

ОБ'ЄКТ ТА МЕТОДИ. Пункційна нефробиопсія виконана у 20 пацієнтів, яким було вставлено клінічний діагноз «гломерулонефрит з НС» у віці до 3-х років; умовою включення в дослідження була наявність первинної СР (при першому епізоді НС - збереження протеїнурії нефротичного рівня після 4-го тижня лікування глюкокортикостероїдами в адекватній дозі при адекватному шляху введення). На момент біопсії у пацієнтів зберігалась активність НС без ознак прогресування (хронічна хвороба нирок 1-2 ст.) і хворі продовжували отримувати імунотропне лікування згідно прийнятих в Україні протоколів.

Гістопрепарати вивчені світлооптично (забарвлення: гематоксиліном та еозином, трихромом за Масоном, пікросіріусом, конго червоним основним, періодна кислота-метенамінове срібло за Джонсом-Моурі, періодна кислота-реактив Шиффа), з залученням імунофлюоресценції (заморожені зрізи, поліклональними антитілами міченими флюоресцеїном ізотіоціанатом до IgA, IgG, IgM, легких ланцюгів k і l, C1q, C3, альбуміну, фібриногену) та трансмісійної електронної мікроскопії. Гістологічний діагноз формулювали згідно уніфікованої морфологічної класифікації.

Отримані результати представлено абсолютними даними та відсотками (з огляду на обмежену кількість випадків).

РЕЗУЛЬТАТИ. Кількість клубочків в нефробиоптаті склала 12/9;22 (медіана/квадрилі). Визначено домінування сімейного НС (8/40.0%), діагноз якого було уточнено на основі сімейного анамнезу, з головним патерном фокально-сегментарного гломерулосклерозу (ФСГС: сімейний ФСГС) та фокально-глобального гломерулосклерозу з тубулярною атрофією й інтерстиціальним фіброзом та артеріосклерозом у 2-х випадках. В інших спостереженнях документовано: нефропатію мінімальних змін - 4/20.0%, ФСГС - 3/15.0% (2: tip lesion; 1: варіант NOS), нефропатію мінімальних змін або ФСГС з мезангіальною проліферацією - 3/15.0% (в цих випадках тривалість захворювання до гістологічного діагнозу не перевищувала 12-ти місяців). В однієї дитини виявлено дифузний мезангіальний склероз (підтверджено мутацію в 9-му екзоні WT1 – синдром Деніса-Драша), ще у однієї дитини з тривалістю НС більше 3-х років фібропластичні зміни не дали можливості ідентифікувати початковий гістологічний варіант захворювання.

ВИСНОВКИ. За даними нефробиопсії у пацієнтів з маніфестацією захворювання у віці до 3-х років документована перевага генетично зумовлених варіантів НС (сімейний НС та синдром Деніса-Драша); в той же час в зазначеній клінічній групі висока частота ідіопатичного нефротичного синдрому (ФСГС та нефропатії мінімальних змін з/без мезангіальної проліферації), що залишає надію на ефективність імунотропного лікування та спрямовує на доцільність проведення додаткового скринінгу щодо генетичних детермінант НС.

ФОМІНА С. П., НЕПОМНЯЩИЙ В. М.

**ГІСТОЛОГІЧНИЙ СПЕКТР
СТЕРОЇДРЕЗИСТЕНТНОГО
НЕФРОТИЧНОГО СИНДРОМУ У ДІТЕЙ
З МАНІФЕСТАЦІЄЮ ЗАХВОРЮВАННЯ
У ВІЦІ ДО 3-Х РОКІВ**

Державна установа «Інститут нефрології
НАМН України», Київ

МЕТА ДОСЛІДЖЕННЯ: визначення домінуючих гістологічних форм нефротичного синдрому (НС), притаманних дітям зі стероїдрезистентністю (СР), які захворіли у віці до 3-х років.