

ПА, были существенно моложе (47 ± 12 лет) по сравнению с группой ГА (63 ± 14 лет, $P < 0,001$). Часть пациентов ($n=67$, 31%) была передана под дальнейшее наблюдение в другие диализные центры с уже сформированным доступом или последующим формированием доступа. Количество летальных исходов до начала ЗПТ составило 16 (7%) и в большей степени было обусловлено внепочечной этиологией. Отказ от дальнейшего наблюдения был зафиксирован у 16 пациентов (7%). Двоим пациентам была выполнена трансплантация почки от родственного донора до начала диализа. 66 пациентов приняли участие в занятиях школы для пациентов с ХБП, из них 17 (26%) выбрали качестве метода ЗПТ пе-

ритонеальный диализ. Лишь один пациент из выпускников школы начал диализ экстренно.

Заключение. Расширенное преддиализное наблюдение и занятия в школе пациентов с ХБП в значительной мере ассоциировалось с плановым началом ЗПТ, снижало риск экстренного ввода в диализ и большей степени способствовало осмысленному выбору перитонеального диализа в качестве метода ЗПТ. Существующая практика позволяет в большей степени реализовать своевременный старт диализа, тем самым улучшая прогнозы. Для молодых пациентов с перспективой на трансплантацию почки чаще выбирается метод перитонеального диализа.

DOI: 10.28996/2618-9801-2025-4-446-447

Опыт наблюдения и лечения пациенток с акушерским атипичным гемолитико-уремическим синдромом

Блинова Т.В.¹ (tanikonova@yandex.ru), Блинов Д.В.² (d.v.blinov@urfu.ru), Столяр А.Г.¹ (ambr375@mail.ru)

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

² Уральский Федеральный Университет, Екатеринбург

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

Blinova T.V.¹ (tanikonova@yandex.ru), Blinov D.V.² (d.v.blinov@urfu.ru), Stolyar A.G.¹ (ambr375@mail.ru)

¹ 1 Regional Clinical Hospital, Yekaterinburg

² Ural Federal University, Yekaterinburg

Актуальность проблемы: акушерский атипичный гемолитико-уремический синдром (а-аГУС) – особый вариант атипичного гемолитико-уремического синдрома, характеризующийся крайне тяжелым течением с поражением почек почти у всех пациенток, как и других жизненно важных органов.

Цель исследования: оценить результаты наблюдения и лечения пациенток с а-аГУС на базе нефрологического отделения Областной клинической больницы №1 г. Екатеринбурга.

Материалы и методы: проанализированы материалы наблюдений 11 пациенток с а-аГУС, наблюдавшихся с 2016 по 2025 год (9 лет). Возраст пациенток на момент диагностирования заболевания составил 31 ± 6 лет (от 19 до 37 лет) в дебюте заболевания. Применялись общеклинические методы диагностики данной патологии, а также, в ряде случаев, генетические (генетическое исследование системы комплемента методом секвенирования) и морфологические (биопсия почки). В качестве патогенетических методов лечения применялись: плазмотерапия (трансфузии свежзамороженной плазмы (СЗП)

и/или плазмообмен) и/или комплемент-блокирующая терапия (экулизумаб).

Результаты: к концу периода наблюдения 10 (90,9%) пациенток с а-аГУС были живы. 1 пациентка умерла по причине сепсиса через 4 года 5 мес., получая терапию гемодиализом. Мутации генов, ассоциированных с аГУС – у 2 пациенток не определялись, у 4 из 9 (44,4 %) – определены следующие мутации системы комплемента: CFHR1, CFHR3, CFHR4, CFI. Все пациентки имели патологию беременности и родов. 10 (90,9%) пациенток развили клинику а-аГУС в день родов, 1 пациентка – на 6 сутки после родоразрешения. У 6 (54,5 %) пациенток а-аГУС развился во время первой беременности. Среднее число беременностей составило 2. Потеря детей произошла в 4 (36,4%) случаях. Заместительная почечная терапия (ЗПТ) в момент начала заболевания потребовалась 10 (90,9%) пациенткам. В процессе лечения потребность в ЗПТ осталась только у 3 пациенток (30%).

Плазмотерапия в виде трансфузий СЗП была применена у 4 пациенток (36,4 %), а плазмообмен у 8 из 11 (72,7%). Терапия экулизумабом не использовалась только у 1 пациентки (9,1%), которая быстро

восстановила функцию почек при проведении плазмообмена. Срок назначения экулизумаба от начала заболевания составил $15,2 \pm 12,4$ дня (от 3 до 38 дней). 5 пациенток из 10 (50%) получают экулизумаб без отмены. Препарат был отменен у 5 пациенток (50%). Рецидив наблюдался в 1 случае (20%), и был купирован после возобновления терапии экулизумабом.

Кумулятивная выживаемость пациенток с а-аГУС составила: 1-месячная – 100%, 1-годичная – 100 % и пятилетняя – 87,5 %. Кумулятивная почечная выживаемость пациенток с а-аГУС составила: 1-месяч-

ная 73%, 1-годичная – 73 % и пятилетняя – 73%. При этом основные потери функции почек приходятся на срок до 1 мес после начала заболевания.

Выводы: Длительное наблюдение пациенток с акушерским аГУС показывает, что острое почечное повреждение, требующее проведения гемодиализа, наблюдается в момент манифестации заболевания более чем у 90% пациенток. При своевременном назначении комплемент-блокирующей терапии обеспечивается удовлетворительная выживаемость пациенток, как и почечная выживаемость.

DOI: 10.28996/2618-9801-2025-4-447-449

Молекулярные изменения подоцитов и париетальных эпителиальных клеток при первичном ФСГС: серия случаев

Богданова Е.О.¹ (evdokia.bogdanova@gmail.com), Кочоян З.Ш.¹, Семенова Н.Ю.², Сиповский В.Г.¹, Добронравов В.А.¹

¹ ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова» Минздрава России, Санкт-Петербург

² ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр им. В.А. Алмазова» Минздрава России, Санкт-Петербург

Molecular alterations of podocytes and parietal epithelial cells in primary FSGS: a case series

Bogdanova E.O.¹ (evdokia.bogdanova@gmail.com), Kochoyan Z.Sh.¹, Semenova N.Yu.², Sipovsky V.G.¹, Dobronravov V.A.¹

¹ Research Institute of Nephrology, Pavlov University, Saint Petersburg

² Research Department of Pathomorphology, Almazov National Medical Research Center, Saint Petersburg

Актуальность проблемы. Высокая частота прогрессирования первичного фокально-сегментарного гломерулосклероза (пФСГС) до терминальной почечной недостаточности в значительной степени обусловлена отсутствием эффективной терапии, направленной на ключевое патогенетическое звено – повреждение и депопуляцию подоцитов. В связи с этим поиск молекулярных детерминант дестабилизации фенотипа подоцитов представляется крайне важным. Ранее мы показали, что снижение экспрессии WT1 (Wilms' Tumor 1) – критического транскрипционного фактора, ответственного за поддержание фенотипической стабильности подоцитов, и повышение экспрессии десмина в клубочке и париетальном эпителии, характеризуют пФСГС.

Цель работы: сравнительная оценка молекулярного фенотипа подоцитов и париетальных эпителиальных клеток (ПЭК) с фокусом на WT1-ассоциированную регуляцию эпителиально-мезенхимальных маркеров и анализ репаративного потенциала ПЭК.

Материалы и методы исследования. Выполнены количественная иммуноморфологическая

оценка и мультиплексное иммунофлуоресцентное окрашивание коры почки для анализа гломерулярной экспрессии: подоцитарных маркеров (WT1, подоцин), эпителиально-мезенхимальных маркеров (Е-кадгерин, цитokerатин 8, нестин, десмин, виментин), маркеров пролиферации и миграции ПЭК (Ki67, CD44, PAX8), компонентов ключевых регуляторных и сигнальных путей: ZHX2/3, Notch (Notch1, Jagged1, Hes1), WNT (β -катенин, Dickkopf-1), ERK1/2 MAPK (phospho-ERK1/2) в группах пациентов с морфологически подтвержденными пФСГС ($n=16$) и IgA нефропатией (IgAN, $n=14$) с ХБП 1-3 стадий, и при резекции почки у пациентов без протеинурии ($n=16$). Конфокальная микроскопия выполнена на базе Центра коллективного пользования Института физиологии им. И.П. Павлова РАН (Санкт-Петербург).

Полученные результаты. Случаи пФСГС были клинически представлены нефротическим синдромом (суточная потеря белка (СПБ): 9,3 (3,1-14) г), типичными изменениями при световой микроскопии и ультраструктурном анализе. В группе IgAN протеинурия была менее выраженной (СПБ: 1,2 (0,7-1,6) г).