

## ОСЛОЖНЕНИЕ СТЕРОИДРЕЗИСТЕНТНОГО НЕФРОТИЧЕСКОГО СИНДРОМА У РЕБЁНКА ОСТРЫМ ВЕНОЗНЫМ ТРОМБОЗОМ

Космачева Е.А., Шакерова Р.Р.

Научный руководитель: доцент Л.Е. Ларина

Российский национальный исследовательский  
медицинский университет имени Н.И. Пирогова  
Минздрава России, Москва, Россия

**Ключевые слова:** клинический случай; дети;  
стериодрезистентный нефротический синдром;  
острый венозный тромбоз; генетическая панель;  
мутации факторов свёртывания

**Актуальность.** Стероидрезистентный идиопатический нефротический синдром (СРНС) составляет 10–15% случаев, дебютируя в возрасте 2–6 лет. Диагноз выставляется после отсутствия адекватного ответа на стандартную терапию глюкокортикоидами нефротического синдрома в течение месяца. Особенность этого варианта синдрома — более быстрое развитие хронической болезни почек и другие осложнения, например феномен гиперкоагуляции.

**Описание клинического случая.** Мальчик, 5 лет, с отягощённым анамнезом: задержка внутриутробного развития, I-образная почка, врождённый гипотиреоз. В сентябре 2024 г. была выявлена острая кишечная инфекция. Через 2 мес появилась отёчность век, самостоятельно сдан общий анализ мочи, выявивший массивную протеинурию. В МДГКБ подтверждён нефротический синдром (протеинурия 4,8 г/л, гипоальбуминемия 23 г/л, гиперхолестеринемия 10 ммоль/л). Назначен преднизолон 45 мг/сут, после 6 нед терапии протеинурия 4,3 г/л, отёчный синдром купирован. При повторной госпитализации проведена пульс-терапия метилпреднизолоном, добавлен циклоспорин А (3–5 мг/кг/сут). Сохранялись протеинурия (4,3 г/л) и патологические отклонения в биохимии крови, подтверждён СРНС. После консультации с генетиком назначена генетическая панель «наследственные заболевания почек», находится в работе. 14.01.2025 появился отёк правой ноги с нарастанием в динамике. При УЗИ выявлены признаки неокклюзионного тромбоза нижней полой вены, общей подвздошной вены справа, окклюзионного тромбоза наружной подвздошной вены, флегбостаза в глубоких венах бедра и голени. Начата антикоагулянтная терапия низкомолекулярными гепаринами в дозе 116 ЕД/кг 2 раза в сутки. Назначенное гематологом генетическое обследование выявило мутации ингибитора активатора плазминогена, факторов VII и XIII, а также метионинтетрагидрофолатредуктазы (обуславливает развитие гипергомоцистеинемии). На фоне проводимой терапии больной выписан с положительной динамикой: начало реканализации тромба, протеинурия 1,4 г/сут.

**Заключение.** У ребёнка с аномалиями почек и генетической предрасположенностью к гиперкоагуляции СРНС осложнится венозным тромбозом. Представленный случай демонстрирует, что при ведении детей с нефротическим синдромом врачи не должны забывать об исследовании гемостаза. Результаты анализа генетической панели важны для оптимизации долгосрочного лечения больного.

\*\*\*