ПОЛКИСТОЗНАЯ БОЛЕЗНЬ ПОЧЕК АССОЦИИРОВАННАЯ С МУТАЦИЕЙ HNF1SS. (OMIM: 137920)

Пирузиева О.Р., Конькова Н.Е.
Научно-исследовательский клинический институт педиатрии имени академика Ю.Е. Вельтищева ФГБОУ ВО РНИМУ им.Н.И. Пирогова, Москва

Мутация в гене *HNF1b* является причиной поликистоза почек и развития сахарного диабета с ранним дебютом. Кроме того, пациенты имеют экстраренальные проявления, такие как: подагра, гиперпаратиреоз, повышение печеночных трансаминаз, аномалии урогенитального тракта. Сочетание поражения почек и экстраренальных проявлений могут помочь заподозрить поликистозную болезнь почек, ассоциированную с мутацией гена *HNF1*β.

Цель: представить клиническое наблюдение больного с поликистозом почек ассоциированным с мутацией в гене *HNF1B*.

Мальчик А., 3 лет. Ребенок от 1-й беременности протекавшей на фоне угрозы прерывания беременности в 20 недель. Наследственность отягощена по заболеванию органов мочевой системы со стороны обоих родителей. При рождении массово-ростовые показатели в норме. УЗИ почек – множественные кисты почек с кальцинатами. В биохимическом анализе крови повышение уровня креатинина крови, непостоянная гипофосфатемия, повышение активности щелочной фосфатазы (ЩФ), умеренное повышение АсАт. В мочевом синдроме незначительная протеинурия, глюкозурия, непостоянная лейкоцитурия.

При настоящем обследовании, физическое развитие среднее, гармоничное. Умеренная вальгусная деформация нижних конечностей. Полиурии, полидипсии нет. Кислотно-основное состояние крови в норме. В биохимическом анализе крови непосто-

DOI: 10.21508/1027-4065-congress-2018