

Функционально-морфологическое состояние почек при амилоидной нефропатии у детей

**Е.Б.Киракосян, А.А.Саркисян, Б.Е.Киракосян,
А.Х.Симонян, В.Г.Оганесян, А.Ю.Балян, Н.Э.Вермишян**

*ЕГМУ им.М.Гераци, кафедры педиатрии N 2,
терапии N1, хирургии N 4
Университетская клиника "Мурацан"
0046, Ереван, ул. Мурацана, 114*

Ключевые слова: функции почек, морфология почек, амилоидоз

Изучение функционально-морфологических изменений почек, патогенетически связанных с периодической болезнью (ПБ), способствует дальнейшей разработке дифференциальной диагностики и решению тактики лечения этого грозного осложнения ПБ [1,6].

До введения в практику чрескожной нефробиопсии клиническое течение и исход ПБ с явлениями нефропатии в различных её стадиях оценивались в основном по динамике клинических симптомов. При нефробиопсии и с помощью морфологических, иммуногистохимических и других методов исследования было доказано следующее:

- амилоидная нефропатия в начальной стадии (транзиторная протеинурия) может проявляться не только мочевым синдромом, но и клиническими проявлениями ПБ;
- при переходе транзиторной протеинурии в протеинурическую, нефротическую стадию, и тем более в уремическую, возможна диссоциация между клинико-функциональными проявлениями болезни и морфологическими изменениями почек;
- широкое применение колхицина в виде монотерапии и в сочетании с антикоагулянтами и антиагрегантами в лечении ПБ способствовало не только увеличению длительности межприступного периода, но и замедлению прогрессирования амилоидной нефропатии [1,3].

Разнообразие клинических признаков амилоидной нефропатии в начальной её стадии и в поздних стадиях амилоидоза связано, очевидно, с воздействием разных этиологических факторов, иногда с отсутствием генетических данных (мутации гена MEFV), что создаёт трудности в

ранней диагностике и прогнозировании исхода заболевания. При помощи методов определения парциальных функций почек можно получить характеристику состояния функций в различных отделах нефрона (филтрации в клубочках, реабсорбции и секреции в канальцах) и на основании полученных данных составить косвенное представление о степени тяжести структурных нарушений в каждом из этих отделов.

В литературе мало данных о прогностическом значении состояния ренальных функций и морфологических изменений почек при амилоидной нефропатии у детей, и они нередко разноречивы [1,3-5,8]. Вместе с тем приводятся убедительные данные о возможности прижизненного распознавания морфологических изменений почек по показателям отдельных ренальных функций не только при гломерулонефрите, но и при амилоидозе почек [7,10,11].

При функционально-морфологическом анализе можно установить не только клиническое и дифференциально-диагностическое значение различных расстройств почечных функций при амилоидной нефропатии в различных стадиях её проявления, но и установить тяжесть и прогноз заболевания.

В нефрологической литературе, как отечественной, так и зарубежной, проблема оценки клинических методов определения почечных функций рассматривается лишь частично.

Целью настоящего исследования являлось определение состояния ренальных функций амилоидной нефропатии в различных стадиях и установление клинико-функциональных критериев для прогнозирования морфологических изменений почек начиная с транзиторной протеинурии до развития нефротической и уремической стадий амилоидоза почек.

Мы стремились как можно полнее проводить функционально-морфологические сопоставления, применяя современные функциональные тесты и методы морфологического исследования биоптатов почек.

Ценность функциональных методов исследования заключается в том, что они позволяют выявить поражение почек, диагностировать и установить тяжесть поражения, точно оценить соответствующие функции, кроме того, эти методы доступны и не обременительны для больного.

Материал и методы

За период с 1990-2013гг. под нашим наблюдением находились 297 детей с различными клиническими формами ПБ в различных стадиях амилоидной нефропатии в возрасте от 3 до 18 лет, из них большинство детей армянской национальности (96,5%): мальчиков 171, девочек 126. Функционально-компенсированная стадия нефропатии выявлена у 267 детей, период хронической почечной недостаточности – у 30.

У 126 (42,4%) из них отмечалась транзиторная протеинурия, у 55

(18,5%) – протеинурическая стадия, характеризовавшаяся небольшой или умеренной протеинурией. У 86 (29,8%) детей отмечена нефротическая стадия с различными клиническими проявлениями и мочевым синдромом, проявляющимся протеинурией с транзиторной микрогематурией и асептической лейкоцитурией. У 30 (10,1%) детей отмечена хроническая почечная недостаточность.

Помимо общеклинического осмотра, проводились исследования мочи, определение суточной экскреции форменных элементов и белка по Каковскому-Аддису, клинический анализ крови, биохимическое исследование крови, ультразвуковые исследования, экскреторная урография, гистологические исследования почечной ткани, полученной путём нефробиопсии, позволили судить о морфологических изменениях, степени отложения амилоида. Морфологические исследования почек проводились у 85 детей и 56 rectum.

Состояние клубочковой фильтрации оценивали по клиренсу эндогенного креатинина (в норме не ниже 80 мл/мин). Функцию осмотического концентрирования – по максимальной осмолярности мочи ($U_{\text{osm. max}}$ в норме не ниже 900 мосм/л), достигаемой при 36-часовой дегидратации, функцию почек – по компенсации метаболического ацидоза, т.е. по экскреции с мочой водородных ионов (в норме не ниже 125 мэкв/24ч) и аммония (в норме не ниже 95 мэкв/л) в условиях искусственно вызванного ацидоза (SB – 16-18 мэкв/л).

Анализ показателей ренальных функций и морфологических изменений в нефробиоптате проводился в различных стадиях нефропатии (в стадиях транзиторной протеинурии, протеинурической, нефротической и уремической). Такое разделение, несмотря на его условность, было предпринято в связи с ранее установленным фактом: в указанных стадиях отмечается переход из одной стадии в другую (хотя в отдельных случаях отмечается переход из транзиторной стадии, минуя протеинурическую стадию, в нефротическую или уремическую).

Результаты и обсуждение

По клинико-лабораторным проявлениям больные с транзиторной протеинурией (126) при ПБ были разделены на три группы.

В первую группу с транзиторными изменениями мочи вошли 17 детей (из них биопсировано 3 ребёнка), у которых были выявлены минимальные изменения в анализах мочи, чаще в период приступов или сразу после них. Возраст при исследовании составлял в среднем $10,0 \pm 0,9$ лет, манифестация ПБ выявлена в возрасте $3,89 \pm 0,75$ лет. Абдоминальная форма выявлена у 15 (28,2%), реже смешанная форма ПБ – 2 (11,7%).

Первые признаки нефропатии выявлены до 5-летнего возраста у 6 (35,2%) детей, в возрасте старше 5 лет – у 7 (41,1%), старше 10 лет – у 4

(23,5%), составляя в среднем $7,53 \pm 1,04$ лет. Мочевой синдром проявлялся в виде небольшой протеинурии – $0,118 \pm 0,042$ г/сут, небольшая лейкоцитурия отмечена у 4 (23,5%) детей, гематурия не выявлена.

Вторую группу составили 59 детей (из них биопсировано 11), у которых установлен мочевой синдром в виде протеинурии транзиторного характера – без приступа ПБ. Абдоминальная форма отмечена у 48 (81,3%), реже смешанная форма – у 7 (11,8%) и торакальная – у 4 (6,7%). Возраст при исследовании составлял в среднем $10,1 \pm 0,46$ лет. Средний возраст при первом признаке ПБ составлял $3,82 \pm 0,29$ лет. Первые признаки нефропатии в виде протеинурии выявлены у 23 (38,9%) уже в первые 5 лет от начала ПБ, только у 36 в возрасте старше 5 лет (50,8%) и старше 10 лет (10,1%), составляя в среднем $6,5 \pm 0,52$ лет. Мочевой синдром проявлялся в виде протеинурии ($0,16 \pm 0,049\%$) с суточной экскрецией $0,13 \pm 0,03$ г/сут. Лейкоцитурия отмечена у 14 (23,7%) детей, у 3 из них была связана с наличием пиелонефрита, микрогематурия выявлена у 4 (6,7%) детей.

Третья группа включала 50 детей (из них биопсировано 3 ребёнка), у которых отмечена протеинурия после приступа и в межприступном периоде. Возраст детей при исследовании в среднем составлял $11,5 \pm 0,74$ лет. Первые признаки манифестации отмечены в возрасте $3,8 \pm 0,8$ лет. Первые признаки нефропатии выявлены в возрасте $7,69 \pm 0,67$ лет. Абдоминальная форма отмечена у 44 (88%), реже смешанная – у 5 (10%) и торакальная форма – у 2 (2%). У 11 (22%) детей отмечалось сочетание с суставным синдромом. У 25 (50%) из 50 детей первые признаки нефропатии в виде протеинурии выявлены через 5 лет от начала заболевания, у остальных детей старше 5 лет – у 16 (32%), старше 10 лет – у 9 (18%).

В протеинурическую стадию амилоидоза почек вошли 55 детей (из них биопсировано 18) с мочевым синдромом в виде протеинурии и иногда с транзиторной лейкоцитурией. Возраст детей при исследовании в среднем составлял $11,8 \pm 0,7$ лет. Возраст начала ПБ в среднем составлял $3,6 \pm 0,35$ лет. Возраст детей при выявлении нефропатии составлял в среднем $7,5 \pm 0,51$ лет. Протеинурия была различной степени выраженности: небольшая у 34 (61,8%), умеренная у 19 (34,5%) и выраженная у 10 (3,6%). Лейкоцитурия выявлена у 17 (30,9%) детей, у 6 – небольшая гематурия (10,9%). Абдоминальная форма выявлена у 47 (85,4%), реже смешанная – у 8 (14,5%). Первые признаки нефропатии выявлены до 5-летнего возраста у 16 (29%) детей, старше 5 лет – у 29 (52,7%), реже в возрасте старше 10 лет – у 9 (18%).

В нефротическую стадию амилоидоза почек вошли 86 детей (из них биопсировано 42) с мочевым синдромом в виде протеинурии различной степени выраженности. Возраст при исследовании составлял в среднем $11,4 \pm 2,5$ лет. Первые признаки заболевания отмечены в возрасте $4,36 \pm 0,65$ лет. Абдоминальная форма ПБ выявлена у 72 (83,7%) детей, реже смешанная форма – у 14 (16,2%). У 26 (30,2%) детей первые признаки

нефропатии выявлены через 5 лет от начала первых атак ПБ, у остальных 42 (49,8%) детей старше 5 лет, у 15 (17,4%) старше 10 лет (3,4%) и у 3 (3,4%) старше 15 лет. У всех детей отмечены отеки различной степени выраженности и распространённости. Первые признаки нефропатии в виде протеинурии выявлены в возрасте от 5 до 15 лет, в среднем составляя $6,55 \pm 3,4$ лет. Небольшая протеинурия выявлена у 11 детей (12,7%), составляя в среднем $1,37 \pm 0,75$ г/сут, умеренная протеинурия отмечена у 15 (17,4%), в среднем $2,18 \pm 1,05$ г/сут, у остальных 60 (69,7%) детей выявлена выраженная протеинурия, в среднем $4,39 \pm 1,3$ г/сут. У 19 больных выявлена гематурия (22%), лейкоцитурия различной степени выраженности выявлена у 43 (50%) детей. У наблюдаемых больных не было признаков почечной недостаточности, т.е. гомеостатические константы были нормальные, несмотря на наличие у некоторых из них ограничения парциальных функций почек.

У 30 детей выявлена тотальная хроническая почечная недостаточность (ХПН), из них биопсированы 8. При этом абдоминальная форма отмечена у 24 (80%), реже смешанная форма ПБ – у 6 (20%). Возраст детей в среднем составлял $13,9 \pm 1,67$ лет. Первые признаки в виде пароксизма отмечены в возрасте $3,72 \pm 0,5$ лет. Возраст при появлении мочевого синдрома составлял $6,3 \pm 1,12$ лет. Для этой стадии характерен умеренно выраженный метаболический ацидоз, SB в среднем составлял $13,6 \pm 0,85$ ммоль/сут, нарушена также концентрационная функция почек (макс.удел. вес мочи 1008-1010). Клубочковая фильтрация составляла 60 мл/мин – у 4, от 30-60 мл/мин – у 12 (40%), у 14 (46,6%) – с 15-30 мл/мин.

Мочевой синдром проявлялся в виде протеинурии различной степени выраженности, больше соответствует нефротической протеинурии у 17 (56,6%), составляя в среднем $3,29 \pm 0,32$ г/сут, небольшая протеинурия выявлена у 4 (13,3%), умеренная – у 9 (30,0%). Лейкоцитурия отмечена у 24 (80%). Гематурия отмечалась у 13 (43,3%) больных, небольшая у 9 (6-9,2%) и у 4 (30,7%) умеренная.

При исследовании функции почек у детей с транзиторной протеинурией у части больных (I группа) отмечено ограничение ренальных функций, фильтрационной – 1 (5,8%), концентрационной – 6 (35,2%), по ацидоаммиогенезу – 2 (11,7%). При этом несколько чаще обнаруживалось снижение канальцевых функций – у 47% и его сочетание с понижением клубочковой фильтрации – у 5,8% (таблица).

У детей с транзиторной протеинурией без приступа (II группа) по сравнению с I группой значительно чаще – у 13 (22%) отмечено снижение фильтрационной функции, составляя в среднем $66,9 \pm 4,5$ мл/мин, концентрационной – у 11 (18,6%) и ацидоаммиогенеза – у 5 (66,6%), с наличием клинических признаков активности болезни (проявление протеинурии без приступа). В 28,8% случаев наблюдалось снижение ка-

нальцевых функций (по концентрированию и ацидоаммиогенезу), его сочетание с понижением клубочковой фильтрации в 22% случаев.

Таблица

Нарушение функциональных состояний почек у детей с нефропатией и амилоидозом почек

Стадии нефропатии	Число больных	Фильтрационная		Концентрационная		Ацидоаммиогенез	
		абс.	%	абс.	%	абс.	%
I. Транзиторная протеинурия в том числе:	126	29	23,0	43	34,1	14	11,1
Транзиторная протеинурия после приступа	17	1	5,8	6	35,2	2 (из 3)	66,6
Транзиторная протеинурия без приступа	59	13	22,0	11	18,6	6 (из 9)	66,6
Транзиторная протеинурия в межприступном периоде	50	15	30,0	26	52,0	6 (из 8)	75
II. Протеинурическая	55	9	16,3	37	67,2	5 (из 9)	55,5
III. Нефротическая	86	44	51,1	56	65,1	7 (из 11)	63,6

У детей III группы при исследовании ренальных функций отмечено сравнительно большое ограничение функций почек, чем в предыдущих группах (I и II). Ограничение клубочковой фильтрации отмечено у 15 (30%), у 32 детей – нарушение канальцевых функций по концентрированию – 52% случаев и по ацидоаммиогенезу 75%.

В вышеуказанных группах с различной частотой в нефробиоптате наблюдались полиморфность гистологических изменений клубочков (у 5) и до их склероза (1). У всех этих детей в клубочках отсутствовал амилоидоз, были найдены различной интенсивности (слабое у 3, умеренное у 2) очагово-сегментарные мезангиопролиферативные изменения, расщепление базальных мембран, слабо выраженная тубулярная дистрофия (зернистая и вакуольная) с некробиозом и некрозом части эпителиальных клеток. У 3 детей выявлен нерезко выраженный склероз интерстиция мозгового слоя. Из 11 детей (II группа) у 10 в клубочках почек отсутствовал амилоидоз (только у 1 больного отмечены амилоидные фибриллы по стенкам сосудов).

У 10 из них обнаружен невыраженный склероз интерстиция мозгового слоя различной степени выраженности от незначительного до диффузного с лимфоидогистоцитарной клеточной инфильтрацией интерстиция, у отдельных больных обнаружены слабые очагово-сегментарные

мезангиопролиферативные изменения, тубулярная дистрофия эпителия канальцев. У остальных детей найдена умеренно выраженная пролиферация мезангиальных клеток с тем же очагово-сегментарным распространением. Изменения в канальцах, интерстиции и в сосудах выразались тубулярной дистрофией (зернисто-вакуольная у 9, с некробиозом и некрозом части клеток у 5), эквивалентом которого является нарушение канальцевых функций по осмотическому концентрированию и ацидоаммиогенезу. У детей III группы в нефробиоптате (3) морфологически выявлена аналогичная картина.

При наличии интерстициального компонента почти у $\frac{1}{4}$ детей была снижена клубочковая фильтрация и канальцевые функции. При отсутствии изменений канальцев и интерстиция почти у $\frac{1}{2}$ больных были нормальные ренальные функции. Выявлена определённая зависимость динамики нарушения клубочковой фильтрации и канальцевых функций (осмотическое концентрирование и ацидоаммиогенез) от стадии транзиторной протеинурии.

У детей в *протеинурической стадии* амилоидоза (55, из них биопсировано 18 детей) отмечено ограничение фильтрационной функции почек – у 9 (16,3%), концентрационной – у 37 (67,2%), сравнительно больше ($p < 0,05$), чем у детей с транзиторной протеинурией, однако компенсация метаболического ацидоза – у 5 (55,5%) менее выражена, по сравнению с больными транзиторной протеинурией (III группа, 75%) (таблица).

При морфологическом исследовании у биопсированных детей (18) в нефробиоптате были обнаружены амилоидные массы в $\frac{1}{3}$ – $\frac{2}{3}$ клубочков, расположенных по мембранам капилляров, в стенках мелких артерий. Вне отложений амилоида в клубочках имеются мезангиопролиферативные изменения (от слабой до умеренной пролиферации мезангиальных клеток), а также тубулярная дистрофия эпителия канальцев (зернистая, вакуольная) и нерезкий склероз интерстиция мозгового слоя. У части больных отмечались также некробиоз и некроз канальцевого эпителия, под мембраной канальцев в мозговом слое почек отмечено отложение амилоида (7), в строме встречались лимфогистоцитарные инфильтраты, в которых было много плазматических клеток. При этом в отличие от других групп (I, II и III) чаще выявлялись и были более выраженными функции почек по осмотическому концентрированию, несколько меньше – по ацидогенезу (67,2 и 55,5% соответственно).

У детей с *нефротической стадией* амилоидоза (86, из них биопсированы 42) при исследовании ренальных функций отмечено сравнительно больше ограничений функции почек, чем в предыдущих группах. Ограничение клубочковой функции выявлено у 44 (51,1%), почти 4,5 раза чаще, чем у больных с протеинурической стадией ($p < 0,001$). Отмечено ограничение концентрационной способности почек у 56 (65,1%). Почти

одинаково часто имеется нарушение функций по компенсации метаболического ацидоза (протеинурическая и нефротическая стадии) – у 7 (63,6%) и 5 (55,5%) (таблица).

При морфологическом исследовании в нефробиоптате у части больных был найден диффузно выраженный глобальный амилоидоз (19), распространённый по базальным мембранам канальцев, по стенкам артерий. У остальных детей (13) отмечались сегментарные отложения амилоида по мезангиальным площадкам и базальным мембранам (7), вне отложения амилоида (у 6) выявлена слабая и умеренная пролиферация мезангиальных клеток. У всех больных выявлена дистрофия эпителия канальцев, у части из них некробиоз и некроз (3 и 9 соответственно), нерезкий склероз коры и мозгового слоя (16), фиброз (3), лимфоидногистiocитарные инфильтраты с плазматическими клетками, периваскулярный склероз.

У детей в *уремической стадии* амилоидоза почек в нефробиоптате (8) выявлено диффузное глобальное отложение амилоидных масс. При сопоставлении функционального состояния почек с морфологическими изменениями выявлено закономерное явление: нарастание нарушений функции почек (как гломерулярного, так и тубулярного аппарата).

Данные литературы о состоянии отдельных почечных процессов и функционального состояния почек в начальном периоде амилоидной нефропатии позволяют высказать предположение о их зависимости от характера морфологических изменений. В литературе нам не удалось найти данных, касающихся связи между клиническими формами заболевания и характером функционального состояния почек и морфологических изменений в различных стадиях амилоидной нефропатии.

Степень снижения способности к секреции аммиака была приблизительно одинаковой при всех наблюдавшихся стадиях. Нарушения концентрационной функции почек у больных с нефропатией находились в прямой зависимости от стадии заболевания.

Мы попытались выяснить, в какой мере выявленные нами нарушения канальцевых функций при амилоидной нефропатии могут определяться изменениями со стороны эпителия дистальных канальцев, обнаруженными при гистоморфологическом исследовании почечных биоптатов. Оказалось, что при наличии дистрофии эпителия дистальных канальцев в ряде случаев вторичные реакции в интерстиции могут сами воздействовать на патологический процесс в клубочках и тем самым влиять на течение заболевания в целом с отчётливым снижением ряда исследованных нами канальцевых функций. Так, у детей с транзиторной протеинурией во всех группах отмечается нарушение канальцевых функций, особенно способность почек на концентрирование мочи и у ряда больных по ацидоаммониогенезу.

При умеренно выраженной очаговой атрофии и субатрофии эпителия дистальных канальцев, которые не сопровождались дистрофией

эпителия этого отдела нефрона, канальцевые функции хотя и были нарушены, но значительно меньше. Следует отметить, что в обоих типах изменений со стороны эпителия дистальных канальцев склероз стромы, который может влиять на состояние изучаемых процессов, отсутствовал или был слабо выражен и носил очаговый характер. Таким образом, состояние тубуло-интерстициальной системы при амилоидозе почек в значительной степени влияет на сохранность функции почек, поэтому его оценка имеет большое прогностическое значение [3,11].

Результаты исследований дают основание рассматривать выраженную дистрофию эпителия дистальных канальцев как важный фактор, определяющий нарушение осмотического концентрирования мочи, секреции аммиака и водородных ионов при амилоидной нефропатии в её различных стадиях. Эта точка зрения совпадает с мнением М.Л.Ратнер с соавт., которые полагают, что снижение секреции ионов аммония при остром гломерулонефрите следует рассматривать как указание на повреждение эпителия дистальных канальцев [9].

Выраженные канальцевые дисфункции наиболее характерны у больных с клиническими проявлениями амилоидоза почек, расстройством гомеостатических канальцевых функций, обусловленным атрофией эпителия дистальных канальцев, и тубуло-интерстициальными изменениями. Расстройства канальцевых функций были наиболее значительными при амилоидозе почек в протеинурической, нефротической и уремической стадиях.

Итак, на основании данных клинико-морфологического анализа удалось найти варианты почечных дисфункций, свойственные определённым клиническим формам амилоидной нефропатии, а также выяснить их обусловленность морфологическим типом нефропатии, изменениями канальцевого эпителия стромы и сосудов почек.

Основная причина замедления скорости клубочковой фильтрации (СКФ) в начальном периоде амилоидной нефропатии, по всей вероятности, связана с пролиферацией эпителия и мезангиума. Пролиферация эндотелиальных и мезангиальных клеток обуславливает понижение СКФ, а в поздних стадиях пропитывание клубочкового аппарата амилоидной массой способствует СКФ. В целом у детей с транзиторной протеинурией (во всех группах) нормальная клубочковая фильтрация отмечена в 76,9% случаев (у 16, 46, 35 соответственно), нормальная концентрационная функция выявлена в 65,8% (11, 48, 24 соответственно), компенсация метаболического ацидоза у 20% (1, 3, 2) детей.

Результаты исследования подчёркивают важное прогностическое значение показателей функции почек и возможность их использования для прогнозирования характера морфологических изменений в нефробиоптате у детей с амилоидной нефропатией.

Результаты исследования подчёркивают важное прогностическое значение показателей функции почек и возможность их использования для прогнозирования характера морфологических изменений в нефробиоптате.

Таким образом, нарушения канальцевых функций наряду с понижением клубочковой фильтрации возможны у многих детей с амилоидной нефропатией, который, по современным представлениям, характеризуется преимущественным поражением гломерулярного и тубулярного аппарата.

Поступила 01.09.14

Երեխաների մոտ երիկամների ֆունկցիոնալ-մորֆոլոգիական վիճակը ամիլոիդոզին նեֆրոպաթիայի ժամանակ

Ե.Բ. Կիրակոսյան, Ա.Ա. Սարգսյան, Բ.Ե. Կիրակոսյան, Ա.Խ. Միմոնյան, Վ.Հ. Հովհաննիսյան, Ա.Յ. Բայան, Ս.Է. Վերմիշյան

Ամիլոիդոզին նեֆրոպաթիայով տառապող 297 երեխաների մոտ ուսումնասիրվել են երիկամի ֆիլտրացիոն, կոնցենտրացիոն և թթվահիմնային հավասարակշռությունը կարգավորող ֆունկցիան՝ պարբերաբար կրկնվող սպիտամիզության, կայուն սպիտամիզության, նեֆրոտիկ և ուրեմիկ շրջաններում:

Կատարված հետազոտություններից պարզվել է, որ յուրաքանչյուր շրջանում այս կամ այն չափով խանգարված են վերընշված ֆունկցիաներ, առավել խիստ արտահայտված կայուն սպիտամիզության, նեֆրոտիկ և ուրեմիկ շրջաններում և ավելի թույլ՝ պարբերաբար կրկնվող սպիտամիզության շրջանում ($p < 0,01$):

Նեֆրոբիոպատաի ($n=85$) ուսումնասիրությունը ցույց է տվել հիստոլոգիական փոփոխություններ՝ տարբեր աստիճանի և խորության սկսած մեզենգիալ պրոլիֆերացիայից, ինտերստիցիայից և խողովակների էպիթելների դիստրոֆիկ փոփոխություններից, վերջացրած ամիլոիդոզով:

Հետազոտության տվյալները ցույց են տալիս, որ հետազոտված ֆունկցիաների խանգարումները կարող են հիմք հանդիսանալ երիկամի հյուսվածքի ախտահարման զարգացման կանխարոշման համար:

Functional-morphological state of the kidneys in amyloid nephropathy in children

H.B.Kirakosyan, A.A. Sarkisyan, B.E.Kirakosyan, A.Kh.Simonyan,
V.H. Hovhanisyan, A.Yu. Balyan

The partial renal function (glomerular filtration, osmotic concentration, acidosis and aminogenesis) and nephrobiopsies in various stages of amyloid nephropathy have been studied in 297 patients aged from 3 to 18 years (77 biopsies).

In patients in various stages of nephropathy there have been found violations of the partial renal function, most pronounced in patients in proteinuric, nephrotic and uremic stages of amyloidosis.

The data obtained show the important prognostic value of the studied functions as predictors of development of the morphological changes in renal tissue.

Литература

1. *Киракосян Б.Е.* Клинико-иммуноморфологические проявления поражений почек и состояние гемостаза у детей с ПБ. Дис.... док.мед.наук. М., 1992.
2. *Киракосян Е.Б., Киракосян Б.Е., Петросян А.А. и др.* Клинико-морфологическая характеристика нефропатии у детей с ПБ. Сборник научных трудов сотрудников университетских клиник, посвященный 75-летию ЕрГМУ, Ереван, 2005, с.54-57.
3. *Киракосян Е.Б., Киракосян Б.Е., Погосян К.П. и др.* Клинико-морфологическая характеристика почек у детей с ПБ. I международный медицинский конгресс. Армения, Ереван, 1-3 июля 2003.
4. *Киракосян Е.Б., Киракосян Б.Е., Погосян К.П. и др.* Состояние канальцевых функций при амилоидозе почек у детей. III международный конгресс Армении "Вместе во имя здоровья", Ереван, 2011, с.357-358.
5. *Киракосян Е.Б., Киракосян Б.Е., Погосян К.П. и др.* Тубуло-интерстициальный компонент у детей с амилоидной нефропатией в стадии транзиторной протеинурии при ПБ. Сборник материалов VIII национального научно-медицинского конгресса "Здоровье человека", Ереван, 2013, с.324-327.
6. *Киракосян Б.Е., Наумова В.И., Потапова И.Н. и др.* Морфологические изменения и состояние фибринолитической активности почечной ткани у детей, страдающих ПБ с нефропатией. Мед.наука Армении НАН РА, 1998, т. XXXVIII, 3-4, с.90-93.
7. *Наумова В.И., Сергеева Т.В., Туманова Л.А.* Функционально-морфологические состояния почек при остром гломерулонефрите у детей. Педиатрия.1980, 2, с.16-20.
8. *Папазян М.М.* Клинико-генетические параллели при амилоидозе почек у детей с ПБ. Дис....канд.мед.наук. Ереван, 2003.
9. *Ратнер М.Я.* Ренальные дисфункции. М., 1977.
10. *Шулутко Б.И.* Вторичные нефропатии. М., 1987.
11. *Шулутко Б.И.* Болезни почек. СПб., 1995.