

ным диагностирована терминальная стадия хронической болезни почек, в связи с чем проведены нефруретерэктомия слева и позднее аллотрансплантация родственной почки в левую подвздошную область (правая почка).

Заключение. Данный клинический случай представляет собой редкое сочетание нескольких форм патологии, представленных НС, артериальной гипертензией и наследственным гемолизом. Частота данных заболеваний у одной больной является клинической находкой, представляющей интерес как для врачей.

* * *

* * *

РЕДКОЕ СОЧЕТАНИЕ НАСЛЕДСТВЕННОЙ СФЕРОЦИТАРНОЙ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ АНЕМИИ И ВТОРИЧНОГО НЕФРОТИЧЕСКОГО СИНДРОМА

Кубышева А.Е., Гусейнов А.М.

Научные руководители: доцент О.В. Сидорович,
Н.А. Кузнецова

ФГБОУ ВО «Саратовский государственный медицинский университет имени В.И. Разумовского» Минздрава России, Саратов, Россия

Ключевые слова: клинический случай; дети; вторичный нефротический синдром; наследственный сфероцитоз

Актуальность. Наследственная сфероцитарная гемолитическая анемия — генетическое заболевание, характеризующееся дефектом мембраны эритроцитов, приводящим к сферической деформации эритроцитов и вызывающее различные по степени тяжести симптомы. Сочетание данного заболевания с нефротическим синдромом (НС) представляет собой сложную задачу для диагностики и лечения.

Описание клинического случая. Больная А., 11 лет, от 3-й беременности, протекавшей на фоне отягощённого акушерского анамнеза. Анамнез заболевания: с 7-месячного возраста наблюдались рецидивирующие инфекции мочевыводящих путей. При обследовании выявлены гипоплазия правой почки, пиелозктазия слева; двусторонний пузырно-мочеточниковый рефлюкс (ПМР) 2–3 степени, признаки сморщивания правой почки. Проведена эндоскопическая коррекция ПМР. В дальнейшем наблюдалась эпизодическая протеинурия до 2 г/л. В мае 2017 г. дебют НС. С раннего возраста отмечалась анемия средней степени тяжести. В апреле 2018 г. было проведено клиническое секвенирование экзона: выявлена нуклеотидная замена в гене *LAMA5*. В мае 2018 г. был поставлен диагноз: Нефротический синдром, активная стадия. Вторично сморщенная правая почка. Артериальная гипертензия нефрогенного генеза. Наследственная гемолитическая анемия. При проведении глюкокортикостероидной (ГКС) терапии выявлен стероидрезистентный вариант НС. Назначена комплексная терапия ГКС и селективными иммуносупрессорами, отмечалась частичная ремиссия НС. 18.07.2018 проведена лапароскопическая спленэктомия и правосторонняя нефруретерэктомия. Нефробиопсия левой почки: фокально-сегментарный гломерулосклероз, продолжена терапия ГКС и селективными иммуносупрессорами. В последующем отмечались эпизодические подъёмы артериального давления, на фоне медикаментозной терапии состояние с положительной динамикой. В возрасте 8 лет у больной отмечено повышение артериального давления, судорожный синдром. По клинико-лабораторным дан-