

Опыт наблюдения и лечения пациентов с атипичным гемолитико-уремическим синдромом

Т.В. Блинова¹ (tanikonova@yandex.ru), Е.П. Перевалова¹, А.Н. Сибирякова¹, С.И. Солoduшкин², А.Г. Столяр¹

¹ ГБУЗ СО «Свердловская областная клиническая больница № 1», г. Екатеринбург

² Уральский Федеральный Университет, г. Екатеринбург

Experience of observation and treatment of patients with atypical hemolytic-uremic syndrome

T.V. Blinova¹ (tanikonova@yandex.ru), E.P. Perevalova¹, A.N. Sibiryakova¹, S.I. Soloduchkin², A.G. Stolyar¹

¹ 1 Regional Clinical Hospital, Yekaterinburg

² Ural Federal University, Yekaterinburg

Актуальность проблемы. Атипичный гемолитико-уремический синдром (АГУС) как разновидность тромботической микроангиопатии (ТМА) занимает важное место в структуре поражений почек, что связано с высокой вероятностью потери функции почек и поражением других жизненно-важных органов.

Цель исследования. Оценить результаты наблюдения и лечения пациентов с АГУС на базе нефрологического отделения Областной клинической больницы №1 г. Екатеринбург.

Материалы и методы. Проанализированы истории болезни и амбулаторные карты 20 пациентов с АГУС (женщин – 14 (70%), мужчин – 6 (30%)), средним возрастом 33,2 года (стандартное отклонение – 13,077, минимум – 8, максимум – 70 лет) в дебюте заболевания, наблюдающихся в отделении нефрологии Областной клинической больницы №1 г. Екатеринбург с 2015 по 2023 год (8 лет). Применялись общеклинические методы диагностики данной патологии, а также, в ряде случаев, морфологические (биопсия почки) и генетические (молекулярно-генетический анализ панели генов АГУС). У 10 пациентов (50%) провести генетическое исследование не представлялось возможным по техническим причинам. В качестве патогенетических методов лечения применялись: плазмотерапия (трансфузии свежемороженой плазмы (СЗП) и/или плазмообмен) и/или комплемент-блокирующая терапия (экулизумаб).

Результаты. К концу периода наблюдения все пациенты с АГУС живы; 1 пациент выбыл из наблюдения по причине смены места жительства. Триггером АГУС в 9 случаях (45%) были беременность и роды (акушерский АГУС), в 1 случае – грипп (5%). У 1 пациента АГУС сочетался с IgA-нефропатией.

У 1 пациента диагностирован рецидив АГУС трансплантата почки. Генетические мутации панели АГУС были обнаружены у 7 пациентов из 10 обследованных (70%). У 3 других генетически обследованных пациентов мутации АГУС обнаружены не были (30%). Все пациенты имели ту или иную степень поражения функции почек в начале наблюдения. Заместительная почечная терапия (ЗПТ) не потребовалась троим пациентам (15%), потребовалась постоянно 7 пациентам (35%), временно потребовалась 8 пациентам – 40%, потребовалась с временной отменой, но дальнейшим возобновлением – 2 (10%).

Кроме почек наблюдались и иные зоны поражения жизненно-важных органов. Больше 1 зоны поражения наблюдалось у 15 пациентов (75%): поражение сердца наблюдалось у 12 пациентов (60%), ЖКТ – в 11 случаях (55%), легких – у 8 пациентов (40%), ЦНС – у 7 пациентов (35%), поражение мышц – у 2 пациентов (10%), периферической нервной системы – у 1 пациента (5%), кожи и глаз – также у 1 пациента (5%).

Артериальная гипертензия наблюдалась у 15 пациентов (75%).

Плазмотерапия в виде трансфузий СЗП была применена у 11 пациентов (55%), плазмообмен у 15 пациентов (75%).

Специфическая комплемент-блокирующая терапия экулизумабом не использовалась только у 2 пациентов (10%). 11 пациентов (55%) получают экулизумаб без отмены. Препарат был отменен у 7 пациентов (38,9%), из них у 1 пациента наблюдался рецидив АГУС (14,3%).

3-месячная кумулятивная почечная выживаемость составила 65%, 1-годовалая и пятилетняя – 60%.

Выводы. В результате длительного восьмилетнего наблюдения когорты 20 пациентов с АГУС при

применении адекватной патогенетической терапии не было отмечено потерь пациентов, в то же время, 1- и 5-летняя почечная выживаемость составила 60%. Основные потери функции почек наблюдались в период первичной манифестации ТМА – 35%

до 3 мес. наблюдения. АГУС характеризуется кроме поражения почек артериальной гипертензией и экстраренальными зонами поражения: сердце, ЖКТ, легкие, центральная и периферическая нервная система, мышцы, кожа, орган зрения.

Редкий вариант течения системного АА амилоидоза

E.V. Волошинова¹ (voloshinovaelena@mail.ru), Д.Р. Курманова¹, Е.С. Столяревич^{2,3,4}

¹ ФГБОУ ВО «Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского» Минздрава России, Саратов

² ГБУЗ «Городская клиническая больница №52 ДЗМ, Москва

³ ФГБОУ ВО МГМСУ им. А.И. Евдокимова Минздрава России, Москва

⁴ ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр трансплантологии и искусственных органов имени академика В. И. Шумакова» Минздрава России, Москва

A rare variant of course of systemic AA amyloidosis

E.V. Voloshinova¹ (voloshinovaelena@mail.ru), D.R. Kurmanova¹, E.S. Stolarevich^{2,3,4}

¹ Healthcare Ministry «Saratov State Medical University n.a. V.I. Razumovsky», Saratov

² State Budget Healthcare Institution of Moscow Healthcare Department «Moscow City Hospital №52», Moscow

³ Healthcare Ministry "Moscow University of Medicine and Dentistry n.a. A.I. Evdokimov", Moscow

⁴ V.I. Shumakov National Medical Research Center of Transplantology and Artificial Organs of the Healthcare Ministry, Moscow

Актуальность проблемы. АА амилоидоз осложняет течение многих заболеваний, сопровождающихся синтезом острофазового белка – сывороточного А-протеина (SAA). В редких случаях основной процесс может протекать без явной клинической манифестации, однако при этом вырабатывается SAA белок в количестве, достаточном для формирования амилоида.

Цель исследования. Выявить особенности клинической картины и течения системного АА амилоидоза, клинически манифестировавшего почечной недостаточностью.

Материалы и методы. Представлено клиническое наблюдение пациентки Б., 52 лет (Областная клиническая больница, г. Саратов). Проведена оценка анамнеза, объективных данных, результатов лабораторного, инструментального и морфологического методов исследования.

Результаты. Пациентка Б., 52 лет. До мая 2023 г. считала себя практически здоровой. Во время единственной физиологической беременности в возрасте 25 лет повышения артериального давления (АД), изменений в анализах крови и мочи не было. В дальнейшем не обследовалась. Наследственность по заболеваниям почек не отягощена. Выходец из Средней Азии.

Заболела остро в начале мая 2023 г., когда отметила повышение температуры тела до 38 °С, разлитые боли в животе, купировавшиеся самостоятельно в течение двух суток. В дальнейшем отмечались однократно рвота и жидкий стул, снижение

диуреза. По поводу лихорадки и болей в животе в течение двух дней принимала нимесулид. Госпитализирована. Исключена острая абдоминальная хирургическая патология. Размеры почек и почечной паренхимы в норме. АД 140-150 и 80 мм рт.ст. Выявлен умеренный лейкоцитоз $12 \times 10^{12}/л$, отсутствие анемии, нормальный уровень общего белка и альбумина крови, повышение С-реактивного белка до 75 мг/л, протеинурия 3 г/л, креатинин и мочевины крови 1520 мкмоль/л и 49 ммоль/л соответственно. Начаты процедуры гемодиализа. Первоначальный диагноз острого тубулоинтерстициального нефрита лекарственного генеза как причины острого почечного повреждения был в дальнейшем отвергнут ввиду быстрого формирования развернутого нефротического синдрома. Пациентка оставалась диализ-зависимой. Выставлен диагноз быстро прогрессирующего гломерулонефрита. Серологические маркеры системной красной волчанки, антинейтрофильные цитоплазматические антитела, антитела к гломерулярной базальной мембране не выявлены. Лимфаденопатия не выявлялась. При магнитно-резонансной томографии органов грудной и брюшной полости патологии не обнаружено. По результатам нефробиопсии из 19 клубочков 12 полностью склерозированы, содержат Конго-позитивные бесклеточные массы, замещающие все структуры клубочка; интерстициальный фиброз и атрофия канальцев третьей степени. При типировании иммуногистохимическим (пероксидазным) методом выявлен АА амилоидоз.

Таким образом, диагностирован АА амилоидоз с поражением почек, ХБП С5Д. В дальнейшем нарастала тяжесть нефротического синдрома (общий белок крови 36,6 г/л, альбумин 18,8 г/л), анемии (Hb 74 г/л). Проводились трансфузии альбумина, антианемическая терапия. Однако состояние пациентки начало быстро ухудшаться, появилась тенденция к снижению АД и при явлениях прогрессирующей гипотонии пациентка скончалась.

Заключение. Приведенное наблюдение демонстрирует бессимптомное течение АА амилоидоза вплоть до терминальной стадии почечной

недостаточности, что подтверждено данными морфологического исследования (глобальный гломерулосклероз, интерстициальный фиброз). Однако о давности процесса и его причине судить крайне затруднительно. С учетом эпизода болей в животе и повышенного уровня СРБ можно предположить периодическую болезнь, протекавшую с субклиническим воспалением, приведшим к развитию АА амилоидоза. Тем не менее, диагноз АА амилоидоза не вызывает сомнения, при этом с момента клинической манифестации до летального исхода прошло менее двух месяцев.

Частота встречаемости гломерулонефритов при злокачественных новообразованиях почек

Т.А. Гаркуша^{1,2} (SapfiraDracula@yandex.ru), Е.С. Столяревич^{3,4}, В.А. Хоржевский^{1,2}, С.В. Ивлиев^{1,5}, М.А. Фирсов^{1,5}

¹ *ФГБОУ ВО Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого, Красноярск, Россия*

² *КГБУЗ Красноярское краевое патологоанатомическое бюро, Красноярск, Россия*

³ *ФПОД Московский Государственный Медико-Стоматологический университет им. А.И. Евдокимова, Москва, Россия*

⁴ *ГБУЗ Городская клиническая больницы №52 ДЗМ, Москва, Россия*

⁵ *КГБУЗ Краевая клиническая больница, Красноярск, Россия*

Frequency of occurrence of glomerulonephritis in malignant kidney tumors

T.A. Garkusha^{1,2} (SapfiraDracula@yandex.ru), E.S. Stolyarevich^{3,4}, V.A. Khorzhevskii^{1,2}, S.V. Ivliev^{1,5}, M.A. Firsov^{1,5}

¹ *Professor V. F. Voino-Yasensky Krasnoyarsk State Medical University, Krasnoyarsk, Russia*

² *Krasnoyarsk Regional Pathoanatomical Bureau, Krasnoyarsk, Russia*

³ *A.I. Yevdokimov Moscow State University of Medicine and Dentistry, Moscow, Russia*

⁴ *City Clinical Hospital №52, Moscow, Russia*

⁵ *Regional Clinical Hospital, Krasnoyarsk, Russia*

При злокачественных новообразованиях может развиваться паранеопластический синдром. Развитие паранеопластического синдрома связано с секреторной опухолевыми клетками цитокинов, гормонов, факторов роста, антигенов опухолевых клеток. Спектр секретируемых опухолевыми клетками веществ обуславливает особенности течения паранеопластического синдрома. Одним из проявлений паранеопластического синдрома является развитие паранеопластических гломерулопатий. Гломерулопатии могут являться также самостоятельными заболеваниями, увеличивающими риск развития злокачественного новообразования у пациента. Гломерулопатии, независимо от своей этиологии, характеризуются двухсторонним поражением и без лечения могут приводить к нефросклерозу.

Цель исследования. Провести анализ образцов почек со злокачественными новообразованиями с применением иммунной флуоресценции и элек-

тронной микроскопии для оценки частоты встречаемости гломерулопатий, не связанных с метаболическими изменениями.

Материалы и методы. Было исследовано 130 образцов почек со злокачественными новообразованиями после выполнения нефрэктомии в Красноярском краевом клиническом онкологическом диспансере им. А.И. Крыжановского. Для исследования ткани почки материал забирался на расстоянии более 3см от опухоли. Препараты были окрашены гематоксилином и эозином, трихромной окраской по Массону, Конго-рот, ШИК-реакцией, импрегнированы метенамином серебром. Иммунная флуоресценция выполнялась с применением антител к IgA, IgM, IgG, C3c компоненту системы комплемента, C1q компоненту системы комплемента, Карра – и Lambda – легким цепям иммуноглобулинов. Электронная микроскопия выполнена с применением микроскопа Zeiss Libra 120 PLUS в режиме TEM.

Результат. При исследовании 130 образцов почек, резецированных по поводу злокачественного новообразования, у 106 пациентов была диагностирована светлоклеточная почечно-клеточная карцинома почки (81,5%), хромофобная почечно-клеточная карцинома диагностирована у 6 пациентов (4,6%), папиллярная почечно-клеточная карцинома выявлена у 5 пациентов (3,8%), инвазивная уротелиальная карцинома почечной лоханки диагностирована у 7 пациентов (5,4%), плоскоклеточная карцинома лоханки почки диагностирована у 2 пациентов (1,5%), карцинома из собирательных трубочек, неинвазивная уротелиальная папиллярная карцинома, недифференцированная карцинома, эозинофильная солидная и кистозная почечно-клеточная карцинома выявлены по 1 случаю (0,8%). У 14 пациентов были выявлены гломерулонефриты, что составило 10,8%. У 7 пациентов была диагностирована IgA-нефропатия, составив 50% гломерулопатий. В 4 случаях (28,6%) был выявлен фокальный сегментарный гломерулосклероз. В 2 случаях имела место болезнь минимальных изменений (14,3%). В 1 случае (7,1%)

была выявлена мембранозная нефропатия. Гломерулопатии в 13 случаях были выявлены у пациентов со светлоклеточной почечно-клеточной карциномой и 1 случай у пациента с папиллярной почечно-клеточной карциномой, что составило 92,9% и 7,1% соответственно. При светлоклеточной почечно-клеточной было диагностировано 6 случаев IgA-нефропатии (42,9%), 4 случая фокального сегментарного склероза (28,6%), 2 случая болезни минимальных изменений (14,3%), 1 случай мембранозной нефропатии (7,1%). У одного пациента с папиллярной почечно-клеточной карциномой была выявлена IgA-нефропатии (7,1%).

Заключение. Результаты исследования показывают, что у каждого 10 пациента со злокачественным новообразованием почки имелись гломерулонефриты. Большинство случаев гломерулопатий было выявлено при светлоклеточной почечно-клеточной карциноме почки. В связи с отсутствием отличий между паранеопластическими и первичными гломерулопатиями, данных пациентов, помимо онколога, должен наблюдать нефролог.

АНЦА-ассоциированный гломерулонефрит: сравнительная оценка до- и постковидного периода

Е.В. Григорьева^{1,2} (lek133@yandex.ru), Е.В. Волошинова^{1,2}, Ф.Д. Голубинов², Н.Ю. Петрова^{1,2}, В.Д. Мерлева¹

¹ ФГБОУ ВО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России, Саратов

² ГУЗ «Областная клиническая больница», Саратов

ANCA-associated glomerulonephritis: a comparative evaluation of the pre- and postcovid period

E.V. Grigorieva^{1,2} (lek133@yandex.ru), E.V. Voloshinova^{1,2}, F.D. Golubinov², N.Y. Petrova^{1,2}, V.D. Merleva¹

¹ Healthcare Ministry «V.I. Razumovsky Saratov State Medical University», Saratov

² GUZ «Regional Clinical Hospital», Saratov

Актуальность проблемы. АНЦА-ассоциированный гломерулонефрит (АНЦА-ГН) – некротизирующее воспаление капилляров клубочков с отсутствием или небольшим количеством отложений иммунных депозитов, связанное с образованием АНЦА. АНЦА-ГН может протекать в изолированной форме или развиваться одновременно с другими системными проявлениями АНЦА – ассоциированного васкулита. Заболеваемость и распространенность АНЦА-ГН в РФ неизвестна, однако исследователи отмечают тенденцию к их нарастанию в последние годы, особенно у пациентов с перенесенной новой коронавирусной инфекцией (НКИ).

Цель работы. Провести сравнительный анализ АНЦА-ГН за 12 месяцев 2019 и 2022-2023 гг. Оценить особенности клинической картины, тяжести течения, исходов.

Материалы и методы исследования. Был проведен ретроспективный анализ историй болезни пациентов, находившихся в ГУЗ «ОКБ» г. Саратова до начала пандемии НКИ и после ее окончания. Оценивались анамнез, результаты объективного обследования, лабораторных и инструментальных методов исследования, нефробиопсии, терапия, осложнения, исходы. Всего в исследование включено 16 пациентов (7 женщин, 9 мужчин), средний возраст – 49 л [30;74], у которых при нефробиопсии выявлен малоиммунный некротизирующий ГН. Все пациенты госпитализированы по поводу ОПП.

Полученные результаты. В 2019 г. АНЦА-ГН был диагностирован у пяти пациентов (1 мужчина, 4 женщины), средний возраст – 50,2 лет [35;74], у всех имелась АГ и анемия, у четверых – остроснефритический синдром (ОНС), у одного – нефротический

синдром (НС), у одного – интерстициальное поражение легких. АНЦА в крови выявлены у троих из пяти пациентов. Всем пациентам проводилась терапия глюкокортикоидами и циклофосфамидом, которая двум в дальнейшем была отменена по результатам нефробиопсии (диффузный нефросклероз). Этим же двум пациентам выполнялся и был продолжен гемодиализ в связи с утратой почечных функций, у оставшихся трех отмечено снижение креатинина, при этом полного восстановления почечных функций не было ни у одного пациента.

С сентября 2022 г. по сентябрь 2023 г. было выявлено 11 случаев заболевания АНЦА-ГН (8 мужчин, 3 женщин), средний возраст – 48 лет [30;69]. Подтвержденная НКИ была у трех пациентов. У всех пациентов отмечалась АГ и анемия, у 8 – ОНС, у 3 – НС. У двух пациентов выявлено поражение легких интерстициального характера, у одного – поражение ЛОР-органов. АНЦА выявлены у 7 из 11 человек. В трех случаях была выявлена двойная серопозитивность (в двух – АНЦА + анти-ГБМ, в одном АНЦА + ANA).

Всем пациентам проводилась комбинированная терапия глюкокортикоидами и циклофосфамидом, в 1 случае выполнялся плазмообмен. Пятерым па-

циентам выполнялись процедуры гемодиализа, который у четверых был продолжен в связи с утратой почечных функций; в остальных случаях отмечалось снижение креатинина, однако полного восстановления функций почек не было ни у одного пациента.

Заключение. Обращает внимание увеличение числа случаев АНЦА-ГН в постковидный период более, чем в два раза. Клинические проявления (ОПП, наличие АГ, анемия, преобладание случаев ОНС) однотипны в группах обоих периодов наблюдения. Тяжесть течения АНЦА-ГН, выражающаяся в потребности в заместительной почечной терапии и исходы также сопоставимы. В постковидный период у пациентов с АНЦА-ГН в трех случаях из одиннадцати выявлена двойная серопозитивность, при этом все трое пациентов имели подтвержденную НКИ в анамнезе. Кроме того, у остальных пациентов также нельзя исключить малосимптомное течение заболевания или бессимптомное носительство вируса SARS-CoV-2 в период пандемии.

Наше наблюдение может служить подтверждением факта роста числа случаев аутоиммунных заболеваний на фоне COVID-19, что требует дальнейшего изучения.

Гранулематозный тубулоинтерстициальный нефрит и язвенный колит – причины и следствия

Е.В. Григорьева¹ (lek133@yandex.ru), Е.С. Столяревич^{2,3}

¹ ФГБОУ ВО «СГМУ им. В.И. Разумовского» Минздрава России, Саратов

² ФПДО ФГБУ ФГОУ "Московский государственный медико-стоматологический университет им. А.И. Евдокимова", Москва

³ ГБУЗ "ГКБ №52 ДЗМ", Москва

Granulomatous interstitial nephritis and ulcerative colitis – causes and consequences

E.V. Grigorieva¹ (lek133@yandex.ru), E.S. Stolyarevich^{2,3}

¹ Saratov State Medical University named after V.I. Razumovsky, Health Ministry of Russian Federation, Saratov

² Evdokimov Moscow State University of Medicine and Dentistry, Moscow

³ Moscow City Nephrology Center, Moscow City Hospital №52, Moscow

Актуальность проблемы. Гранулематозный тубулоинтерстициальный нефрит (ГТИН) – редкая форма патологии почек, на долю которой приходится около 1% всех биопсий собственных почек. Ведущее клиническое проявление – симптомы острого почечного повреждения (ОПП). Язвенный колит (ЯК) – хроническое иммунное воспаление слизистой оболочки толстой кишки, относящийся к группе воспалительных заболеваний кишечника (ВЗК). Частота поражения почек при ВЗК составляет 4-23%, наиболее частые варианты: нефролитиаз

(12-28%), амилоидоз (0,7-10,9%), тубулоинтерстициальный нефрит (6%), IgA-нефропатия, осложнения медикаментозной терапии (точных данных нет).

Цель работы. Описать редкий вариант поражения почек у пациента с ЯК, дифференциально-диагностический поиск причины ОПП.

Материалы и методы исследования. Представлено клиническое наблюдение пациента Б., 48 лет. Проведена оценка анамнеза, данных лабораторных и инструментальных методов исследования, объективных данных.

Полученные результаты. В сентябре 2019 г. впервые появился жидкий стул до 4 раз в сутки с примесью крови. Результаты обследования: повышение фекального кальпротектина до 567 мкг/г, СРБ до 42 г/л; колоноскопия – картина ЯК; заключение гистологического исследования – ЯК; креатинин крови 75 мкмоль/л, общий анализ мочи без патологии, АД – 120 и 80 мм рт. ст. Был выставлен диагноз: ЯК. Проктит. Впервые выявленный. Легкая атака. Назначались препараты 5-аминосалициловой кислоты (5-АСК), была достигнута ремиссия. Пациент продолжал принимать сульфасалазин в дозе 2 г/сутки. Ухудшение состояния в мае 2022 г. – появление головных болей, тошноты, общей слабости, АД 160 и 90 мм рт.ст., креатинин 1028 мкмоль/л, диурез 1200 мл/сутки. Пациент был экстренно госпитализирован. Учитывая длительный прием препаратов 5-АСК, был сформулирован предварительный диагноз: острый тубуло-интерстициальный нефрит лекарственного генеза. ОПП 3 стадии. Сульфасалазин был отменен. Назначались преднизолон 40 мг/сутки, бисопролол, омега-3, проводился гемодиализ, на этом фоне сохранялись высокие показатели мочевины и креатинина, требующие продолжения заместительной почечной терапии. Выполнялась нефробиопсия, заключение: гранулематозный тубулоинтерстициальный нефрит. Была увеличена доза преднизолона до 60 мг/сутки, на этом фоне

уровень креатинина снизился до 236 мкмоль/л, прекращены процедуры гемодиализа. К декабрю 2022 г. доза преднизолона снижена до 10 мг/сутки, уровень креатинина 202 мкмоль/л. Клинических признаков активности ЯК нет. Пациент был консультирован гастроэнтерологом, учитывая гранулематозный характер воспаления в почке, повторно выполнено обследование, в ходе которого исключена болезнь Крона. В связи с необходимостью отмены преднизолона и назначения базисной терапии ЯК, к лечению был добавлен азатиоприн 100 мг/сутки, постепенно до полной отмены снижена доза преднизолона, уровень креатинина остается стабильным 189-200 мкмоль/л.

Заключение. По данным литературы частота развития ОПП у пациентов с ВЗК на фоне приема препаратов 5-АСК составляет 1 на 500 случаев в год. Учитывая локальную форму поражения толстого кишечника, стойкую ремиссию на фоне терапии 5-АСК, а также гранулематозный характер воспаления по данным нефробиопсии, поражение почек в рамках ЯК было маловероятным. Развитие ГТИН более характерно для лекарственного поражения почек или болезни Крона. В нашем случае данных за болезнь Крона у пациента не было.

Всем пациентам, получающим препараты 5-АСК, должен быть рекомендован контроль креатинина сыворотки крови каждые 6 месяцев.

Туберозный склероз: история одного случая

*Е.В. Григорьева (lek133@yandex.ru), Д.М. Балкизова, А.С. Мясникова
ФГБОУ ВО «СГМУ им. В.И. Разумовского» Минздрава России, Саратов*

Tuberous sclerosis: the story of one case

*E.V. Grigorieva (lek133@yandex.ru), D.M. Balkizova, A.S. Myasnikova
V.I. Razumovsky Saratov State Medical University, Health Ministry of Russian Federation, Saratov*

Актуальность проблемы. Туберозный склероз (ТС) относится к группе редких (орфанных) заболеваний, частота встречаемости во взрослой популяции составляет 1:10000, в РФ насчитывается 7000 случаев заболевания. В основе патогенеза ТС лежит мутация в генах TSC1 и TSC2 с потерей их функции и патологической активацией киназы mTOR, что приводит к усилению клеточной пролиферации и считается важным звеном злокачественной трансформации. Клиническая картина заболевания характеризуется образованием множественных доброкачественных опухолей (гамартом) в различных органах. В почках образуются множественные ангиомиолипомы и кисты, описаны единичные случаи почечно-клеточного рака почки.

Цель работы. Описать особенности течения ТС, трудности диагностики клинических проявлений и/или осложнений ТС.

Материалы и методы исследования. Представлено клиническое наблюдение пациента С., 21 лет. Проведена оценка анамнеза, данных лабораторных и инструментальных методов исследования, объективных данных.

Полученные результаты. Пациент С., 21 год. В 2006 г. (6 лет) впервые появились изменения костной и хрящевой ткани правой кисти, был выставлен диагноз – синдром Протея. В 2007 г. выявлены множественные кисты обеих почек, артериальная гипертензия, функция почек оставалась удовлетворительной, диагноз – поликистоз почек. В связи с выраженным болевым синдромом дважды выпол-

нялась декапсуляция и вскрытие кист почек. В 2009 г. (9 лет) появились гамартомы на коже лица и груди, выполнялось генетическое исследование, была выявлена патогенная мутация TSC2, выставлен диагноз – туберозный склероз. В 2015 г. (15 лет) обнаружено объемное образование правой почки, выполнялась биопсия с гистологическим исследованием, заключение – плоскоклеточный рак. Данных за метастатическое поражение органов не выявлено, была выполнена билатеральная нефрэктомия, проводилась заместительная почечная терапия гемодиализом. С этого же времени стали периодически возникать эпилептические приступы, назначалась противосудорожная терапия. В 2018 г. (18 лет) – выполнена аллотрансплантация трушной почки в правую подвздошную область, иммуносупрессивная терапия (преднизолон, микофенолата мофетил, такролимус), функция трансплантата удовлетворительная. В период с 2018 по 2022 гг. отмечалось 2 эпизода острого криза отторжения трансплантата, купированы, креатинин крови 107-114 мкмоль/л. Пациент был консультирован в НМИЦ им. Шумакова, учитывая наличие ТС, злокачественного новообразования в анамнезе, была рекомендована смена схемы иммуносупрессии – замена такролимуса на эверолимус. Пациент отказался.

Ухудшение состояния в апреле 2022 года – появление выраженного болевого синдрома в поясничной области, рецидивирование судорожного синдрома, был госпитализирован. При обследовании выявлены множественные участки литической деструкции в пояснично-крестцовых позвонках, подвздошных костях; множественные объёмные обра-

зования головного мозга; множественные очаговые образования паренхимы обоих лёгких; нарушения структуры и функции трансплантата не было. Учитывая возможность развития выявленных изменений в рамках ТС, а также существующую вероятность метастатического поражения из неустановленного первичного очага, проводился дифференциальный диагноз между двумя этими состояниями. В ходе обследования были выявлены мягкотканые образования в проекции удаленных почек с обеих сторон размерами 62×43×60 мм и 70×58×112 мм. Выполнялась биопсия образования слева, заключение гистологического исследования – найденные изменения соответствуют аденогенной карциноме. Была выполнена конверсия такролимуса на эверолимус. На фоне многократного введения обезболивающих отмечалось развитие дисфункции трансплантата (креатинин крови 186 мкмоль/л). В июне 2022 года участились эпилептические приступы с длительными эпизодами потери сознания, пациент был переведен в отделение реанимации, на фоне очередного затяжного эпилептического приступа наступил летальный исход.

Заключение. Представленное клиническое наблюдение демонстрирует редкий вариант течения ТС – развитие исходно плоскоклеточного рака почки, успешную нефротрансплантацию, формирование аденокарциномы почечного ложа с множественными метастазами. Описаны трудности дифференциальной диагностики поражения внутренних органов при ТС и метастатическом процессе.

У всех пациентов с ТС важно соблюдать онконастороженность и своевременно назначать специфическую терапию.

C3-гломерулопатия: есть ли альтернатива колумбийскому гистологическому индексу?

А.С. Зыкова^{1,3} (ansezy@gmail.com), М.И. Куликова¹, Т.А. Макарова¹, Е.С. Леонова¹, Е.Н. Никитина¹, Е.С. Столяревич², Е.В. Захарова^{1,2}

¹ ГБУЗ «ГКБ им. С.П. Боткина ДЗМ», Москва

² ФГБОУ ВО МГМСУ им. А.И. Евдокимова Минздрава России, Москва

³ ФФМ МГУ имени М.В. Ломоносова, Москва

C3-glomerulopathy: is there an alternative for columbian histological index?

A.S. Zykova^{1,3} (ansezy@gmail.com), M.I. Kulikova¹, T.A. Makarova¹, E.S. Leonova¹, E.N. Nikitina¹, E.S. Stolyarevich², E.V. Zakharova^{1,2}

¹ Botkin Hospital, Moscow

² Moscow State University of Medicine and Dentistry n.a. A.I. Evdokimov, Moscow

³ Faculty of Medicine, Lomonosov Moscow State University, Moscow

Актуальность проблемы. C3 гломерулопатия (C3-ГП) – группа крайне редких заболеваний, обусловленная нарушением каскада альтернативного

пути комплемента, с отложением депозитов C3 компонента в почечной ткани. Высокая частота достижения диализпотребной хронической болезни

почек (ХБП), в том числе у молодых пациентов, обуславливает необходимость изучения факторов риска неблагоприятного течения. Одним из таковых является гистологический индекс, разработанный в Колумбийском Университете и валидированный на независимой когорте испанскими исследователями. Стоит отметить, что указанный гистологический индекс не удобен в реальной клинической практике, ввиду значительного числа показателей, при этом, по мнению самих авторов, часть гистологических параметров, не определяет прогноз заболевания.

Цель работы. Изучить информативность модифицированного гистологического индекса, удобного в использования в повседневной клинической практике, в отношении прогноза ХБП 5 стадии у пациентов с С3-ГП.

Материалы и методы. С 2007 по 2023 год в 24 нефрологическом отделении ГКБ имени С.П. Боткина наблюдался 31 пациент с диагнозом С3 ГП. В ретроспективный анализ были включены пациенты с продолжительностью наблюдения не менее 6 месяцев и выполненной нефробиопсией. В качестве прогностических факторов сравнивались Колумбийский гистологический индекс (КГИ), состоящий из 21 пункта и его модифицированная форма (Табл. 1). Решение о добавлении светооптического паттерна в модифицированный индекс строилось, в том числе на основании данных литературы, из активных изменений сохранены только полулуния, домен хронических изменений, напротив, имеет большую вариативность. Первичной конечной точкой считалось достижение СКФ менее 15 мл/мин вне зависимости от инициации заместительной почечной терапии.

Результаты. 25 пациентов соответствовали критериям включения, из них – 15 мужчин и 10 женщин, средний возраст дебюта составил $35,3 \pm 19$ лет. Медиана длительности наблюдения составила 11,5 (6,8; 29,7) месяцев. У половины пациентов отмечалось снижение СКФ с активным мочевым осадком, медиана концентрации креатинина в дебюте составила 128 мкмоль/л (80,8; 154,2), уровень протеинурии – 2,7 г/л (0,9; 5,8), у 21 пациентов отмечено сни-

Таблица 1

Шкала оценки данных световой микроскопии согласно модифицированному гистологическому индексу

Индекс активности	Балл	Индекс хронизации	Балл
Наличие полулуний, % полулуний	0 – нет	Гломерулосклероз, % склероза	0 – менее 10%
	1 – 1–10		1 – 10–25%
	2 – 11–25		2 – 26–50%
	3 – свыше 25		3 – свыше 50%
		Артериосклероз	0 отсутствует 1 присутствует
		Степень интерстициального фиброза, %	0 – менее 10% 1 – 10–25% 2 – 26–50% 3 – свыше 50%

Таблица 2

Данные ROC-кривых для КГИ и модифицированного индекса в отношении прогноза ХБП С5

Индекс	AUC	Пороговое значение	Чувствительность	Специфичность
КГИ	0,84	4	0,980	0,72
Модифицированный индекс	0,92	3	0,990	0,77

жение концентрации С3-компонента комплемента. Мембранопротеративный гломерулонефрит был ведущим паттерном, выявляемым при светооптической микроскопии. Для сравнения двух индексов были построены ROC-кривые, оба теста характеризовались большой площадью под кривой (AUC), однако показатель AUC модифицированного индекса был выше (Табл. 2). Пороговое значение для КГИ составило 4 балла, для модифицированного индекса 3 балла. Среди пациентов с баллом ≤ 3 по модифицированному индексу частота достижения ХБП 5 стадии была 0%, у пациентов >3 – 60% (лог-ранк тест, $p=0,006$). Внутрикласовый коэффициент корреляции между двумя индексами составил 0,867 (95% ДИ 0,68-0,94), что является высоким показателем.

Заключение. Стандартизованные шкалы являются мощным инструментом для прогнозирования в клинической медицине. К сожалению, относительная сложность их применения может служить причиной для их более редкого использования. Модифицированный индекс является доступной альтернативой КГИ в клинической практике, при этом использование последнего может быть более оправдано в рамках клинических исследований.

Врожденные аномалии органов мочевой системы у детей как патогенетический фактор хронических пиелонефритов

А.А. Козловский (*almark@tut.by*)

УО «Гомельский государственный медицинский университет», Гомель

Congenital anomalies of the urinary system in children as a pathogenetic factor of chronic pyelonephritis

A.A. Kozlovsky (*almark@tut.by*)

Educational institution «Gomel State Medical University», Gomel

Актуальность проблемы. В последние годы отмечается рост распространенности заболеваний органов мочевой системы у детей. Результаты эпидемиологических исследований свидетельствуют о значительных изменениях структуры указанной патологии: отмечается рост не только микробно-воспалительных заболеваний мочевой системы, но и частоты врожденных аномалий развития почек и мочевых путей. Известно, что врожденные аномалии развития органов мочевой системы до определенного времени могут не проявлять себя, однако рано или поздно инфекционный процесс в почках развивается всегда.

Цель работы. Изучить распространенность и структуру врожденных аномалий развития органов мочевой системы у детей, как фона для формирования хронического пиелонефрита.

Материалы и методы исследования. С целью изучения структуры врожденных аномалий органов мочевой системы была использована медицинская документация Гомельского областного диагностического медико-генетического центра с консультацией «Брак и семья» (ГОДМГЦ). Для определения распространенности микробно-воспалительных заболеваний органов мочевой системы у детей проведен ретроспективный анализ 500 историй болезни пациентов, находившихся на стационарном лечении в нефрологическом отделении учреждения «Гомельская областная детская клиническая больница». Среди обследованных детей было 170 (34%) мальчиков и 330 (66%) девочек. Средний возраст пациентов составлял $8,67 \pm 0,20$ лет.

Полученные результаты. В 2017 г. в Гомельской области, по данным ГОДМГЦ, было зарегистрировано 566 случаев врожденных пороков развития, из них изолированные аномалии органов мочеполовой системы составили 13,6%. В связи с тяжестью пороков и несовместимостью их с жизнью было прервано 170 (30%) беременностей, в том числе из-за пороков развития почек и мочеполо-

вой системы 11,4%. Было выявлено 90 врожденных аномалий развития мочеполовой системы, из них изолированных – 77 (85,6%), системных – 4 (4,4%), множественных – 9 (10%). Врожденные аномалии развития мочеполовой чаще встречались у мальчиков 59 (65,6%) по сравнению с девочками 31 (34,4%) ($p < 0,02$). В структуре врожденных пороков преобладали гидронефроз (35,8%), аплазия почек (14,7%), добавочная почка (8,4%), двусторонняя аплазия почек (7,4%) и тазовая дистопия почек (5,3%).

При анализе историй болезни пациентов детского нефрологического отделения установлено, что из врожденных аномалий развития наиболее часто диагностировались: пиелоэктазия (24,7%), гидронефроз (22%), полное удвоение почки (13%), нефроптоз (6,3%) и агенезия почки (5,8%). В структуре микробно-воспалительных заболеваний органов мочевой системы преобладали хронический вторичный пиелонефрит (28,9%), инфекция мочевыделительной системы (24,8%), острый пиелонефрит (17,6%) и др. Несмотря на более высокую распространенность врожденных аномалий развития данной системы у мальчиков, хронический вторичный пиелонефрит чаще диагностировался у девочек (19,4% и 43,0% соответственно; $p < 0,01$), что свидетельствует о более поздней манифестации заболевания у мальчиков.

Заключение. За последние годы в детской популяции наблюдается рост общей распространенности нефропатий с увеличением в ней доли врожденных пороков развития органов мочевой системы. В структуре аномалий развития наиболее часто диагностируются гидронефроз, аплазия почек, добавочная почка и тазовая дистопия почек. Среди микробно-воспалительных заболеваний органов мочевой системы преобладает хронический вторичный пиелонефрит с более поздней манифестацией у мальчиков, что указывает на патогенетическую роль врожденных аномалий развития органов мочевой системе в генезе заболевания.

Успешное лечение гемоперикарда у больного хронической болезнью почек и гемофилией А

*Е.А. Мовчан^{1,2} (eamovchan@gmail.com), Е.В. Галкина¹, А.В. Гончарова¹,
А.И. Симакова¹, Т.Н. Бабаева^{1,2}, Е.В. Воронцова¹*

¹ ГБУЗ НСО ГНОКБ, Новосибирск, Россия

² ФГБОУ ВО НГМУ МЗ России, Новосибирск, Россия

Successful treatment of hemopericardium in the patient with chronic kidney disease and hemophilia A

*E.A. Movchan^{1,2} (eamovchan@gmail.com), E.V. Galkina¹, A.V. Goncharova¹,
A.I. Simakova¹, T.N. Babaeva^{1,2}, E.V. Vorontsova¹*

¹ Novosibirsk State Regional Clinical Hospital, Novosibirsk, Russia

² Novosibirsk State Medical University, Novosibirsk, Russia

Актуальность. Современные стратегии лечения гемофилии А значительно повысили возможности контролировать течение болезни, улучшили качество и продолжительность жизни пациентов. В то же время у взрослых пациентов, начинавших лечение препаратами плазмы, возможно развитие хронической болезни почек (ХБП) в силу высокой распространенности вирусных инфекций в этой популяции. Сочетание ХБП и гемофилии создает проблемы при проведении лечебно-диагностических манипуляций, требует индивидуального режима для осуществления заместительной почечной терапии (ЗПТ).

Геморрагический перикардит, связанный с началом гемодиализа, является хорошо известным осложнением терминальной ХБП. Спонтанный гемоперикард как в додиализной стадии ХБП, так и у больных гемофилией А встречается редко.

Цель. Представить особенности развития и возможности современного лечения гемоперикарда – редкого осложнения додиализной стадии ХБП у больного гемофилией А.

У больного 42 лет, страдающего гемофилией А среднетяжелого течения с гемофилическими артропатиями крупных суставов, 7 лет назад была диагностирована хроническая болезнь почек 3 стадии в исходе хронического гломерулонефрита, ассоциированного с HCV-инфекцией. Месяц назад, после перенесенной пневмонии, констатировано прогрессирование почечной недостаточности и начата подготовка к ЗПТ, сформирована артерио – венозная фистула (АВФ).

Прогрессирующее ухудшение самочувствия больного наступило за 2 недели до экстренного поступления в стационар после острой респираторной вирусной инфекции и при крайне нерегулярном введении профилактических доз VIII фактора свертывания. Появились и нарастали одышка, отеки ног, увеличение объема живота, уменьшилось количество мочи. С целью начала ЗПТ госпитализирован в нефрологическое отделение в крайне тяжелом состоянии. При осмотре гематом и видимых повреж-

дений грудной клетки нет, АВФ не разработана. Положение ортопноэ, границы сердца увеличены, сердечные тоны глухие, в легких масса влажных хрипов. Гемоглобин 81 г/л, гематокрит 26%. АЧТВ 51 сек. (контроль 25-36 сек.), мочевины 46 ммоль/л, креатинин 877 мкмоль/л, калий 5,2 ммоль/л. Эхокардиоскопически обнаружена жидкость в полости перикарда (за задней стенкой левого желудочка – 34 мм, по передней – 20 мм, под верхушкой – 15 мм и за правым желудочком – 16 мм). Экстренно, на фоне мониторинга АЧТВ и введения соответствующих доз VIII фактора через подключичный катетер проведен единственный сеанс гемодиализа с ультрафильтрацией и выполнено дренирование сердечной сумки с удалением 1800 мл геморрагического содержимого. Исследование перикардальной жидкости показало наличие эритроцитов сплошь в поле зрения и стерильность при посеве.

Состояние больного улучшилось, исчезли одышка, хрипы в легких, на фоне полиурии до 3-5 литров за сутки разрешились отеки, асцит, уровень креатинина крови снизился до показателя, наблюдавшегося при наложении АВФ (539 мкмоль/л). При ультразвуковом контроле сепарация листков перикарда составила 12-15 мм только по задней стенке левого желудочка. Потребности в ЗПТ не было. Через 2 недели стационарного лечения больной выписан под наблюдение гематолога, нефролога, кардиолога. Рекомендовано регулярное профилактическое введение VIII фактора свертывания, синдромная терапия ХБП и разработки АВФ.

Контрольный осмотр через 3 мес. признаков сердечной недостаточности не выявил. Уровень креатинина на прежнем уровне.

Заключение. Наблюдение демонстрирует особенности развития редкого осложнения – нетравматического додиализного гемоперикарда – у некомплаентного больного, страдающего гемофилией А и тяжелой ХБП, а также представляет современные возможности оказания помощи таким больным.

Поражение почек у пациентов с онкопатологией

А.В. Осипова (alesyao@list.ru), Е.А. Шахнова, Т.Н. Краснова, Е.П. Павликова

Медицинский научно-образовательный центр МГУ им. М.В. Ломоносова, Москва

Kidney injury in patients with oncopathology

A.V. Osipova (alesyao@list.ru), E.A. Shakhnova, T.N. Krasnova, E.P. Pavlikova

Medical Scientific and Educational Center of Lomonosov Moscow State University, Moscow

Актуальность проблемы. Патология почек, ассоциированная с онкологическими заболеваниями разнообразна. Патогенетически связанные с опухолевым процессом проявления такие как паранеопластические ТИН и ГН, гиперкоагуляционные – синдром Труссо и ТМА, инфильтрация почечной паренхимы, обструктивные уропатии и др. могут развиваться раньше, чем само заболевание и осложняют его течение и лечение. Современные методы лечения в большинстве своем обладают побочными явлениями. Так при облучении может развиваться радиационная нефропатия, создавая неблагоприятный фон для дальнейшей химиотерапии. Почти все химиотерапевтические препараты обладают нефротоксическим действием либо за счет прямого токсического действия, либо за счет ТМА и ишемических эффектов, либо вызывают синдром лизиса опухоли с развитием обструктивной нефропатии. При всех вариантах нефротоксичность становится препятствием к продолжению терапии, что негативно влияет на прогноз течения самого онкологического заболевания. Имеющаяся ХБП разной этиологии, не связанная патогенетически с онкологическим процессом, может препятствовать диагностическим процедурам и усугубить тяжесть почечного повреждения при лечении.

Цель работы. Изучить частоту и варианты поражения почек, ассоциированных с онкологическими заболеваниями.

Материалы и методы исследования. В сплошное когортное исследование были включены все больные, госпитализированные в отделение нефрологии МНОЦ МГУ за 2 года (n=458).

Для ретроспективного анализа были отобраны больные согласно критериям включения: признаки поражения почек, указания на онкологический процесс.

Всем больным проводилось стандартное обследование, 5 проводилась биопсия почки.

Результаты. Из 458 больных у 35 больных (8%) были онкологические заболевания. Среди них было 16 мужчин и 19 женщин в возрасте от 35 до 90 лет, средний возраст – 63 года.

У 7 пациентов нефропатиями дебютировали гематологические заболевания: у 1 лимфома (Мембранопротрофирующий гломерулонефрит с крупными субэндотелиальными депозитами (IgM x)), у 6 – множественная миелома (AL-амилоидоз – 5).

У 23 больных (66%) в клинической картине заболевания преобладали признаки ОПП: у 6 больных (26%) преренальной природы, у 4 пациентов (17%) был постренальный характер ОПП, и у большинства (13 пациентов (57%)), были диагностированы различные формы ренального острого повреждения почек. Обострение инфекции мочевых путей отмечено в 5 случаях, гепато-ренальный синдром у 4 пациентов, синдром лизиса опухоли у 1 пациента, тубулоинтерстициальный нефрит на фоне пембролизумаба у 1-ой пациентки, на фоне НПВС 1, на фоне рабдомиолиза у 1 больного.

У 5 пациентов диагноз был верифицирован морфологически: в 4 случаях выявлен AL-амилоидоз, у еще 1 пациентки была обнаружена тромботическая микроангиопатия.

В результате проведенного лечения к продолжению терапии (химио-, иммуно-, таргетной) вернулись 25 пациентов.

У 3 пациентов (8,5%) в ходе госпитализации был зафиксирован летальный исход из-за развития полиорганной недостаточности.

Заключение. Онкопатология и проводимая противоопухолевая терапия могут сопровождаться с различными вариантами поражения почек. При ведении таких пациентов рекомендуется междисциплинарный подход, что позволяет улучшить результаты терапии, сохранить возможность применения наиболее эффективных методов лечения и соответственно снизить летальность.

Роль поликлональных свободных легких цепей иммуноглобулинов в развитии ремоделирования миокарда у пациентов с гломерулярными болезнями

А.А. Чурко¹ (churko.anna@gmail.com), А.Ш. Румянцев^{1,2}

¹ Кафедра пропедевтики внутренних болезней с клиникой Первого Санкт-Петербургского государственного медицинского университета им. акад. И.П. Павлова, Санкт-Петербург, Россия

² Кафедра факультетской терапии Санкт-Петербургского государственного университета, Санкт-Петербург, Россия

The role of immunoglobulin polyclonal free light chains in cardiac remodeling among patients with glomerular diseases

A.A. Churko¹ (churko.anna@gmail.com), A.Sh. Rumyantsev^{1,2}

¹ Department of Propaedeutics of Internal Diseases, Pavlov University, Saint-Petersburg, Russia

² Department of faculty therapy, Saint-Petersburg state University, Saint-Petersburg, Russia

Актуальность проблемы. Известно, что повышение сывороточного уровня поликлональных свободных легких цепей иммуноглобулинов (пСЛЦ) является независимым прогностически неблагоприятным фактором, у пациентов с различной патологией, а также в генеральной популяции. Повышение концентрации пСЛЦ (состояние «гиперчейн») имеет отношение не только к развитию и прогрессированию сердечной недостаточности, но и к общей смертности. «Гиперчейн» у пациентов с гломерулопатиями может быть обусловлено как снижением почечного клиренса данных молекул при прогрессировании нефросклероза, так и более активным их синтезом на фоне аутоиммунной природы большинства гломерулярных болезней.

Цель работы. Целью нашего исследования было выявление возможной взаимосвязи концентрации пСЛЦ в сыворотке крови и ремоделирования миокарда левого желудочка у пациентов с гломерулярными болезнями.

Пациенты и методы. В исследование было включено 97 пациентов с гломерулярными заболеваниями, доказанными морфологически, 53% мужчины, средний возраст $48 \pm 14,6$ лет. На момент верификации почечного диагноза, помимо стандартных клиническо-лабораторных показателей, были определены уровни СЛЦ κ и λ методом Freelite (референсный интервал для СЛЦ- κ 3,3-19,4 мг/л, для СЛЦ- λ 5,71-26,3 мг/л), а также проведена трансторакальная эхокардиография с оценкой геометрических параметров левого желудочка (ЛЖ), наличия и типа диастолической дисфункции (ДД) ЛЖ. У всех пациентов соотношение СЛЦ- κ /СЛЦ- λ не выходило за пределы референсного для поликлональности интервала (0,26-1,65).

Полученные результаты. Медиана рСКФ составила 46,8 мл/мин/1,73 м² (28,7-80,0), медианы СЛЦ- κ и СЛЦ- λ 27,4 мг/л (16,8-48,4) и 28,2 мг/л (20,8-43,3)

соответственно. Уровень СЛЦ- κ превышал верхний предел нормальных значений в 65%, уровень СЛЦ- λ был повышен в 54%. При достаточной экскреторной функции почек (рСКФ более 60 мл/мин/1,73 м², n=35) уровень СЛЦ- κ был повышен у 31%, СЛЦ- λ – у 23% пациентов. В 75% случаев регистрировалась артериальная гипертензия. У всех пациентов фракция выброса ЛЖ составляла >55% (Simpson). ДД ЛЖ регистрировалась у 68% пациентов, среди которых в 2/3 случаев фиксировали изменения по типу нарушения расслабления ЛЖ, а в 1/3 – псевдонормальное наполнение ЛЖ. Сравнение в группах показало, что повышение уровня СЛЦ- κ более 19,4 мг/л было ассоциировано с большим индексом массы миокарда ЛЖ (ИММ ЛЖ) – $138,3 \pm 30,2$ г/м² против $99,9 \pm 31,2$ г/м² р=0,022). При уровне СЛЦ- λ более 26,3 мг/л ИММ ЛЖ был также выше – $136,2 \pm 64,8$ г/м² против $104,0 \pm 36,6$ г/м², р=0,023. С помощью непараметрического корреляционного анализа выявлены взаимосвязи между уровнем обеих СЛЦ и E/e⁻ Rs=0,501 р=0,0001 для СЛЦ- κ , Rs=0,343 р=0,012 для СЛЦ- λ . Повышение сывороточной концентрации обеих пСЛЦ более 52,9 мг/л продемонстрировала убедительную прогностическую значимость в отношении ДД с площадью под ROC-кривой (AUC) 0,703 (чувствительность 76,5%, специфичность 62,5%).

Заключение. Повышение уровня пСЛЦ у пациентов с протеинурией при рСКФ более 60 мл/мин/1,73 м² однозначно связано с активностью аутоиммунного процесса. При более низких значениях рСКФ возрастает роль снижения экскреторной функции почек. Оба эти механизма имеют существенное значение у пациентов с гломерулярными заболеваниями. Независимо от конкретного механизма развития, состояние «гиперчейн» является не только «свидетелем», но и активным участником формирования ДД как субстрата сердечной недоста-

точности с сохраненной фракцией выброса ЛЖ, наиболее часто встречающейся в когорте пациентов с гломерулярными болезнями. Необходимы дальней-

шие исследования для изучения самостоятельной патогенетической роли пСАЦ в формировании ремоделирования миокарда.

Заместительная почечная терапия Renal Replacement Therapy

DOI: 10.28996/2618-9801-2023-4-597-608

Белково-энергетическая недостаточность и саркопения в оценке исходов и качества диализа

К.Р.М. Ал-Барбари¹ (k-barbari@mail.ru), Р.П. Герасимчук^{1,2}, А.Ю. Земченков¹, К.А. Вишневский^{1,2}

¹ СПб ГБУЗ «Городская Мариинская больница», Санкт-Петербург

² ФГБОУ ВО Северо-Западный ГМУ им. И.И. Мечникова, Санкт-Петербург

Protein-energy wasting and sarcopenia in evaluation of dialysis outcomes and quality

К.Р.М. Ал-Барбари¹ (k-barbari@mail.ru), Р.П. Герасимчук^{1,2}, А.Ю. Земченков¹, К.А. Вишневский^{1,2}

¹ City Mariinsky Hospital

² North-Western I.I. Mechnikov State Medical University

Актуальность. Саркопения является одним из серьезных осложнений длительной диализной терапии и относится к независимым предикторам заболеваемости и смертности в этой популяции. Состояние саркопении связано с низкой физической активностью, депрессиями и низкой социальной адаптацией. Оценок распространенности саркопении у диализных пациентов в мире немного, и они укладываются в диапазон 15-30% в общей группе и 45-60% среди пациентов старше 60 лет. В России представлены результаты единственного исследования (30% пациентов), а исходы лечения, связанные с этим состоянием, не уточнены.

Цель. В проспективном исследовании уточнить динамику распространенности, исходы и факторы риска саркопении в сопоставлении с данными о выраженности белково-энергетической недостаточности. Ниже представлены результаты первого года наблюдения за первой когортой пациентов продолжающегося исследования.

Материалы и методы. В группе 99 превалянтных пациентов одного диализного центра (медиана срока лечения 26,4 (21,8-93,3 месяцев; возраст 55 ± 17 лет, трехразовый диализ/гемодиализация по 4-4,5 часа; Kt/V $1,57 \pm 0,31$) оценена распространенность саркопении (мышечная масса оценивалась антропометрически и биоимпедансометрией, BodyStat 5000). Индекс мышечной массы рассчиты-

вался нормализацией мышечной массы по квадрату роста. Наличие саркопении устанавливали по критериям EWGSOP2. Мышечную силу оценивали кистевым эспандером. Референсные значения для мужчин и женщин составляли >27 кг и >16 кг. Степень БЭН оценивалась по 24-балльной шкале (ИМТ, окружность плеча, кожно-жировая складка над трицепсом, окружность мышц плеча, общий белок, альбумин, трансферрин, абсолютный лимфоцитоз – форма 003/у – приказ Минздрава России от 05.08.2003 N 330 (ред. от 24.11.2016). Ожирение фиксировалось при $ИМТ > 30$ кг/м² или по индексу жировой массы выше 9 кг/м² и 13 кг/м² у женщин. Качество жизни оценивали по опроснику KDQOL-SF™ с исключением значимой депрессии по шкале Бека.

Результаты. Индексы мышечной массы, рассчитанные антропометрически (ИММА) и по биоимпедансу (ИММБ) были хорошо согласованы: $ИММА = 0,15 + 1,06 \times ИММБ$, $R^2 = 76\%$; диагностическая эффективность (в выявлении саркопении) ИММА к ИММБ 86%. Распространенность БЭН по стадиям: отсутствует (балл по всем оцененным шкалам – 3) – 58,6%, 1 степень (средний балл ≥ 2 и < 3) – 32,3%, 2 степень (средний балл ≥ 1 и < 2); у одного пациента БЭН классифицирована как тяжелая (средний балл по шкалам < 1). Ввиду небольшого числа пациентов с более выраженными степенями БЭН все пациенты с наличием БЭН для анализа были