

<https://doi.org/10.26442/26586630.2020.4.200467>

Оригинальная статья

Ребенок с пересаженной почкой – непростой пациент: особенности медицинского наблюдения, взаимодействие с семьей

Г.А. Маковецкая[✉], О.В. Борисова, И.В. Баринов

ФГБОУ ВО «Самарский государственный медицинский университет» Минздрава России, Самара, Россия

[✉]gmakovetskaya@yandex.ru**Аннотация**

Актуальность. Терминальная хроническая почечная недостаточность (тХПН) у детей растет во всем мире и является важной медико-социальной и экономической проблемой. Летальность в ранние и отдаленные сроки при трансплантации составляет 13–15%. На территории Самарской области с 2005 г. проводится трансплантация почек (в Москве и Самаре). Пересадка почки проведена 21 ребенку, летальность составила 9,5%.

Цель. Изучение результатов трансплантации почки у детей с хронической почечной недостаточностью (ХПН), особенностей медицинского наблюдения, приверженности лечению, взаимодействие с семьей пациента.

Материалы и методы. Исследован 21 ребенок и подросток с тХПН с трансплантацией почки в возрасте от 6 лет и до 18 лет.

Результаты. Основными причинами формирования тХПН у детей с пересаженной почкой были врожденные (САКУТ-синдром) и наследственные заболевания. Максимальная продолжительность выживания трансплантата составила 15 лет. Основной особенностью медицинского сопровождения пациентов с пересаженной почкой являлись наблюдение за иммуносупрессией и ее коррекция. Большинство детей получают такролимус. Отторжение трансплантата произошло у 1 ребенка при нарушении приема препарата. Еще у одного пациента было острое отторжение, подросток погиб. После трансплантации почки, как правило, жизнь ребенка и его окружения меняется в позитивную сторону. Восемь взрослых пациентов работают, получив высшее образование.

Выводы. Трансплантация почки занимает основное место в лечении ХПН у детей. Необходимым условием выживаемости трансплантата являются длительная реабилитация пациента, приверженность наблюдению и лечению, постоянное взаимодействие с семьей ребенка.

Ключевые слова: терминальная хроническая почечная недостаточность, пересадка почки, дети, медицинское сопровождение.

Для цитирования: Маковецкая Г.А., Борисова О.В., Баринов И.В. Ребенок с пересаженной почкой – непростой пациент: особенности медицинского наблюдения, взаимодействие с семьей. Педиатрия. Consilium Medicum. 2020; 4: 57–61. DOI: 10.26442/26586630.2020.4.200467

Original Article

Child with transplanted kidney – difficult patient: peculiarities of medical observation, interaction with family

Galina A. Makovetskaya[✉], Olga V. Borisova, Iliia V. Barinov

Samara State Medical University, Samara, Russia

[✉]gmakovetskaya@yandex.ru**Abstract**

Relevance. Terminal chronic renal failure (CRF) in children is growing worldwide and is an important medical, social and economic problem. The fatality in early and distant terms in transplantation, is 13–15%. Kidney transplantation (Moscow, Samara) has been carried out in the territory of the Samara region since 2005. Kidney transplantation was carried out for 21 children, fatality was 9.5%.

Aim. Study the results of kidney transplantation in children with CRF, peculiarities of medical observation, commitment to treatment, interaction with the patient's family.

Materials and methods. 21 children and a teenager with terminal CRF with kidney transplantation between the ages of 6 and 18.

Results. The main causes of terminal CRF formation in children with kidney transplantation were congenital (CAKUT syndrome) and hereditary diseases. The maximum survival time of the graft was 15 years. The main feature of medical support of patients with transplanted kidney was observation of immunosuppression and its correction. Most children get tacrolimus. Transplant rejection occurred in 1 child in case of disorder of drug administration. Another patient had acute transplant rejection, and the teenager died. After the kidney transplant, the patient's life and surroundings change in a positive direction. 8 adult patients work after receiving higher education.

Conclusions. Kidney transplantation occupies a major place in the treatment of CRF in children. The necessary condition for transplant survival is long-term rehabilitation of the patient, commitment to observation and treatment, constant interaction with the child's family.

Key words: terminal chronic renal failure, kidney transplant, children, medical support.

For citation: Makovetskaya G.A., Borisova O.V., Barinov I.V. Pediatrics. Child with transplanted kidney – difficult patient: peculiarities of medical observation, interaction with family. Pediatrics. Consilium Medicum. 2020; 4: 57–61. DOI: 10.26442/26586630.2020.4.200467

Введение

Число пациентов с хронической почечной недостаточностью (ХПН) неуклонно растет во всем мире и в Российской Федерации [1, 2]. По данным мировой статистики, терминальная ХПН (тХПН) составляет среди детского населения 1,0–1,4 новых случая на 1 млн в год [3]. ХПН является основной причиной для перевода ребенка с болезнью органов мочеполовой системы в статус инвалида. Поэтому ХПН остается сложной медико-социальной проблемой [4, 5]. Одним из методов выбора в лечении больных с тХПН является пересадка

почки. По сравнению с другими методами заместительной почечной терапии (ЗПТ) трансплантация обеспечивает ребенку большую продолжительность жизни, хорошую социальную реабилитацию и приемлемое качество жизни [6–8].

Трансплантация почки у детей затрагивает много важных аспектов: это и хирургическая техника и ее совершенствование, современная поддерживающая терапия иммуносупрессорами, подготовка реципиента, а также ранняя диагностика и лечение ренальных и экстраренальных осложнений.

Доказано, что функционирующий почечный трансплантат у ребенка улучшает качество его жизни, ускоряет рост пациента, снижает смертность, а также длительно поддерживает оптимальную физическую, психологическую и социальную реабилитацию [9, 10].

Трансплантация почки в Самарском регионе активно идет с 2005 г. – в Москве, Самаре (в последнем случае выполняется подросткам от 18 лет).

В Самарском регионе проводится постоянный мониторинг причин развития ХПН у детей. Основной причиной формирования почечной недостаточности у детей остаются врожденные (САКУТ-синдром) и наследственные заболевания почек [11, 12].

Цель исследования – изучение результатов трансплантации почки у детей с ХПН, особенностей медицинского наблюдения, приверженности лечению, взаимодействие с семьей пациента.

Материалы и методы

В уронефрологическом центре ГБУЗ «Самарская областная клиническая больница им. В.Д. Середавина» под наблюдением находится 21 ребенок с тХПН. Мы наблюдали пациентов на протяжении 10 лет (2010–2019 гг.). Всем изученным детям была проведена пересадка родственной (16) и трупной почки (5) в возрасте от 6 лет и до 18,5 года. К моменту трансплантации почек средний возраст обследованных составил $12,3 \pm 3,5$ года.

В настоящее время 9 подростков, которых мы наблюдали и продолжаем наблюдать, перешли под наблюдение терапевтов и взрослых нефрологов, они достигли возраста 22–28 лет. Пациенты в возрасте от 7,5 и до 17,9 года (12) находятся под нашим непосредственным наблюдением, из них 2 пациента умерли.

В наших исследованиях максимальная продолжительность функционирования почечного трансплантата составила 15 лет.

Все пациенты обследованы по протоколу, принятому в нефрологической клинике.

Все дети получают консультации дважды за год в ФГБНУ «Российский научный центр хирургии им. акад. Б.В. Петровского» в отделении пересадки почки. Кроме этого, 2 раза в месяц детей осматривает нефролог в Самаре. При этом производится контроль концентрации иммуносупрессивных препаратов, а также контроль за возможным присоединением герпес-вирусных инфекций. Дети проходят обследование с изучением общих анализов крови и мочи. Ежегодно производится пункционная биопсия почечного трансплантата для исключения вероятности хронического отторжения и определения числа функционирующих клубочков.

Весь числовой материал обрабатывался с использованием статистического пакета Statistica 7.0 (StatSoft, США).

Результаты

Семнадцать пересадок почек детям и подросткам (с 7 до 17 лет) были выполнены в Москве – в ФГБНУ «Российский научный центр хирургии им. акад. Б.В. Петровского»; 4 (подростки старше 18 лет) – в Федеральном центре трансплантации органов на базе клиник ФГБОУ ВО СамГМУ.

По сравнению со взрослыми пациентами с тХПН в Самарском регионе у подростков трансплантация проводится значительно реже вследствие небольшого числа пациентов данного возраста. Так, за 2017–2019 гг. в Федеральном центре трансплантации органов в Самаре проведено 157 пересадок почек взрослым больным с тХПН.

По мнению М.М. Каабак и соавт. (2019 г.), важен оптимальный выбор доноров для реципиентов детского возраста, по мнению авторов, этот факт наиболее значимый для длительного адекватного функционирования почечного трансплантата [6].

Дети с трансплантацией почки – это особая группа диспансерного наблюдения пациентов с тХПН.

Основные причины развития тХПН у детей с пересадкой почки.
The main reasons for the development of end-stage chronic renal failure in children with kidney transplant.



В нашем исследовании показаны ведущие причины, приведшие к развитию тХПН: мегауретер, гидронефроз, рефлюкс-нефропатия, пузырно-мочеточниковый рефлюкс, наследственный нефрит, нефронофтиз Фанкони, гипо- и дисплазия почек, поликистоз почек, а также хронический тубулоинтерстициальный нефрит (ХТИН) единственной почки вследствие мегауретера, ХТИН как исход гемолитико-уремического синдрома (см. рисунок).

К моменту пересадки почки 2 ребенка находились на диализе 9 лет, в том числе на диализе в сочетании с перитонеальным диализом.

С 2005 г. в Самарской области был внедрен постоянный амбулаторный перитонеальный диализ (ПАПД). Поэтому большинство детей начиная с 2005 г. находились на ПАПД, продолжительность диализного периода до пересадки почки составляла до 4,5 года. По данным отечественных и зарубежных авторов, длительность пребывания на ПАПД возможна от 12 мес и до 5 лет [13, 14].

Мы наблюдали детей из центров трансплантации органов после подбора адекватных доз иммуносупрессивных препаратов и нормализации функции трансплантата.

У всех изученных пациентов после пересадки почки уровни эритроцитов (средний уровень составил $3,9 [3,4; 4,1] 10^{12}/л$) и гемоглобина (средний уровень – $109,0 [104,8; 116,4] г/л$) значимо выросли.

Кроме того, мы постоянно контролируем азотистые компоненты сыворотки крови и уровень протеинурии за сутки. Показатели креатинина сыворотки крови у детей с пересадкой почки в среднем составили $85,2 [66,3; 188,8] мкмоль/л$; мочевины – $4,12 [2,49; 6,57] ммоль/л$. Уровень суточной протеинурии также был невысоким – в среднем $0,03 [0,0; 0,09] г/л$.

Ведущим методом для повышения выживаемости трансплантата является развитие иммуносупрессивной терапии.

В современной трансплантологии используют 6 основных классов иммуносупрессоров, из которых 5 применяются для поддерживающей иммуносупрессивной терапии [15]. Последние включают:

1) глюкокортикостероиды, блокирующие распознавание антигена и синтез ряда провоспалительных цитокинов;

2) ингибиторы кальциневрина (циклоспорин А и такролимус), которые блокируют синтез и транскрипцию интерлейкина-2 за счет связывания кальциневрина и нарушения процесса дефосфорилирования ядерного фактора активации Т-лимфоцитов;

3) ингибиторы пролиферативного сигнала (эверолимус/Сертикан и сиролимус/Рапамун), блокирующие передачу на белки-циклины, регулирующие клеточный цикл, а также сигнала, возникающего при связывании интерлейкина-2 с его поверхностным клеточным рецептором, что предотвращает клональную экспансию эффекторных Т-клеток;

4) антиметаболиты (азатиоприн и препараты микофеноловой кислоты), которые ингибируют синтез нук-

леотидов, что предотвращает клональную пролиферацию Т-лимфоцитов;

5) ингибиторы костимулирующего сигнала, единственным представителем которых в клинической нефротрансплантологии является белацацепт [15].

Пациентам с пересадкой почки назначается комбинированная иммуносупрессия, которая включает следующие препараты: преднизолон (Метипред), циклоспорин А (Сандиммун) или такролимус (Програф) и микофеноловую кислоту (Майфортик).

Практически все обследованные дети получают такролимус (Програф). По одному пациенту используют циклоспорин А (Сандиммун) и эверолимус (Сертикан).

Важным фактором риска формирования хронической нефропатии трансплантата для детей остаются нефротоксичность, связанная с применением циклоспорина А, а также цитомегаловирусная инфекция. Поэтому большинство наших пациентов получают такролимус в составе иммуносупрессивных препаратов, он обладает меньшим количеством побочных эффектов и способствует длительному выживанию трансплантата.

Еще один важный момент в лечении пациентов – наличие приверженности терапии самого пациента и его родителей.

В составе иммуносупрессивной терапии всем обследованным детям назначали Майфортик (микофеноловая кислота). Третьим компонентом иммуносупрессии был преднизолон (Метипред).

Данная терапия, как правило, вызывает выраженные изменения иммунитета у пациентов.

У детей с пересадкой почки отмечается лимфопения (средние значения лимфоцитов – 1,2 [1,0; 1,3] $10^9/л$, $p < 0,05$); а также абсолютное и относительное снижение Т-лимфоцитов: CD3, CD4, CD8:

- CD3 – 50,4 [48,2; 53,0] %; 0,78 [0,5; 0,9] $10^9/л$, $p < 0,05$;
- CD4 – 30,3 [29,5; 33,4] %; 0,58 [0,4; 0,8] $10^9/л$, $p < 0,05$;
- CD8 – 18,1 [17,2; 20,3] %; 0,32 [0,3; 0,4] $10^9/л$, $p < 0,05$.

Выявленные нарушения являются следствием иммуносупрессивной терапии и необходимы пациентам для сохранения трансплантата.

Одной из серьезных медицинских проблем у обследованных детей с пересадкой почки и вследствие иммуносупрессии являются частые простудные заболевания, а также бактериальные инфекции, возникающие вторично. Дети с пересадкой почки относятся к часто болеющим пациентам, частота ОРЗ – от 3 до 8 в год. Для профилактики вирусных инфекций детям проводят вакцинацию от гриппа 2 раза в год.

Один подросток погиб от двусторонней пневмонии на фоне иммунодефицитного состояния.

У пациентов с пересадкой почки на фоне проводимой иммуносупрессии не используются для лечения интерфероны и индукторы интерферонов. По показаниям мы применяли иммуноглобулины, противовирусные препараты и/или противцитомегаловирусные препараты; при назначении антибиотиков обязательно учитывали их влияние на почки, а также возможное воздействие на концентрацию иммуносупрессоров в крови. При этом для ребенка важен внеочередной контроль в крови концентрации такролимуса и циклоспорина А. Что касается микофеноловой кислоты, то препарат отменяется полностью на период болезни на 3–6 дней до купирования инфекции.

Необходимое условие выживаемости почечного трансплантата – это тесное взаимодействие с семьей ребенка, соблюдение принципов приверженности лечению. Как сам пациент, так и его родители должны осознать важность постоянного приема иммуносупрессивных препаратов. Родители одного ребенка решили самостоятельно снизить дозу препарата (такролимуса), но при этом данное обстоятельство скрыли от врача-нефролога. Контроль концентрации лекарства в крови в результате проводился не до его приема, а после, в итоге обследование пациента давало ложные результаты. Вследствие неправильного приема такро-

лимуса у ребенка начались хроническое отторжение трансплантата и прогрессирование хронической болезни почек (ХБП) до стадии 5 за 2 года. Мальчику было произведено удаление почечного трансплантата. Ребенок в настоящее время вновь переведен на ПАПД, он готовится к пересадке почки от другого родителя.

Еще у одного ребенка было острое отторжение трансплантата через 5 дней после проведенной операции, пациент погиб.

Таким образом, за последние годы у 2 детей произошло отторжение трансплантата (9,5%).

Социальная активность детей с пересаженной почкой различна. Чем раньше ребенку проводится трансплантация почки, тем легче в дальнейшем проходят его реабилитация и адаптация. Так, после проведения трансплантации в 4-летнем возрасте мальчик после периода реабилитации посещал детский сад, общеобразовательную школу. Другие двое подростков получили среднее профессиональное образование, двое учатся в высшем учебном заведении и восемь работают, получив высшее образование, в том числе работают врачами. При проведении трансплантации в возрасте старше 14 лет и при длительном стаже ХПН дети чаще получают индивидуальное обучение на дому по школьной программе, при этом резко ограничен их контакт со сверстниками.

Приведем **клинический пример**.

В настоящее время девушке Г. 31 год. Проблемы со здоровьем у нее начались с 7 лет вследствие развития тяжелой анемии, рефрактерной к терапии. После обследования в отделении нефрологии был выставлен диагноз тХПН, развившейся вследствие гипоплазии и кистозной дисплазии почек. Девочка была взята на гемодиализ по жизненным показаниям, далее в связи с возникшими сердечно-сосудистыми осложнениями была переведена на перитонеальный диализ (ПД). В целом на диализной терапии девочка пробыла 9,5 года. В 2007 г. в возрасте 18 лет девушке была выполнена трансплантация трупной почки в Самаре. Она получает иммуносупрессивную терапию (циклоспорин А, микофеноловую кислоту, преднизолон), соблюдает диету. Параметры гомеостаза находятся в пределах оптимальных значений (средние цифры креатинина в сыворотке крови – 75–80 мкмоль/л, мочевины – 8,5–11,5 ммоль/л, калия – 4–4,6 ммоль/л, натрия – 145–147 ммоль/л, гемоглобина – 110 г/л). В общем анализе мочи удельный вес несколько понижен до 10^{12} – 10^{14} . Артериальное давление стабильное, максимальные цифры – до 120/80 мм рт. ст. Девочка всегда была открыта для общения и позитивно настроена. После пересадки почки она закончила медицинский колледж, поступила в медицинский университет и в настоящее время работает врачом-терапевтом. Девушка с удовольствием встречается с пациентами, которым предстоит трансплантация почки, беседует с ними, оказывает психологическую поддержку. Она посещает Самарский уронефрологический центр и охотно общается с детьми.

Дети с ХПН на диализной терапии, как правило, имеют более высокую личностную и реактивную тревожность, в отличие от здоровых людей. И чем более длительный диализный период, тем более выражены нарушения социализации и общения ребенка. Встречи с данной пациенткой важны для детей, которым предстоит пересадка почки, и действуют на психику ребенка как консультирования профессионального психолога.

До пересадки почки необходим своевременный перевод ребенка на ПД, это поможет достичь лучших результатов в будущем. Родители некоторых пациентов не соглашались длительное время на проведение диализа и в последующем трансплантации почки, затягивая свое решение, пока у ребенка не появятся вторичные заболевания при ХПН, в том числе костные изменения как следствие вторичного гиперпаратиреоза. ПД как образ жизни ребенка нередко полностью

устраивает семью. Часто требуется длительная предварительная работа с семьей еще до перевода ребенка на ПД, это повышает эффективность при последующей пересадке почки.

Ребенок с ХПН должен прийти к ЗПТ без клиники анемии, белково-энергетической недостаточности и рахитоподобных изменений, это одна из главных задач врача-нефролога. Поэтому особую важность имеют постоянные беседы с родителями и детьми, как после перевода ребенка на ПД, так и после трансплантации органа.

ПАПД значимо продлевает жизнь пациентам первых месяцев жизни, имеющих тХПН. В Самарском уронефрологическом центре наблюдаются двое детей с тяжелой врожденной и наследственной патологией почек (аутосомно-рецессивный поликистоз почек с экстремальной нефромегалией и двусторонний мегауретер) и вследствие этого развившейся тХПН в возрасте 1,5 мес жизни. Один из этих детей в 5-месячном возрасте умер от полиорганной недостаточности. Другой мальчик в возрасте 4 лет находится на ПАПД.

После трансплантации почки жизнь пациента и его окружения меняется, как правило, в лучшую сторону. Многие взрослые люди с пересаженным органом живут и работают, имеют семью. Хорошо развиваются в дальнейшем и подростки, которым сделана родственная пересадка почки в 10–12 лет. Поэтому после трансплантации почки необходимо реабилитировать пациента до восстановления его трудоспособности.

Выводы

Трансплантация почки – это наиболее рациональный путь обеспечения реабилитации детей с ХПН. В последние годы с активным развитием пересадки почек дети с тХПН не умирают.

С момента наблюдения в Самарском регионе пересадка почки проведена 21 ребенку и подростку, двое умерли, летальность составила 9,5%.

Крайне важна необходимость продолжения формирования областного регистра, куда включаются дети и взрослые с ХБП (стадий 3–5), что позволит дифференцированно подходить к медицинскому наблюдению, своевременно планировать перевод на диализную терапию как этап подготовки к пересадке почки.

Кроме того, большое значение имеют партнерское взаимодействие с семьей, приверженность лечению и наблюдению пациентов, постоянное взаимодействие с родителями.

Обсуждение

Развитие и совершенствование современных технологий ЗПТ детского населения Самарского региона при ХПН (гемодиализ, ПАПД) позволило снизить смертность пациентов. Так, за 10-летний период (с 2005 по 2015 гг.) произошло достоверное снижение летальности детей от тХПН с 16,5 до 5,5%. Пересадка почки занимает основное место в лечении ХПН. В Самарской области трансплантация почки проведена 21 ребенку и подростку. Однако с данным методом ЗПТ связаны определенные сложности: меньшая выживаемость трансплантата у детей по сравнению со взрослыми пациентами; особенности иммунной системы детского организма; сложности адаптации к новым условиям жизни после пересадки почки.

Наличие ХБП и ХПН влияет на социальные условия жизни пациента: ограничивает эмоционально-личностное общение со сверстниками, продуктивную деятельность и социальную активность.

Пересадка почки может сама по себе служить причиной нового заболевания, которое начнет развиваться у ребенка позже. Трансплантация органа сопряжена с многочисленными сопутствующими состояниями, которые влияют на сердечно-сосудистую и другие системы организма.

Поэтому необходимо тщательное наблюдение детей в течение всего периода диализной терапии и трансплантации почки. Это непростые пациенты, они нуждаются в длительной реабилитации с участием многих специалистов, в том числе и психологов. Ребенок с пересаженной почкой требует не только медицинских аспектов проспективного наблюдения, но и обеспечения достойной жизнью, возвращения его в социум.

Ребенок-подросток с ХПН должен стать полноценным членом общества.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Conflict of interests. The authors declare that there is not conflict of interests.

Литература/References

1. Приходина Л.С., Захарова И.Н. Прогрессирование заболеваний почек у детей: патогенез, факторы риска, терапия. Монография. М.: РМАНПО, 2019; с. 77. [Prihodina L.S., Zakharova I.N. Progression of kidney diseases in children: pathogenesis, risk factors, therapy. Monograph. Moscow: RMANPO, 2019; p. 77 (in Russian).]
2. Андрусов А.М., Перегудова Н.Г., Шинкарев М.Б., Томилина Н.А. Заместительная терапия терминальной хронической почечной недостаточности в Российской Федерации 2014–2018 гг. ОООН «Российское диализное общество», 2019; с. 19. http://www.nephro.ru/content/files/registr/Registr_2014-2018_short.PDF [Andrusev A.M., Peregodova N.G., Shinkarev M.B., Tomilina N.A. Replacement Therapy of Terminal Chronic Renal Failure in the Russian Federation 2014–2018. United Nations Russian Dialysis Society, 2019; p. 19. http://www.nephro.ru/content/files/registr/Registr_2014-2018_short.PDF (in Russian).]
3. Kari JA, El Desoky SM, Farag YM, Singh AK. Predictors of renal replacement therapy and mortality in children with chronic kidney disease. Saudi Med J 2015; 36 (1): 32–9.
4. Маковецкая Г.А., Мазур Л.И., Балашова Е.А. и др. Опыт работы Самарского областного детского уронефрологического центра. Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского. 2016; 95 (5): 76–81. [Makovetskaia G.A., Mazur L.I., Balashova E.A. et al. Opyt raboty Samarskogo oblastnogo detskogo uronefrologicheskogo tsentra. Peditriia. Zhurnal im. G.N. Speranskogo. 2016; 95 (5): 76–81 (in Russian).]
5. Томилина Н.А., Андрусов А.М., Перегудова Н.Г., Шинкарев М.Б. Заместительная терапия терминальной хронической почечной недостаточности в Российской Федерации в 2010–2015 гг. Отчет по данным Общероссийского регистра заместительной почечной терапии Российского диализного общества. Часть 1. Нефрология и диализ. 2017; 19 (4): 1–95. [Tomilina N.A., Andrusev A.M., Peregodova N.G., Shinkarev M.B. Zamestitel'naia terapiia terminal'noi khronicheskoi pochechnoi nedostatochnosti v Rossiiskoi Federatsii v 2010–2015 gg. Otchet po dannym Obshcherossiiskogo registra zamestitel'noi pochechnoi terapii Rossiiskogo dializnogo obshchestva. Chast' 1. Nefrologiia i dializ. 2017; 19 (4): 1–95 (in Russian).]
6. Каабак М.М., Бабенко Н.Н., Фисенко А.П. и др. Новые технологии в трансплантации почки у детей младшего возраста. Кремлевская медицина. Клинический вестник. 2019; 2: 88–95. [Kaabak M.M., Babenko N.N., Fisenko A.P. et al. Novye tekhnologii v transplantatsii pochki u detei mladshego vozrasta. Kremlevskaia meditsina. Klinicheskii vestnik. 2019; 2: 88–95 (in Russian).]
7. Schnaper HW, Avner ED, Harmon WE et al. Pathophysiology of progressive renal disease in children. Pediatric Nephrology. Springer Berlin Heidelberg 2016; 2: 2171–207.
8. Devuyst NV, Knoers G, Remuzzi O et al. Rare inherited kidney diseases: challenges, opportunities, and perspectives. Lancet 2014; 383: 1844–59.
9. Сушков А.И., Молчанова Е.А., Каабак М.М., Мойсюк Я.Г. Трансплантация почки детям: непосредственные и отдаленные результаты 1187 операций. Хирургия. Журнал им. Н.И. Пирогова. 2019; 1: 14–26. [Sushkov A.I., Molchanova E.A., Kaabak M.M., Moisiuk Ya.G. Transplantatsiia pochki detiam: neposredstvennye i otdalennye rezul'taty 1187 operatsii. Khirurgiia. Zhurnal im. N.I. Pirogova. 2019; 1: 14–26 (in Russian).]
10. Детская нефрология. Практическое руководство. Под ред. Э. Лойманна, А.Н. Цыгина, А.А. Саркисяна. М.: Литтерра, 2010. [Children's nephrology. Practical guide. Eds. E. Loymann, A.N. Tsygin, A.A. Sarkisyan. Moscow: Litterra, 2010 (in Russian).]
11. Терехин С.С., Баринов В.Н., Маковецкая Г.А. и др. Кистозная болезнь почек у детей: пограничная область урологии и нефрологии. Нефрология. 2019; 23 (S): 147–8. [Terekhin S.S., Barinov V.N., Makovetskaia G.A. et al. Kistoznaia bolezni' pochek u detei: pogranichnaia oblast' urologii i nefrologii. Nefrologiia. 2019; 23 (S): 147–8 (in Russian).]
12. Кутырло И.Э., Савенкова Н.Д. САКУТ-синдром у детей. Нефрология. 2017; 21 (3): 18–24.

- [Kutyro I.E., Savenkova N.D. CAKUT-sindrom u detei. Nefrologiia. 2017; 21 (3): 18–24 (in Russian).]
13. Готье С.В., Хомяков С.М. Донорство и трансплантация органов в Российской Федерации в 2017 году. X сообщение регистра Российского трансплантологического общества. Вестн. трансплантологии и искусственных органов. 2018; 20 (2): 6–28.
[Got'e S.V., Khomiakov S.M. Donorstvo i transplantatsiia organov v Rossiiskoi Federatsii v 2017 godu. X soobshchenie registra Rossiiskogo transplantologicheskogo obshchestva. Vestn. transplantologii i iskusstvennykh organov. 2018; 20 (2): 6–28 (in Russian).]
14. Sureshkumar KK, Thai NL, Hussain SM et al. Influence of induction modality on the outcome of deceased donor kidney transplant recipients discharged on steroid-free maintenance immunosuppression. *Transplantation* 2012; 93 (8): 799–805.
15. Томилина Н.А., Столяревич Е.С., Ким И.Г., Артюхина Л.Ю. Отдаленные результаты трансплантации почки в аспекте разных вариантов поддерживающей иммуносупрессии. *Трансплантология*. 2014; 3: 6–15.
[Tomilina N.A., Stoliarevich E.S., Kim I.G., Artiukhina L.Yu. Otdalennyye rezul'taty transplantatsii pochki v aspekte raznykh variantov podderzhivaiushchei immunosupressii. *Transplantologiya*. 2014; 3: 6–15 (in Russian).]

Информация об авторах / Information about the authors

Маковецкая Галина Андреевна – д-р мед. наук, проф., проф. каф. госпитальной педиатрии ФГБОУ ВО СамГМУ. E-mail: gmakovetskaya@yandex.ru; ORCID: 0000-0003-3934-8699

Борисова Ольга Вячеславовна – д-р мед. наук, доц., проф. каф. детских инфекций, научный секретарь ФГБОУ ВО СамГМУ. E-mail: olgaborisova74@mail.ru; ORCID: 0000-0003-1430-6708

Баринов Илья Викторович – ассистент каф. госпитальной педиатрии ФГБОУ ВО СамГМУ

Galina A. Makovetskaya – D. Sci. (Med.), Prof., Samara State Medical University. E-mail: gmakovetskaya@yandex.ru; ORCID: 0000-0003-3934-8699

Olga V. Borisova – D. Sci. (Med.), Prof., Samara State Medical University. E-mail: olgaborisova74@mail.ru; ORCID: 0000-0003-1430-6708

Ilya V. Barinov – Assistant, Samara State Medical University

Статья поступила в редакцию / The article received: 19.05.2020

Статья принята к печати / The article approved for publication: 14.12.2020

Ответы на задачи, опубликованные в №3, 2020

Задача 5

Наследственный сфероцитоз, криз средней тяжести. Вид гемолиза: осмотический (вызван гипотоническими растворами). Внутриклеточный (разрушение эритроцитов в селезенке). Исследование: осмотическая резистентность эритроцитов: min 0,72, max 0,36. 60% эритроцитов имеют сферическую форму, диаметр эритроцитов 3,3 м – 10%, 5 м – 40%, 6,6 м – 40%, 7,4 м – 10%. Костные деформации за счет активации экстрамедуллярных очагов кроветворения. Лечение: удаление селезенки после 3 лет.

Задача 6

Болезнь Ходжкина (лимфогранулематоз), стадия IIB. Ошибки: нельзя назначать УВЧ-терапию. Клетки Березовского–Штейнберга – это клетки гигантских размеров с двумя, а иногда и больше, ядрами и многочисленными крупными ядрышками (характерный признак именно этого заболевания). Химиолучевая терапия – в зависимости от стадии процесса. Возможно хирургическое лечение. У данного ребенка прогноз относительно благоприятный.

Задача 7

Острый лимфобластный лейкоз, Т-клеточный вариант, острый период. Этапы терапии: полихимиотерапия, цель – противоопухолевое действие, этапы – становление ремиссии и удержание ремиссии. Кроме этого, применяют трансфузионную терапию, общеукрепляющую, гормонотерапию, антибиотики и ра-

диотерапию при хронических формах. Хирургическое лечение (пересадка костного мозга). Современные протоколы позволяют вывести ребенка в длительную ремиссию, а в некоторых случаях и вылечить полностью. Пятилетняя выживаемость достигает 60–80%.

Задача 8

Гемолитикоуремический синдром. Данное состояние развилось после кишечной инфекции. Воздействие токсинов, продуцируемых микроорганизмом-возбудителем на сосудистое русло и капилляры клубочков. Нарушение фильтрационной и азотвыделительной функций. Проведение гемодиализа. При своевременной и адекватной помощи – прогноз благоприятный.

Задача 9

Приобретенная гемолитическая анемия, иммунная. Тип – внутриклеточный гемолиз. Причина – вирусная инфекция, возможно токсическое действие препаратов. Образование антител к собственным антигенам эритроцитов. Глюкокортикостероидная терапия, иммунодепрессанты, трансфузия эритроцитарной массы. В тяжелых случаях – спленэктомия.

Задача 10

Анемия, легкой степени. физиологическая анемия новорожденного. Способствующие факторы: анемия матери во время беременности, задержка внутриутробного развития. В терапии не нуждается.