

Клинико-лабораторные характеристики пациентов на момент биопсии

Параметры	I класс	II класс	III класс	IV класс	V класс	VI класс	p-значения
	n=1	n=3	n=24 в т.ч. n(III+V)=7	n=18 в т.ч. n(IV+V)=2	n=13	n=3	
рСКФ по CKD-EPI, мл/мин/1,73 м ²	103	97	66 (48; 96)	51 (35; 67)	92 (70; 117)	25 (18; 31)	p ₃₋₄ =0,140 p ₄₋₅ =0,005 p ₃₋₅ =0,246
Гематурия, n (%)	0	1 (33)	13 (54)	15 (83)	8 (62)	0	0,263
Протеинурия, n (%)	1	2 (67)	20 (83)	16 (89)	13 (100)	1 (33)	0,477
Суточная протеинурия, г	3,0	0,4	1,5 (0,7; 5,7)	2,0 (1,7; 3,4)	2,5 (1,5; 3,6)	2,0 (1,0; 2,9)	p ₃₋₄ =0,604 p ₄₋₅ =0,845 p ₃₋₅ =0,660
SELENA-SLEDAI, балл	6,0	7,0 (6,5; 7,5)	11,0 (8,0; 14,0)	16,0 (16,0; 22,0)	10,0 (5,5; 13,8)	7,0 (6,5; 7,0)	p ₃₋₄ <0,001 p ₄₋₅ =0,002 p ₃₋₅ =0,437
Клинические синдромы поражения почек в дебюте							
Острый нефритический синдром, n (%)	0	0	10 (41,6)	9 (50)	3 (23)	2 (66,6)	0,192
Нефротический синдром, n (%)	1	2 (66,6)	19 (79,1)	15 (83,3)	10 (76,9)	1 (33,3)	0,712
Быстро прогрессирующий гломерулонефрит, n (%)	0	0	4 (16,6)	7 (38,8)	0	0	0,012

классов (Таблица 2). У 4 (6,5%) пациентов помимо ВН были выявлены морфологические признаки АФС-нефропатии. Наиболее частым (85%) клиническим проявлением была протеинурия, при этом частота ее развития, доля пациентов с нефротическим синдромом и уровень экскреции белка с мочой значимо не различались между классами ВН. В то же время ВН III/IV±V характеризовались досто-

верно более низкими значениями рСКФ, а также более высокими значениями индекса SELENA-SLEDAI.

Заключение. ВН характеризуется выраженной гетерогенностью клинических и морфологических проявлений, в связи с чем в отсутствие морфологической верификации не представляется возможным достоверно прогнозировать класс заболевания.

DOI: 10.28996/2618-9801-2024-2-250-251

Анализ функции почек у детей с сахарным диабетом 1 типа (СД1)

А.Р. Матыкин² (mat_28@mail.ru), Т.Л. Настаушева², Е.Н. Кулакова², О.В. Гурович², Т.Г. Звягина¹

¹ Воронежская областная детская клиническая больница №1 г. Воронеж

² ФГБОУ ВО «Воронежский государственный медицинский университет им. Н.Н. Бурденко» Минздрава России, Воронеж

Analysis of kidney function in children with type 1 diabetes mellitus (DM1)

A.R. Matykin² (mat_28@mail.ru), T.L. Nastaushcheva², E.N. Kulakova², O.V. Gurovich², T.G. Zvyagina¹

¹ Voronezh Regional Children's Clinical Hospital №1, Voronezh

² N.N. Burdenko Voronezh State Medical University, Voronezh

Актуальность проблемы. На протяжении последних лет отмечается неуклонный рост заболеваемости сахарным диабетом 1 типа. Одним из наиболее частых осложнений, приводящих к инвалидизации, является диабетическая болезнь почек. Важным критерием диагностики заболевания является изменение уровня скорости клубочковой фильтрации (СКФ). Известно множество расчетных формул для определения СКФ, однако у детей с СД1 оптимальная формула не определена.

Цель работы. Провести сравнительный анализ функции почек по формулам расчета СКФ у детей с СД1 типа.

Материалы и методы. Обследовано 59 пациентов с СД1, находившийся в эндокринологическом отделении Областной детской больницы г.Воронежа. Среди больных было 34 (65,4%) мальчика и 17 (34,6%) девочек в возрасте от 4 до 17 лет. Все дети обследованы в период декомпенсации СД без кетоацидоза, ни у кого не было повышения АД.

и альбуминурии. В период первых 2-х лет заболевания обследовано 23 пациента, при стаже более 2-х до 5 лет – 17 больных, со стажем СД более 5 лет наблюдалось 19 детей. Оценка рСКФ производилась по формулам с учетом эндогенного креатинина: Schwartz «bedside» (2009), Schwartz–Lyon (2012), CKiDU25; с учетом цистатина С: FAScysC, CAPA, Schwartz cysC.; а также Schwartz combi. Данные рСКФ представлены в виде Me [Q1; Q3] мл/мин/1,73 м².

Результаты. Уровень рСКФ, рассчитанный по формулам на основе креатинина составил: Schwartz «bedside» (2009) – 77,21 [63,99; 89,27] мл/мин/1,73 м², Schwartz–Lyon (2012) – 71,30 [60,24; 83,58] мл/мин/1,73 м², CKiDU25 – 71,2 [61,85; 88,35] мл/мин/1,73 м²; рСКФ на основе цистатина С составила: FAScysC – 108,4 [66,05; 143,05] мл/мин/1,73 м², CAPA – 113,5 [66,56; 163,25] мл/мин/1,73 м², Schwartz cysC – 85,92 [54,08; 110,68] мл/мин/1,73 м²,

Согласно формуле с учетом и креатинина и цистатина С: Schwartz combi СКФ=80,6 [63,64; 100,44] мл/мин/1,73 м². Отмечено некоторый рост уровня креатинина и цистатина сыворотки крови у больных с увеличением стажа СД1: при стаже заболевания до 2 лет – 67,71 [57,69; 82,5] мкмоль/л и 0,72 [0,63; 1,35] мг/л соответственно, от 2 до 5 лет – 76,16 [61,31; 83,58] мкмоль/л и 0,84 [0,56; 1,23] мг/л, более 5 лет – 77,18 [62,39; 85,12] мкмоль/л и 0,91 [0,57; 1,24] мг/л.

Заключение. Выявлены различия уровня рСКФ при использовании формул на основе креатинина и цистатина С. На наш взгляд, рСКФ на основе креатинина у детей с СД1 может занижать реальные значения функции почек. Полученные результаты свидетельствуют о необходимости продолжения поиска оптимальной формулы расчета СКФ у детей с СД 1. Уровень цистатина С сыворотки крови, не зависящий от массы и роста, может отражать нарушение функции почек.

DOI: 10.28996/2618-9801-2024-2-251-252

Клинический случай периодической болезни, осложнённой развитием Бехчета-подобного синдрома

А.В. Новиков (md.alexnovikov@gmail.com), С.М. Тимиршин, М.В. Барсук, В.В. Рамеев

ФГБОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва

A clinical case of familial mediterranean fever complicated by Behcet's-like syndrome

A.V. Novikov (Md.Alexnovikov@Gmail.Com), M.V. Barsuk, S.M. Timirshin, V.V. Rameev

Sechenov First Moscow State Medical University, Moscow

Введение. Периодическая болезнь (ПБ) – ауто-воспалительное заболевание, вызванное мутациями в гене MEFV и проявляющееся приступами лихорадки и серозита, реже – артрита, поражением кожи, вторичным АА-амилоидозом. ПБ распространена среди представителей Средиземноморья – армян, евреев, турков и др. За последние годы описаны различные варианты сочетания ПБ и мутаций в гене MEFV (M680I, M694V и т.д.) с болезнью Бехчета.

Описание случая. Пациентка Н., 82 г., армянка, наблюдается Клиникой им. Е.М. Тареева с 2024 года в связи с жалобами на эпизоды лихорадки длительностью 1-2 дня, которые беспокоят в течение многих лет. С 2011 г. присоединился постоянный суставной синдром с периодическими обострениями, лихорадкой до 39°C, синдром Рейно. Все годы выявлялась острофазовая воспалительная активность: "С"-РБ 16-74,5 мг/л – эти изменения рассматривали как пирофосфатную артропатию. В мае 2022 г. пациентка отметила диффузное появление на теле болезненных пузырей с кровянисто-гнойным содержимым и тенденцией к изъязвлению. Антибактериальная

терапия была малоэффективна. Элементы исчезли после назначения преднизолона 50 мг/сут внутрь в течение месяца с последующим медленным снижением дозы. В октябре 2022 г. рецидив высыпаний, проведена биопсия кожи – в связи с явлениями периваскулярных лимфогранулоцитарных инфильтратов со значительным содержанием нейтрофилов диагностирована гангренозная пиодермия. В феврале 2023 г. отменён преднизолон, после чего развилось обострение заболевания, расцененное как панникулит Крисчена-Вебера – возвращён преднизолон 50 мг/сут. Отмечалась поликлональная гаммапатия, имитирующая моноклональную G-каппа. При повторной биопсии кожи в апреле 2023 года обсуждался диагноз васкулита в связи с наличием отека и некрозов стенок сосудов, отложений гемосидерина на фоне лимфогистиоцитарных инфильтратов; определялись зоны липонекроза с большим количеством липофагов, множественных очагов кровоизлияний. В тех же препаратах в июне 2023 г. обнаружен амилоид со стойкой конгофилией при подщелачивании, что, учитывая возраст и се-