

и альбуминурии. В период первых 2-х лет заболевания обследовано 23 пациента, при стаже более 2-х до 5 лет – 17 больных, со стажем СД более 5 лет наблюдалось 19 детей. Оценка рСКФ производилась по формулам с учетом эндогенного креатинина: Schwartz «bedside» (2009), Schwartz–Lyon (2012), CKiDU25; с учетом цистатина С: FAScysC, CAPA, Schwartz cysC.; а также Schwartz combi. Данные рСКФ представлены в виде Me [Q1; Q3] мл/мин/1,73 м².

Результаты. Уровень рСКФ, рассчитанный по формулам на основе креатинина составил: Schwartz «bedside» (2009) – 77,21 [63,99; 89,27] мл/мин/1,73 м², Schwartz–Lyon (2012) – 71,30 [60,24; 83,58] мл/мин/1,73 м², CKiDU25 – 71,2 [61,85; 88,35] мл/мин/1,73 м²; рСКФ на основе цистатина С составила: FAScysC – 108,4 [66,05; 143,05] мл/мин/1,73 м², CAPA – 113,5 [66,56; 163,25] мл/мин/1,73 м², Schwartz cysC – 85,92 [54,08; 110,68] мл/мин/1,73 м²,

Согласно формуле с учетом и креатинина и цистатина С: Schwartz combi СКФ=80,6 [63,64; 100,44] мл/мин/1,73 м². Отмечено некоторый рост уровня креатинина и цистатина сыворотки крови у больных с увеличением стажа СД1: при стаже заболевания до 2 лет – 67,71 [57,69; 82,5] мкмоль/л и 0,72 [0,63; 1,35] мг/л соответственно, от 2 до 5 лет – 76,16 [61,31; 83,58] мкмоль/л и 0,84 [0,56; 1,23] мг/л, более 5 лет – 77,18 [62,39; 85,12] мкмоль/л и 0,91 [0,57; 1,24] мг/л.

Заключение. Выявлены различия уровня рСКФ при использовании формул на основе креатинина и цистатина С. На наш взгляд, рСКФ на основе креатинина у детей с СД1 может занижать реальные значения функции почек. Полученные результаты свидетельствуют о необходимости продолжения поиска оптимальной формулы расчета СКФ у детей с СД 1. Уровень цистатина С сыворотки крови, не зависящий от массы и роста, может отражать нарушение функции почек.

DOI: 10.28996/2618-9801-2024-2-251-252

Клинический случай периодической болезни, осложнённой развитием Бехчета-подобного синдрома

*А.В. Новиков (md.alexnovikov@gmail.com), С.М. Тимиршин, М.В. Барсук, В.В. Рамеев
ФГБОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва*

A clinical case of familial mediterranean fever complicated by Behcet's-like syndrome

*A.V. Novikov (Md.Alexnovikov@Gmail.Com), M.V. Barsuk, S.M. Timirshin, V.V. Rameev
Sechenov First Moscow State Medical University, Moscow*

Введение. Периодическая болезнь (ПБ) – ауто-воспалительное заболевание, вызванное мутациями в гене MEFV и проявляющееся приступами лихорадки и серозита, реже – артрита, поражением кожи, вторичным АА-амилоидозом. ПБ распространена среди представителей Средиземноморья – армян, евреев, турков и др. За последние годы описаны различные варианты сочетания ПБ и мутаций в гене MEFV (M680I, M694V и т.д.) с болезнью Бехчета.

Описание случая. Пациентка Н., 82 г., армянка, наблюдается Клиникой им. Е.М. Тареева с 2024 года в связи с жалобами на эпизоды лихорадки длительностью 1-2 дня, которые беспокоят в течение многих лет. С 2011 г. присоединился постоянный суставной синдром с периодическими обострениями, лихорадкой до 39°C, синдром Рейно. Все годы выявлялась острофазовая воспалительная активность: "С"-РБ 16-74,5 мг/л – эти изменения рассматривали как пирофосфатную артропатию. В мае 2022 г. пациентка отметила диффузное появление на теле болезненных пузырей с кровянисто-гнойным содержимым и тенденцией к изъязвлению. Антибактериальная

терапия была малоэффективна. Элементы исчезли после назначения преднизолона 50 мг/сут внутрь в течение месяца с последующим медленным снижением дозы. В октябре 2022 г. рецидив высыпаний, проведена биопсия кожи – в связи с явлениями периваскулярных лимфогранулоцитарных инфильтратов со значительным содержанием нейтрофилов диагностирована гангренозная пиодермия. В феврале 2023 г. отменён преднизолон, после чего развилось обострение заболевания, расцененное как панникулит Крисчена-Вебера – возвращён преднизолон 50 мг/сут. Отмечалась поликлональная гаммапатия, имитирующая моноклональную G-каппа. При повторной биопсии кожи в апреле 2023 года обсуждался диагноз васкулита в связи с наличием отека и некрозов стенок сосудов, отложений гемосидерина на фоне лимфогистиоцитарных инфильтратов; определялись зоны липонекроза с большим количеством липофагов, множественных очагов кровоизлияний. В тех же препаратах в июне 2023 г. обнаружен амилоид со стойкой конгофилией при подщелачивании, что, учитывая возраст и се-

крецию С-ЛЦИ, рассматривалось как возможное течение AL-амилоидоза. В мае впервые выявлена протеинурия до 1 г/л, титр АНФ 1:2560. По данным обследования в июне 2023 г. определялись маркеры вируса гепатита С. При Эхо-КГ ТМЖП 10 мм, ФВ 54%, в анализах от сентября 2023 г. креатинин 75 мкмоль/л (рСКФ 64 мл/мин/1,73 м² по СКД-ЕП), мочевая кислота 280 мкмоль/л, "С"-реактивный белок 22,64 мг/л, альбумин 36 г/л, АСТ 1,5N, АЛТ 5N, гемоглобин 112 г/л, лейкоциты 2,54 тыс/мкл, тромбоциты 93 тыс/мкл. При повторном иммунохимическом исследовании в июле моноклональной гаммапатии не выявлено, капша-САЦ 30,2 мг/л, лямбда-САЦ 106 мг/л, соотношение 0,28. Криоглобулины не выявлены. Пациентка постоянно получала антигипертензивную и нефропротективную терапию иАПФ, преднизолон 15 мг/сут. В течение зимы 2024 года отмечалась тенденция к распространению гнойно-некротических изменений на коже лица, головы, рук. Генетическое исследование в январе 2024 года определило у пациентки коампаунд-гетерозиготное носительство мутаций в гене MEFV, вариант E148Q/M680I, обнаружена экспрессия HLA-B51. Диагностирована ПБ в сочетании с синдромом Бехчета, осложненные AA-амилоидозом. Рекомен-

дована терапия анти-ИЛ-1 препаратами – в феврале 2024 начала применять анакинру 150мг подкожно 1 раз/сут в течение 2 недель с выраженным положительным эффектом: зажили поверхностные кожные дефекты, начали рубцеваться глубокие изъязвления. Позднее препарат заменён на канакинумаб 150 мг подкожно 1 раз в 4 недели. В результате терапии ГИБП отмечена некоторая нормализация высокочувствительного "С"-РБ: 72-44 мг/л, функция почек сохранна, протеинурия следовая.

Обсуждение и заключение. У пациентки клинически и генетически подтвержден диагноз ПБ с выраженными системными осложнениями, в т.ч. Бехчета-подобным синдромом на основании псевдофолликулита, гангренозной пиодермии, панникулита и гистологических признаков васкулита, экспрессии HLA-B51. Тяжесть состояния обусловлена активацией В-клеточного звена адаптивного иммунитета с формированием смешанного заболевания соединительной ткани, что объясняет гиперпродукцию САЦ. В приведённом случае начало терапии колхицином было ограничено выраженными трофическими нарушениями в рамках Бехчета-подобного синдрома. В связи с этим оптимальной тактикой явилось назначение ингибиторов ИЛ-1.

DOI: 10.28996/2618-9801-2024-2-252-253

Беременность у пациенток с сахарным диабетом и поздними стадиями ХБП

Д.А. Саламова¹ (dianasala2012@yandex.ru), К.А. Демьянова^{1,2}, Н.Л. Козловская^{1,2}

¹ ФГАОУ ВО «Российский университет дружбы народов», Москва

² ГБУЗ «ГКБ им. А.К. Ерамишанцева ДЗМ», Москва

Pregnancy in patients with diabetes mellitus and late stages of CKD

D.A. Salamova¹, (dianasala2012@yandex.ru), K.A. Demyanova^{1,2}, N.L. Kozlovskaya^{1,2}

¹ Peoples' Friendship University of Russia, Moscow

² State Budget Healthcare Institution of Moscow Healthcare Department "A.K. Eramishantsev City Hospital", Moscow

Актуальность проблемы. Беременность у пациенток с сахарным диабетом (СД) и хронической болезнью почек (ХБП) представляет собой важную медицинскую проблему. Многие женщины, страдающие СД, вступают в беременность, уже имея признаки ХБП, и в ряде случаев узнают об этом впервые. Наличие СД в сочетании с ХБП повышает риск неблагоприятных исходов беременности как для матери, так и для плода, способствуя прогрессированию ХБП, развитию преэклампсии (ПЭ), большей частоте преждевременных родов и оперативного родоразрешения. Однако прогноз беременности у женщин с сочетанием обеих патологий мало изучен. В настоящее время накапливаются сведения о возможности благоприятных исходов бере-

менности у женщин с продвинутой стадией ХБП и СД.

Цель работы. Проанализировать течение и исходы беременности у пациенток с СД и ХБП 3а-4 ст.

Материалы и методы. Проведен анализ течения беременности у 72 пациенток с ХБП 3а-5ст., наблюдавшихся в центре помощи беременным с патологией почек ГКБ им А. К. Ерамишанцева ДЗ г. Москва в период с 2018 г. по 2024 г. Сочетание СД 1 типа и ХБП 3а-5ст. выявлено у 10 (13,8%) из них. С ХБП 3а ст. наблюдались 4 пациентки (40%), 3б – 2 (20%), с 4 ст. – 4 беременных (40%). У 9 женщин (90%) имелась артериальная гипертензия (АГ) и анемия. Лечение включало в себя проведение антигипертензивной и антианемической терапии, профилактику