***Опубліковано***

***Тези наукових доповідей Міжнародної науково-практичної конференції «Актуальні питання внутрішньої медицини», присвяченої 100-річчю від дня народження професора А.П.Пелещука (26-27 вересня 2013р., м.Київ). – Пактикуючий лікар. – 2013. - №3, додаток. - С.30.***

**АНТИФОСФОЛІПІДНИЙ СИНДРОМ У НЕФРОЛОГІЧНІЙ ПРАКТИЦІ**

ANTIPHOSPHOLIPID SYNDROME IN NEPHROLOGICAL CLINIC

В.М.Лісовий, Н.М.Андон’єва, М.Я.Дубовик, Г.В.Лісова, О.А.Гуц /

V.N.Lesovoy, N.M.Andon’eva, M.Y.Dubovik, A.V.Lesovaya, E.A.Guts

Харківський національний медичний університет

Кафедра урології, нефрології та андрології;

Обласний клінічний центр урології і нефрології ім. В.І. Шаповала

м. Харків, Україна

Антифосфоліпідний синдром (АФС) належить до числа найбільш актуальних міждисциплінарних проблем сучасної медицини. В основі АФС лежить розвиток аутоімунної реакції і поява антитіл до широко розповсюджених фосфоліпідних структур, що присутні на мембранах тромбоцитів та клітин ендотелію. Найчастішими і характерними проявами АФС є венозні та артеріальні тромбози.

Нирки є найбільш частим органом-мішенню АФС. Ознаки нефропатії у вигляді протеїнурії, прогресуючої гематурії, нерідко злоякісної артеріальної гіпертензії виявляється більш ніж в 70% пацієнтів з АФС. Ниркова патологія при АФС досить різноманітна і залежить від локалізації венозних і артеріальних тромбозів. У більшості пацієнтів спостерігається тільки безсимптомна помірна протеїнурія, без порушення функції нирок, але може розвиватися гостра ниркова недостатність із вираженою протеїнурією, нефротичним синдромом, активним сечовим осадом і артеріальною гіпертензією. Наводимо власне клінічне спостереження хворої з АФС, що перебувала на лікуванні в нефрологічному відділенні Харківського обласного клінічного центру урології і нефрології ім. В.І.Шаповала.

Хвора К., 39 років, госпіталізована ургентно у зв'язку з олігоанурією, набряками і протеїнурією. В біохімічному аналізі крові: цукор крові 8,5 ммоль/л, сечовина крові 15,7 ммоль/л, креатинін крові 107,0 мкмоль/л, загальний білок 45,2 г/л; В динаміці: сечовина 20,3 ммоль/л, креатинін 113,0 мкмоль/л. Добова протеїнурія 11,7 г/добу. В коагулограмі – ознаки гіпокоагуляції, висновок гематолога – коагулопатія на фоні нефротичного синдрому. Проведене дослідження маркерів аутоімунних порушень: антитіла до ДНК нативної 4,9 Од/мл, антитіла до ДНК денатурованої 2,93 Од/мл, антитіла до фосфоліпіну (Іg M) 20,66 Од/мл, АТ до фосфоліпіну (Іg G) 53,29 Од/мл, вовчаковий антикоагулянт 0,15 Од/мл. На підставі клініко-лабораторних даних встановлений діагноз: вторинний нефротичний синдром (генез неуточнений), середньої важкості, активна стадія, прогресуючий перебіг, гостра ниркова недостатність, стадія відновлення діурезу. Проводилося лікування: циклофосфамід, циклоспорин, торасемід, гидрохлортіазид, симвастатин, у зв'язку з ерозивним гастритом кортикостероїди не призначалися. На фоні проведеної терапії збільшився діурез до 1 л на добу, знизилася протеїнурія до 0,22 г/добу. Під час КТ-дослідження перед проведенням нефробіопсії виявлена інфарктна пневмонія на фоні емболії артерії нижньої долі правої легені. Проводилася антикоагулянтна терапія. Розширена діагностика згортання показала істотне підвищення АЧТЧ (65 с), фактора VIII (418%), фактора ІХ (194%). Виявлений позитивний вовчаковий антикоагулянт. Діагностика антитіл виявила активуючі коагуляцію фосфоліпідні антитіла. В результаті генетичного обстеження виявлені гени схильності (гетерозиготний компаунд MTHFR і MTRR) до судинної патології, асоційовані з АФС. Показники гомоцистеїну (10,9 мкмоль/л), фолієвої кислоти (5,0 нг/мл) і вітаміну В12 (297 пг/мл) свідчили про знижений рівень фолієвої кислоти. Призначена дієта, збагачена фолієвою кислотою, в подальшому після контрольного обстеження вирішене питання про кофакторну терапію. Стан хворої прогресивно поліпшувався: набряки зникли, протеїнурія 0,09 г, загальний білок крові 63,9 г/л, показники системи згортання стабільні: протромбіновий час 15,6 с, АЧТЧ 45,4 с. Хвора у задовільному стані виписана для подальшого амбулаторного лікування.

Клінічний інтерес наведеного спостережень полягає в тому, що своєчасна діагностика АФС, що протікав на фоні порушення фолатного циклу та маніфестував нефротичним синдромом, який ускладнився тромбозом, дала змогу об’єднати зусилля фахівців – хірургів, нефрологів, судинних хірургів, реаніматологів, генетиків та обрати правильну лікувальну тактику для порятунку життя хворої.