

2. Большинство исследуемых (90%) имеют отягощенный генеалогический анамнез, указывающий на важную роль в проявлении АГ генетических факторов.

3. Применение психоэмоционального нагрузочного теста позволило выявить избыточную стрессорную реакцию у большинства исследуемых, проявляющуюся в повышении АД и ЧСС при этом разница между результатами статистически значима.

4. Проба показала высокую эффективность 63%, что говорит о возможности ее применения в качестве дополнительного метода к уже известным пробам, но для более точной ее оценки необходимы дополнительные исследования с привлечением группы контроля и стандартизация пробы.

5. Наиболее часто выявляемая форма АГ у детей и подростков – лабильная, связанная со стрессорным воздействием факторов окружающей среды.

6. Отсутствие ишемических изменений по данным ЭКГ во время проведения психоэмоционального теста указывает на психосоматический характер жалоб на боли в сердце.

Список литературы:

1. Аронов Д.М., Лупанов В.П. Функциональные пробы в кардиологии. – М.: Медпресс-информ, 2002. – 295 с.

2. Еремина Н. М. Вегетативные параметры гомеостаза у практически здоровых молодых людей по показателям вариабельности сердечного ритма и артериального давления при психоэмоциональном тестировании / Н. М. Еремина, Р. В. Хурса // Военная медицина. 2011. №2. С. 91–94.

3. Клендар В.А. Исследование функционального состояния нервной регуляции у детей с НОДА, методом вариабельности сердечного ритма / В.А. Клендар. Н.А. Гросс // Вестник спортивной науки. - 2015. - № 5. - С. 40-47.

4. Шабалин А.В., Гуляева Е.Н., Крваленко О.В., Веркошанская Э.М., Торочкина Е.Е., Криковцов А.С. Информативность психоэмоциональной нагрузочной пробы 'Математический счет' и ручной дозированной изометрической нагрузки и и в диагностике стресс-зависимости у больных эссенциальной артериальной гипертензией. // Текст научной статьи по специальности «Медицина и здравоохранение». - 2003.

УДК 616.61

Клоцман М.А., Миногина Т.В., Журавлева Н.С., Хорошев С.А. АНАЛИЗ ТЕЧЕНИЯ СТЕРОИДРЕЗИСТЕНТНОГО НЕФРОТИЧЕСКОГО СИНДРОМА У ДЕТЕЙ

Кафедра госпитальной педиатрии
Уральский государственный медицинский университет
Екатеринбург, Российская федерация

Klotsman M., Minogina T., Zhuravleva N., Horoshev S.
ANALYZE OF STEROIDRESISTANT NEPHROTIC SYNDROME IN
CHILDREN

Department of hospital pediatrics
Ural state medical university
Yekaterinburg, Russian Federation

E-mail: mklotsman1@gmail.com

Аннотация. В статье представлен анализ течения первичного (идиопатического) и вторичного, часто рецидивирующего (ЧРНС) нефротического синдрома у детей.

Annotation. The article analyzes the course of primary (idiopathic) and secondary nephrotic syndrome.

Ключевые слова: нефротический синдром, дети, нефробиопсия.

Key words: nephrotic syndrome, children,

Введение

В настоящее время заболеваемость и распространённость нефротического синдрома (НС) у детей крайне высока и продолжает увеличиваться. Несмотря на разработанные протоколы и стандарты лечения, каждый год выявляются случаи резистентных к терапии вариантов НС, поэтому встают вопросы наиболее эффективного лечения и улучшения качества жизни пациентов [3, 5, 9].

Цель исследования – оценить анамнестические данные, наличие провоцирующих факторов, структуру, характер и течение заболеваемости первичного (идиопатического) и вторичного, стероидрезистентного нефротического синдрома у детей.

Материалы и методы исследования

Исследование проводилось на базе нефрологического отделения ГАУЗ СО «ОДКБ» г. Екатеринбурга. Ретроспективно была проанализирована медицинская документация 18 пациентов (ф.003/у), госпитализированных в отделение в 2017-2018гг. Критериями включения в исследуемую группу являлись: наличие идиопатического или часто рецидивирующего нефротического синдрома, проведение нефробиопсии.

Анализ результатов проводился в программе Microsoft Excel. Использовались методы описательной статистики. Для сравнительного анализа параметрических выборок применяли t-критерий Стьюдента, непараметрических–U-критерий Манна-Уитни, среднеквадратичное отклонение. Анализ зависимостей осуществлялся с помощью ранговой корреляции Спирмена ($p < 0,05$).

Результаты исследования и их обсуждение

Исследуемую группу составили 11 (61,1%) мальчиков и 7 (38,8%) девочек в возрасте от 3 до 16 лет (средний возраст $10,9 \pm 3,9$ лет, Me-11 лет, σ -3,8г.).

Среди всех пациентов первичным гломерулонефритом страдали 15 (83,3%) человек, вторичным – 2 (16,6%). Только нефротический синдром наблюдался у 8 (44,4%) человек, нефротический синдром с гематурией у 6 (33,3%), смешанный – 4 (22,2%). Анализ антенатального периода у данной группы детей показал, что у большинства матерей (61,1%, n=11) беременность протекала на фоне анемии, гестоз наблюдался у 4 (n=22,2%), у 33,8% (n=6) матерей имели место инфекционные заболевания; обострение хронического пиелонефрита – у 4 (22,2%) человек; 1 (n=5,5%) беременность протекала на фоне преэклампсии и 2 (n=11,2%), осложненная гестационным сахарным диабетом, у 1 (5,5%) матери беременность осложнилась хронической фетоплацентарной недостаточностью.

Большинство детей родились от первой беременности – 66,7% (n=12), от второй и последующих беременностей – 33,3% (n=6). 94,5% (n=17) детей родились в срок, недоношенным был 1 (5,5%) ребенок. Больше количество детей находились на грудном вскармливании до 1 года – 66,7% (n=12) детей; раннее искусственное вскармливание получали 5,5% (n=1) детей, на раннем смешанном вскармливании находились 27,8% (n=5) детей. Введение прикорма у всех детей проводилось своевременно.

Семейный анамнез по заболеваниям органов мочевой системы был отягощен у 5 (27,8%) детей (хронический пиелонефрит, наличие врожденных пороков развития органов мочевой системы), по гастроэнтеральной патологии (язвенная болезнь желудка и ДПК) – в 2 (11,1%) случаях.

В структуре сопутствующей патологии в данной группе детей 2 (n=11,15) страдают двухсторонней пиелэктазией и 1 (n=5,5%) синдромом Фрейли.

Средний возраст дебюта заболевания составлял $7 \pm 0,9$ лет (min-4,7г, max-15,3, Me-8,4г, σ -2,3г); стаж болезни на момент обследования - от 2 лет 3 месяцев до 14 лет 7 месяцев (средний стаж заболевания- $6,8 \pm 0,4$ лет, Me-6,2г, σ -2,4г).

Провоцирующим фактором в развитии НС у данной группы детей, в большинстве случаев (33,3%, n=6), являлась перенесенная ОРВИ, у 2 (11,1%) детей – фарингит и тонзиллит, у 1 хронические рецидивирующие отиты.

По имевшимся у нас данным нефробиопсии, диагноз фокально-сегментарного гломерулонефрита стоял у одного пациента (5,9%), ГН с минимальными изменениями у 6 человек (35,3%), мезангиопролиферативный ГН (41,2%) и болезнь тонких базальных мембран у 2 человек (11,8%). По нашим наблюдениям у всех детей с мезангиопролиферативным ГН выявлялась ХБП 1-2 стадии, у детей с ГН с минимальными изменениями – ХБП 0-1 стадии. У пациентов с другими диагнозами ХБП выставлена не была. На данном этапе мы не можем с уверенностью утверждать, есть ли связь между морфологическим диагнозом степенью ХБП и из-за довольно малой выборки пациентов, но в планах продолжить работу в этом направлении.

Все дети получали в качестве терапии преднизолон в возрастной дозировке с последующей возможной отменой. Гормоночувствительный вариант наблюдался у 4 (22,2%) пациентов, гормонозависимый – 10 (55,5%),

гормонорезистентный – 4 (22,2%). Иммуносупрессивную терапию получали 7 (38,8%) человек из всех анализируемых. Из них циклоспорин применялся у 4 (22,2%) человек, майфортик – 2 (11,1%), такролимус – 1 (5,5%).

Длительность ремиссии у пациентов данной группы составляла от 2 месяцев до 3,5 лет: максимальная ремиссия у детей на терапии МКФ составляла 2 года, на терапии ЦСА-3,5года.

На момент обследования у 7 пациентов сохранялась полная или частичная клиничко-лабораторная ремиссия (38,9%), рецидив активности наблюдался у 3 (13,6%) детей, который проявлялся периферическими отеками, гипопроотеинемией, гипоальбуминемией, гиперлипидемией; в 1 (4,5%) случае олигурией.

Также, мы оценили коррелирует ли степень протеинурии с уровнем креатинина. Критерий Манна-Уитни находится в зоне значимости, поэтому можно сказать что связь между показателями достаточно высокая. При вычислении критерия Спирмена (равен 0.221) для этих же показателей, получили, что связь между исследуемыми признаками - прямая, сила связи по шкале Чеддока – слабая. Критическое значение критерия Спирмена при данном числе степеней свободы составляет 0.472. $\rho_{\text{набл}} < \rho_{\text{крит}}$, зависимость признаков статистически не значима ($p > 0,05$).

Выводы:

1. Выявлены факторы развития НС у наблюдаемых детей: у большинства матерей (61,1%, $n=11$) беременность протекала на фоне анемии, у трети семейный анамнез отягощен по нефропатологии, у половины провоцирующим фактором послужило инфекционное заболевание.

2. В структуре заболеваний преобладали пациенты с первичным НС, структура возрастно-полового состава в выборке распределилась в сторону мужского пола (61,1%), средний возраст $10,9 \pm 3,9$ лет.

3. На момент обследования больше половины детей страдали гормонозависимым вариантом, клиничко-лабораторная ремиссия наблюдалась в 40% случаев.

Список литературы:

1. Базранова Ю.Ю. Нефротический синдром у детей: оптимизация лечения на разных этапах наблюдения (стационар, поликлиника): диссертация на соискание ученой степени кандидата медицинских наук / Ю.Ю. Базранова – Самара, 2008г.-125с.

2. Детская нефрология: Практическое руководство/Под редакцией Лойманна Э., Цыгина А.Н., Саркисяна А.А. Москва: «Литтера», 2010- 50с.

3. Игнатова М.С. Нефротический синдром у детей / М.С. Игнатова, В.В. Длин, Л.С. Приходина, О.В. Шатохина. //Справочник нефролога. М.: «Оверлей», 2016. — 48с.

4. Матвеева М.В. Оптимизация иммуносупрессивной терапии ингибиторами кальцинейрина при нефротическом синдроме у детей: диссертация на соискание ученой степени кандидата медицинских наук / М.В. Матвеева – Москва, 2012 г.-134с.

5. Цыгин А.Н. Нефротический синдром: клинические рекомендации по педиатрии / Цыгин А.Н., Комарова О.В., Сергеева Т.В. и др.//Под ред. Баранова А.А. Москва: ГЕОТАР-Медиа, 2009 - с. 239-261

6. Нефротический синдром у детей/Клинические рекомендации. – Союз педиатров России, 2016г.

7. Li Z, Duan C, He J et al. Mycophenolate mofetil therapy for children with steroid-resistant nephrotic syndrome. *Pediatr Nephrol* 2010; 25: 883–888.

8. de Mello VR, Rodrigues MT, Mastrocinque TH et al. Mycophenolate mofetil in children with steroid/cyclophosphamide-resistant nephrotic syndrome. *Pediatr Nephrol* 2010; 25: 453–460.

9. Hodson EM, Craig JC. Therapies for steroid-resistant nephrotic syndrome. *Pediatr Nephrol* 2008; 23: 1391–1394.

10. Plank C, Kalb V, Hinkes B et al. Cyclosporin A is superior to cyclophosphamide in children with steroid-resistant nephrotic syndrome-a randomized controlled multicentre trial by the Arbeitsgemeinschaft fur Padiatrische Nephrologie. *Pediatr Nephrol* 2008; 23: 1483–1493.

УДК 616-056.71:575.1(470.342)

Коледаева Е.В., Харина Д.В., Потехина С.В.
АНАЛИЗ КЛИНИКО-ГЕНЕТИЧЕСКИХ ОСОБЕННОСТЕЙ И
РАСПРОСТРАНЕННОСТИ НАСЛЕДСТВЕННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ В
КИРОВЕ И КИРОВСКОЙ ОБЛАСТИ

Кафедра биологии
Кировский государственный медицинский университет
Киров, Российская Федерация

Koledayeva E.V., Kharinova D.V., Potekhina S.V.
ANALYSIS OF CLINICO-GENETIC PECULIARITIES AND PREVALENCE
OF HEREDITARY DISEASES IN KIROV AND KIROV REGION

Department of biology
Kirov state medical university
Kirov, Russian Federation

E-mail: d_valerevna@list.ru

Аннотация. В статье рассмотрены клинико-генетические особенности фенилкетонурии, галактоземии и муковисцидоза. Показана распространенность данных заболеваний в Кировской области на 2017 год. Проведен анализ медицинских карт больных по некоторым признакам (соблюдение диеты при метаболических болезнях или назначенного лечения, наличие отклонений в показателях здоровья детей). По результатам молекулярно-генетического анализа представлены данные о генотипах больных.