

Синдром Альпорта

Посудневская Анастасия Игоревна, Драгунова Екатерина Сергеевна

Белорусский государственный медицинский университет, Минск

Научный(-е) руководитель(-и) – Белевцева Светлана Ивановна, Белорусский государственный медицинский университет, Минск

Введение

Синдром Альпорта-генетически гетерогенное, наследственное заболевание, характеризующееся ультраструктурными изменениями гломерулярной базальной мембраны, клинически проявляющееся нефротическим синдромом с гематурией и нередко ассоциирующееся с сенсоневральной глухотой и поражением органа зрения.

Цель исследования

Изучить морфологические изменения в базальных мембранах, связанные с нарушением синтеза коллагена IV типа при синдроме Альпорта.

Материалы и методы

Сравнительный анализ и обобщение литературных данных отечественных и зарубежных авторов.

Результаты

В основе болезни лежит нарушение образования трехспиральной структуры коллагена 4 типа, в том числе базальных мембран клубочков, аналогичных структур уха и глаза. При исследовании биоптата почек у больных с синдромом Альпорта по данным электронной микроскопии наблюдаются ультраструктурные изменения базальной мембраны клубочка: истончение, нарушение структуры и расщепление гломерулярных базальных мембран с изменением ее толщины и неравномерностью контуров. На ранних стадиях наследственного нефрита дефект определяет истончение и ломкость гломерулярных базальных мембран. Большое количество заболеваний и незнание врачей всех видов врожденной и наследственной патологии мочевыделительной системы ведут к

гиподиагностике и поздней постановке диагноза уже на стадии ХПН, что ухудшает прогноз.

Выводы

Генетическая основа болезни - мутация в цепи коллагена IV типа. Этот тип универсален для базальных мембран почки, кохлеарного аппарата, капсулы хрусталика, сетчатки и роговицы глаза, что доказано в исследованиях с использованием моноклональных антител против этой фракции коллагена.