

*П.В. Синкевич, А.В. Сивухина*  
**НЕФРОТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ У ДЕТЕЙ: ГЕНЕАЛОГИЧЕСКАЯ  
И КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА**

*Научные руководители: д-р мед. наук, проф. И.А. Козыро,  
канд. мед. наук, доц. А.Г. Белькевич*

*1-я кафедра детских болезней*

*Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск*

*P.V. Sinkevich, A.V. Sivuhina*  
**NEPHROTIC SYNDROME IN CHILDREN: GENEALOGICAL,  
CLINICAL LABORATORY CHARACTERISTICS**

*Tutors: professor I.A. Kazyra, associate professor A.G. Bialkevich*

*1st Department of Pediatrics*

*Belarusian State Medical University, Minsk*

**Резюме.** В статье представлены результаты катамнеза пациентов с нефротическим синдромом (НС). Проанализированы клинические, лабораторные и инструментальные данные, установлены характерные морфологические особенности НС у детей.

**Ключевые слова:** нефротический синдром, протеинурия, отеки, дети.

**Resume.** The article presents the results of the catamnesis of patients with nephrotic syndrome (NS). Clinical, laboratory and instrumental data were analysed, characteristic morphological features of NS in children were established.

**Keywords:** nephrotic syndrome, proteinuria, edema, children.

**Актуальность.** Среди всех гломерулярных болезней нефротический синдром (НС) является самой частой патологией детского возраста и привлекает внимание большой распространенностью, ранней инвалидизацией и прогрессированием [1].

НС представляет собой клинический симптомокомплекс, характеризующийся массивной протеинурией, гиперлипидемией, гипопроteinемией за счет гипоальбуминемии и отечным синдромом [1, 2].

Классификация НС по МКБ-10:

1. N04.0 – Нефротический синдром с незначительными гломерулярными нарушениями

2. N04.1 – Нефротический синдром при очаговых и сегментарных гломерулярных повреждениях

3. N04.2 – Нефротический синдром при диффузном мембранозном гломерулонефрите.

Клиническая картина: пациенты предъявляют жалобы на усталость, общее недомогание, снижение аппетита, прибавку массы тела, боль в животе, отеки [2].

Диагностика НС включает в себя:

1. жалобы и подробный анамнез (предшествующая вакцинация, перенесенное инфекционное заболевание, аллергические реакции)

2. физикальное обследование (наличие отеков)

3. определение белка в общем анализе мочи, суточной экскреции белка с мочой (протеинурия >50 мг/кг/сут или >40 мг/м<sup>2</sup>/сут, т.е. 2,5 г/сут и более)

4. биохимический анализ крови (БАК): общий белок, альбумин, холестерин, креатинин, мочевина, натрий, калий, хлориды

5. общий анализ крови: повышение СОЭ, лейкоцитоз как следствие приема глюкокортикостероидов (ГКС), так и проявление бактериальной инфекции, которая предшествовала НС или является его осложнением

6. измерение артериального давления (АД), в том числе суточное мониторирование АД

7. ультразвуковое исследование (УЗИ) мочевыделительной системы (МВС), органов брюшной полости (ОБП) и плевральных полостей

8. по показаниям пункционная биопсия почки с последующей световой, иммунофлюоресцентной (иммуногистохимической) и электронной микроскопией для уточнения морфологического варианта

9. по показаниям проведение медико-генетического исследования [1, 3].

Лечение:

1. Немедикаментозное лечение включает в себя диету с физиологическим уровнем потребления белка, ограничение соли при наличии отеков и артериальной гипертензии.

2. Медикаментозное лечение: назначение ГКС (пероральный прием преднизолонa 2 мг/кг/день (60 мг/м<sup>2</sup>), максимальная доза – 80 мг/сутки непрерывно в течение 4–6 недель с переходом на альтернирующий режим. Общая длительность терапии ГКС составляет 4-5 месяцев.

3. Симптоматическое лечение:

а. трансфузия раствора альбумина

б. диуретики для устранения отечного синдрома (только при нормальном ОЦК или после трансфузии альбумина)

с. лечение и профилактика остеопении и остеопороза (холекальциферол в дозе 1000–3000 МЕ в сутки в сочетании с препаратами кальция) [4, 5].

Необходимо отметить, что применение генеалогического, лабораторного и инструментального методов позволяет своевременно диагностировать НС и назначать адекватную терапию, тем самым предупреждая осложнения и рецидивы.

**Цель:** представить генеалогическую, клиническую и лабораторно-инструментальную характеристику НС у детей.

**Задачи:**

1. Изучить катамнез пациентов с нефротическим синдромом.

2. Проанализировать генеалогический анамнез, возраст дебюта заболевания.

3. Установить характерные клинические особенности.

4. Оценить лабораторные и инструментальные данные, ответ на ГКС терапию.

**Материалы и методы.** Изучен катамнез 31 пациента 2003–2021 гг. рождения, находившихся на стационарном лечении с диагнозом НС во 2-й городской детской клинической больнице г. Минска за период с 2007–2022 гг. Проанализированы возраст дебюта НС и продолжительность НС на момент проведения исследования, наследственность, жалобы и клинические проявления на момент поступления. Оценены показатели БАК, суточный и разовый белок мочи, УЗИ (наличие свободной жидкости в полостях). Обработка данных выполнена в Statistica 10,0 и Microsoft Excel.

При описании количественных данных использовались медиана (Me) и интерквартильный размах (25%–75%), качественных показателей – количества (n) и доли.

**Результаты и их обсуждение.** Соотношение по полу мальчики/девочки (%) составило 16/15 (51,6/48,4). Медиана (Me) возраста пациентов на момент проведения исследования – 8 (6–14) лет, дебюта НС – 3 (2–6) года, продолжительности заболевания – 5 (2–9) лет.

У 6/31 (19,4%) детей наследственность по заболеваниям почек отягощена (3/6 – наличие в семье мочекаменной болезни, у 2/6 – НС у старшего брата, у 1/6 – гломерулонефрит у мамы), у 24/31 (77,4%) – не отягощена, нет точных данных для 1/31 (3,2%) ребенка.

При поступлении пациенты или их законные представители предъявляли жалобы на отеки – 14/31 (45,2%), изменения в общем анализе мочи – 14/31 (45,2%), повышение АД – 4/31 (12,9%) (рис. 1).

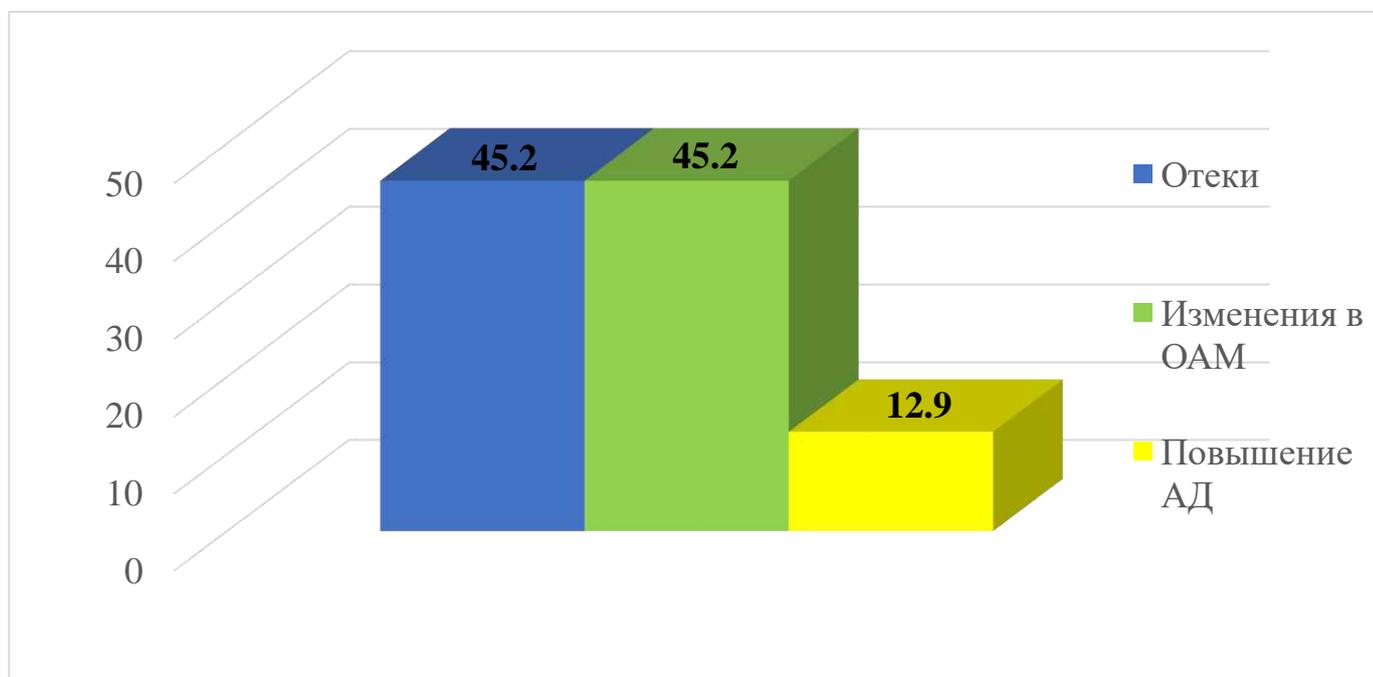
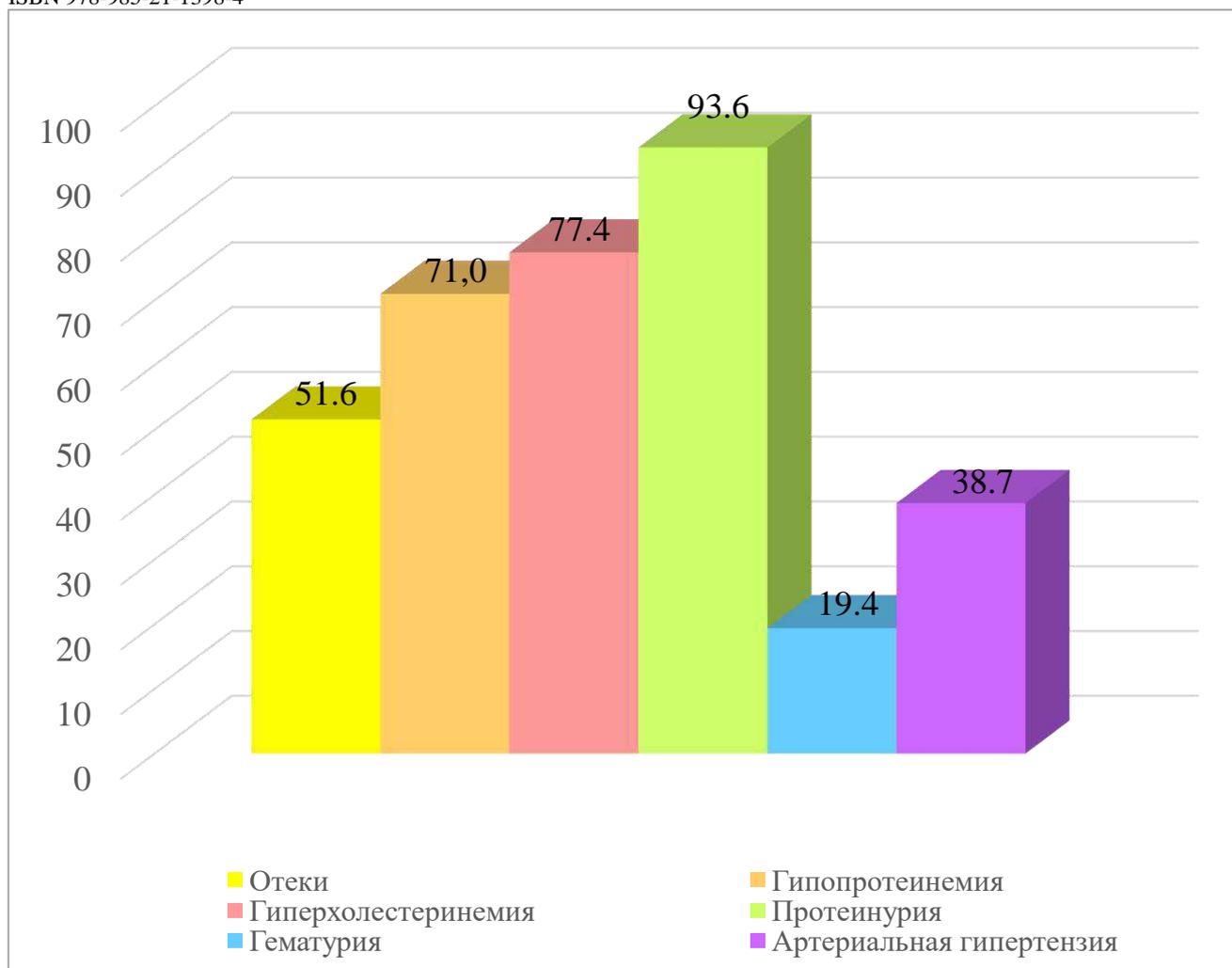


Рис. 1 – Структура жалоб при поступлении, %

При осмотре были выявлены отеки у 16/31 (51,6%), гипопротейнемия установлена у 22/31 (71,0%), гиперхолестеринемия – у 24/31 (77,4%), протеинурия – у 29/31 (93,6%), гематурия – у 6/31 (19,4%), артериальная гипертензия (АГ) – 12/31 (38,7%) (рис.2).

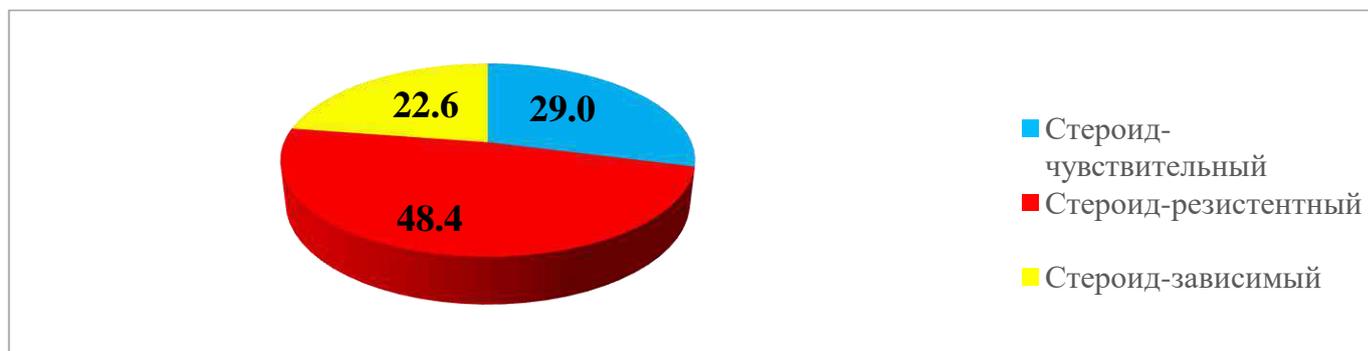


**Рис. 2** – Изменения, установленные при обследовании пациентов, %

Ме уровня общего белка в БАК составила 50,8 (43,0–62,0) г/л, альбумина – 26,7 (23,0–36,5) г/л, холестерина – 7,9 (6,0–10,2) ммоль/л, разового белка мочи 2,6 (1,23–10,2) г/л, суточного – 1,22 (0,3–2,0) г/сут.

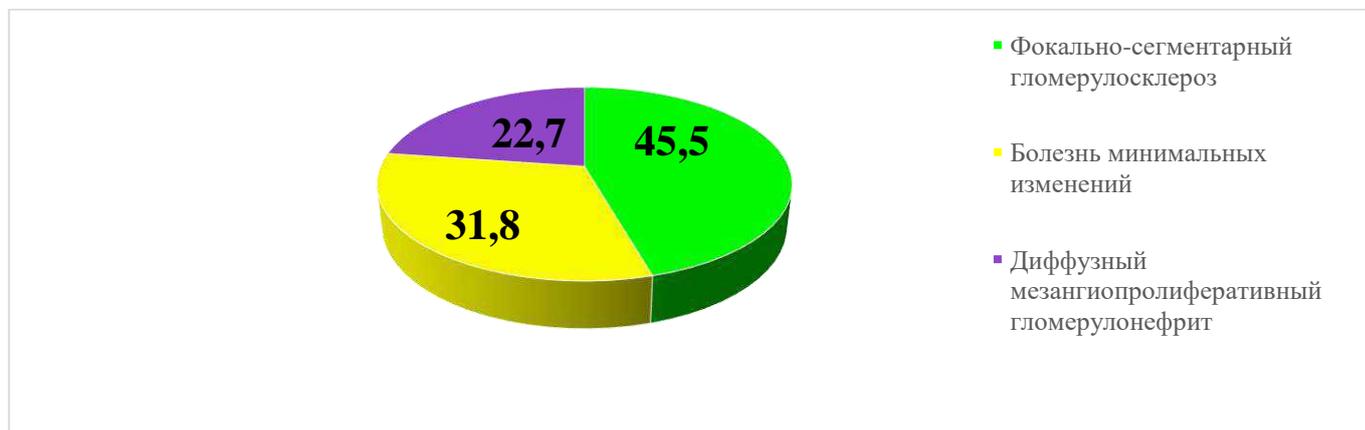
По данным УЗИ установлено наличие свободной жидкости в брюшной полости у 16/31 (51,6%) детей, плевральной – у 6/31 (19,4%).

По ответу на ГКС терапию все пациенты были разделены на 3 группы: стероид-резистентный НС диагностирован у 15/31 (48,4%), стероид-зависимый – 7/31 (22,6%), стероид-чувствительный – 9/31 (29,0%) (рис. 3).



**Рис. 3** – Варианты НС по ответу на ГКС терапию, %

Нефробиопсия выполнена 22/31 (71,0%) пациентам. По результатам световой и иммуногистохимической микроскопии установлены следующие морфологические варианты: фокально-сегментарный гломерулосклероз (ФСГС) в 10/22 (45,5%) случаях, болезнь минимальных изменений – в 7/22 (31,8%) и диффузный мезангиопролиферативный гломерулонефрит – в 5/22 (22,7%) (рис. 4).



**Рис. 4** – Структура морфологических изменений по результатам световой и иммуногистохимической микроскопии, %

#### **Выводы:**

1. Отягощенный наследственный анамнез по заболеваниям мочевыделительной системы установлен у 6/31 (19,4%) пациентов.
2. У 15/31 (48,4%) детей отсутствовал отечный синдром, у 12/31 (38,7%) зарегистрировано повышение АД, что свидетельствует о вариантах неполного НС и НС с артериальной гипертензией соответственно.
3. Установлено, что наиболее частым морфологическим вариантом является ФСГС (в 10/22 (45,5%) случаях), по ответу на ГКС терапию – стероид-резистентный НС в 15/31 (48,4%) случаях.
4. УЗИ является обязательным диагностическим методом, так как позволило выявить наличие свободной жидкости в полостях у 6/15 пациентов без периферических отеков.

#### **Литература**

1. Морозов, С.Л. Первичный нефротический синдром у детей. Перспективы персонализированной терапии / С.Л. Морозов, М.Е. Аксенова // Практическая медицина. – 2018. Том 16, №8. – С. 39-42.
2. Цыгин, А.Н. Нефротический синдром. В кн.: Детская нефрология / А.Н. Цыгин, Э.Лойманн, А.А. Саркисян. – М: «Литерра», 2010. – С. 123-140.
3. Мухин, Н.А. Нефрология. Национальное руководство. Краткое издание / Н.А. Мухин. – Москва: Изд-во ГЭОТАР-Медиа, 2014. – 608 с.
4. Баранов, А.А. Амбулаторная нефрология / А.А. Баранов, Т.В. Сергеева. – М.: Педиатр, 2016. – 200 с.
5. Шумилов, П.В. Детская нефрология / П.В. Шумилов, Э.К. Петросян, О.Л. Чугунова. – М.: МЕЛпресс-информ, 2018. – 430 с.