

**ФГБОУ ВО «Донецкий государственный медицинский  
университет имени М. Горького » МЗ РФ  
Кафедра педиатрии №1  
ГБУ ДНР «РДКБ»**

**Прогностическая значимость  
фактора Виллебранда для развития  
гломерулонефрита в остром периоде  
геморрагического васкулита**

**Пшеничная Елена Владимировна  
зав. кафедрой педиатрии №1, д.м.н., доцент  
Астафьева Елена Васильевна  
врач-нефролог**

**г. Донецк, 2025**

## **ФАКТОР ВИЛЛЕБРАНДА (ФВ)**

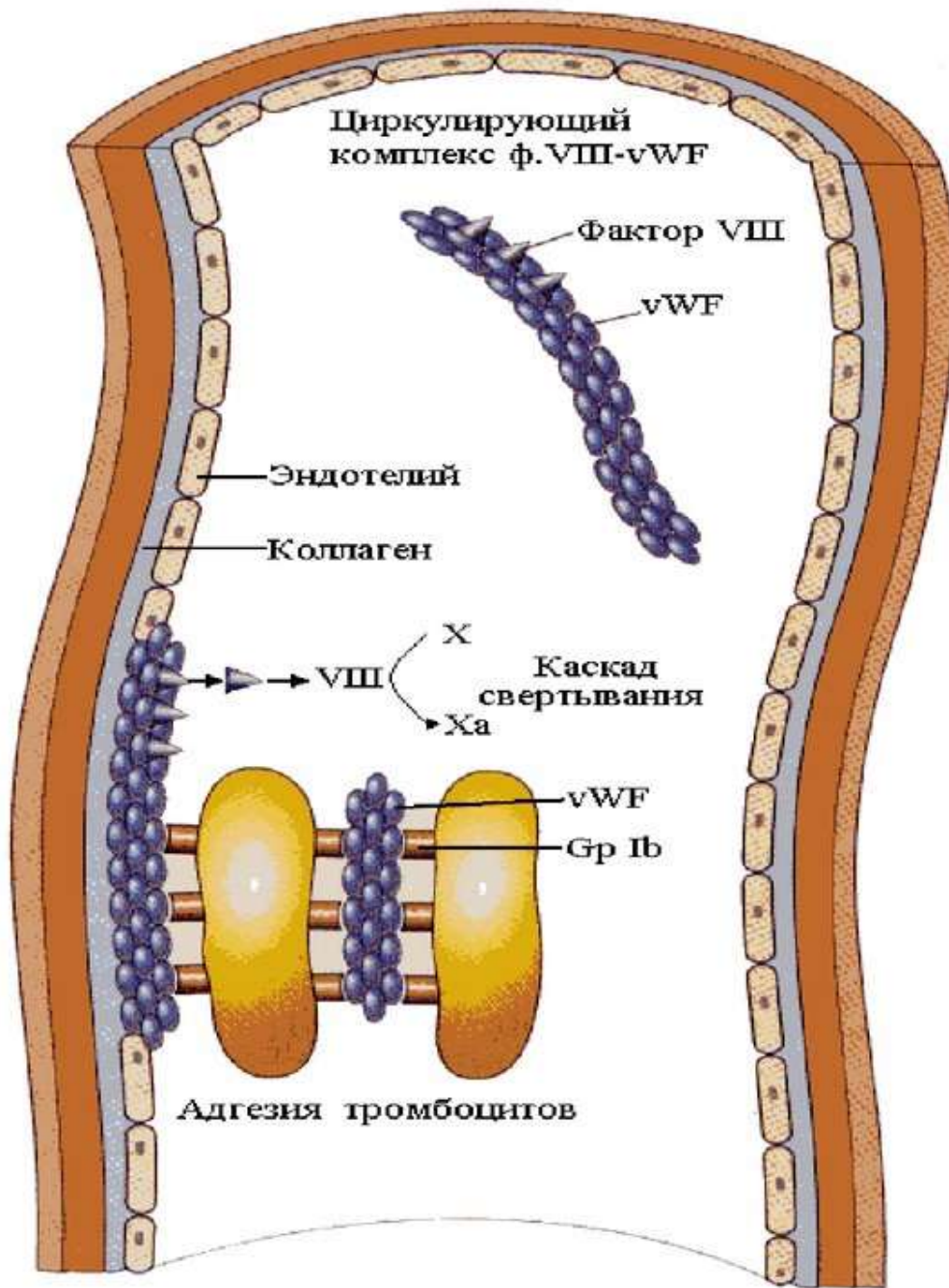
**крупный мультимерный гликопротеин плазмы крови, синтезируемый в эндотелии и мегакариоцитах.**

**Содержание ФВ в плазме условно здоровых людей находится в диапазоне 50-160%.**

**После выделения эндотелиальными клетками в русло крови часть молекул ФВ расщепляется плазмином, часть захватывается тромбоцитами в  $\alpha$ -гранулы путем эндоцитоза.**

## **Функции ФВ:**

- 1. Участвует в первичном гемостазе, исполняя роль посредника в сосудисто-тромбоцитарном взаимодействии на этапах адгезии посредством связывания с комплексами гликопротеинов Ib/IX и Ib/IIIa.**
- 2. Принимает участие во вторичном коагуляционном гемостазе, связываясь с молекулой FVIII, стабилизируя ее и направляя к месту повреждения сосуда.**



**Взаимодействие**  
**ТРОМБОЦИТЫ –**  
**- vWF - КОЛЛАГЕН**

## ФВ

- \* является белком, участвующим в воспалительных реакциях.
- \* повышение уровня и активности ФВ происходит при повреждении эндотелия.

### Уровень ФВ в крови повышается при заболеваниях:

- ✓ артериальной гипертензии и атеросклерозе
- ✓ мерцательной аритмии
- ✓ сахарном диабете
- ✓ опухолях различной локализации
- ✓ иммунных и иммунокомплексных заболеваниях
- ✓ гестозе
- ✓ острой и хронической сердечной недостаточности
- ✓ при тяжелом течении хронической обструктивной болезни легких

**☼ Повреждение эндотелиальных клеток микрососудов имеет значение в развитии геморрагического васкулита (ГВ).**


**☼ ГВ (болезнь Шейлейн-Геноха, IgAV) – наиболее распространенное среди детей заболевание из группы первичных системных васкулитов с полиорганным поражением микроциркуляторного русла, характеризующееся отложением иммунных IgA-комплексов.**

**✓ Типичные клинические проявления заболевания:**

- ❖ кожный геморрагический синдром (пальпируемая пурпура);**
- ❖ суставной синдром (артралгии или артрит);**
- ❖ абдоминальный (боль в животе);**
- ❖ гломерулонефрит (чаще при гематурической форме).**



✓ Поражение почек при ГВ является основным фактором, определяющим прогноз заболевания. т.к. в 20-80% случаев возникает гломерулонефрит, который у 1-7% пациентов может прогрессировать до почечной недостаточности.

 **Цель исследования:** определить уровень активности ФВ в крови у детей ГВ как прогностического маркера формирования гломерулонефрита.

 **Материалы и методы**

**Активность ФВ исследована**


**у 58 больных ГВ в возрасте от 2 до 14 лет:**

**I гр.** (37 пациентов) – с абдоминальной формой (АФ);

**II гр.** (21 пациентов) – с суставной формой;

**III гр.** (12 пациентов) – из числа больных АФ, у которых развился гломерулонефрит.

**Контрольная группа – 23 здоровых сверстника**

 **Активность ФВ исследовалась лазерным анализатором агрегации тромбоцитов с использованием набора «Виллебранда-тест».**

**Референсные значения: 70-130%.**


 **Исследование проводили в период выраженных абдоминальных и суставных проявлений ГВ (на 2-3 день).**


**При анализе средних величин активности ФВ выделяли степень отклонения от нормы:**

- ✓ 70-130% – нормальные значения;**
- ✓ 131-190% – умеренная степень отклонения значения от нормы;**
- ✓ 191-250% – высокая степень отклонения значения от нормы.**

## **Результаты и обсуждение:**

- ❖ **31 случай (53,4%) – нормальные значения активности ФВ;**
- ❖ **21 случай (36,2%) – умеренная степень отклонения от нормы;**
- ❖ **6 случаев (10,3%) – высокая степень отклонения от нормы.**

 **Наиболее выраженные отклонения, связанные с умеренным и высоким содержанием ФВ, зафиксированы у больных с АФ васкулита – 35,1% и 10,3%, соответственно, что составило **45,2%**.**

 **Исследование показало, что наиболее высокое значение наблюдалось у 37 детей с АФ (211,4 $\pm$ 12,5%) и, в т.ч. у 12 из них, у которых развился ГНГВ (218,7 $\pm$ 13,4%).**

# Показатели активности фактора Виллебранда у детей с различными клиническими проявлениями геморрагического васкулита

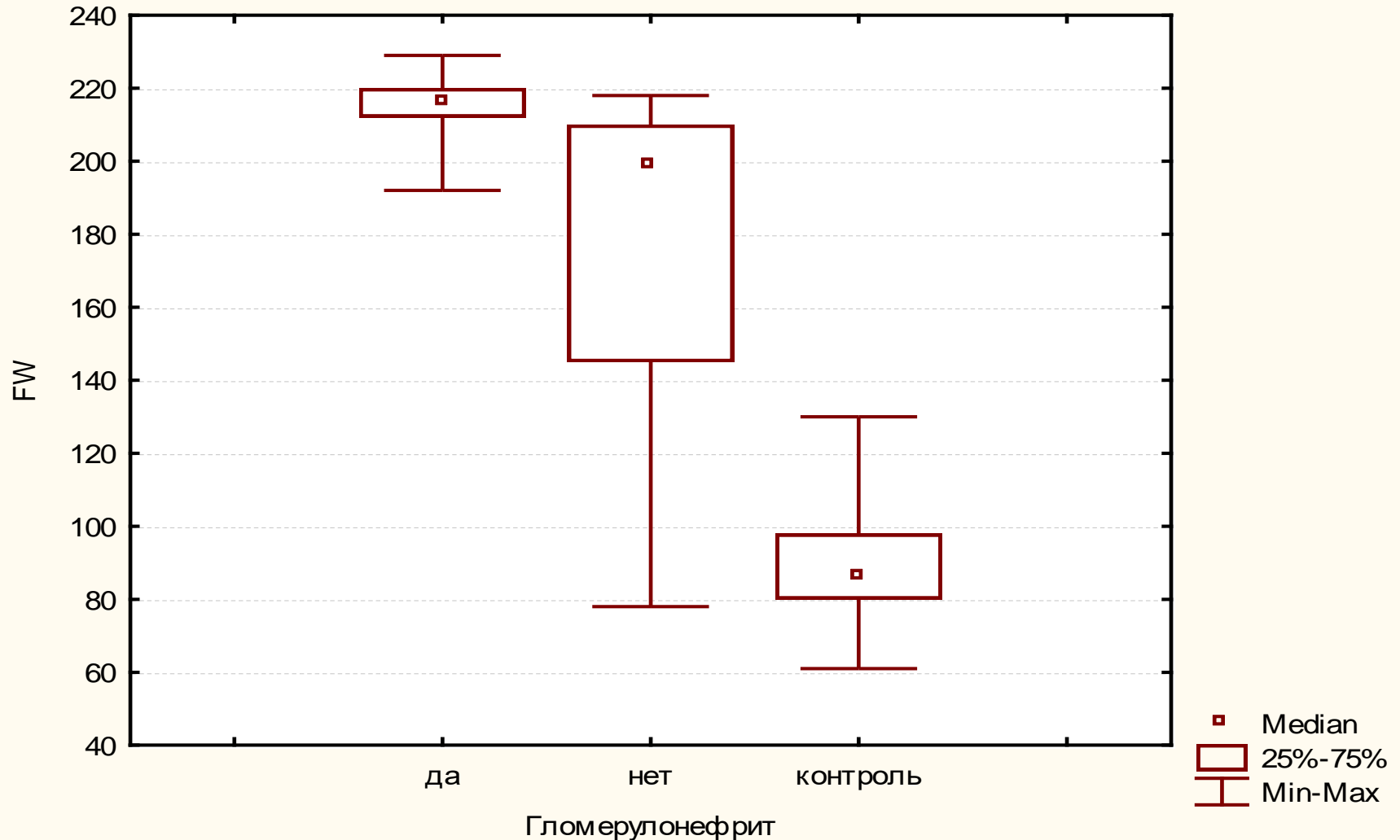
<b>Показатель</b>	<b>Гломерулонефрит</b>		<b>Здоровые дети</b>
	<b>Нет, n=25</b>	<b>Да, n=12</b>	<b>n=23</b>
<b>ФВ (%)</b>	<b>215,2 (7,9) Me=216,0 (212,0 – 220,0)</b>	<b>177,3 (47,6) Me=199,5 (145,0 – 210,0)</b>	<b>204,9 (36,6) Me=216,0 (214,0 – 220,0)</b>

- ❖ **У 25 пациентов с АФ без признаков гломерулонефрита активность ФВ – 215,2% со статистическим отклонением – 7,9% (min. – 212,0%, max. – 220,0%, медиана – 216,0%).**
- ❖ **У 12 пациентов с АФ, где развился ГНГВ, среднее значение активности ФВ – 177,3% со статистическим отклонением – 47,6 (min. – 145,0%, max – 210,0%, медиана – 199,5%).**
- ❖ **Установленные показатели статистически значимо не отличаются друг от друга ( $p > 0,05$ ).**
- ❖ **Вместе с тем, зарегистрирована существенная разница значений активности ФВ в обеих подгруппах по отношению к контрольной группе.**

# Соотношение содержания ФВ в исследуемых подгруппах детей

Boxplot by Group

Variable: FW



☞ **Состоятельность математической модели была установлена анализом «распределения остатков», т.к. соответствовала законам нормального распределения, а также подтверждена величиной коэффициента  $\chi^2=5,3$ ;  $P=0,0001$ .**

☞ **Высокие значения активности ФВ в подгруппах детей с АФ и с АФ в сочетании с ГНГВ свидетельствуют о выраженной эндотелиальной дисфункции, связанной с воспалительно-деструктивным поражением сосудов микроциркуляторного русла и подтверждают наличие зависимости между более высокой активностью фактора и развитием гломерулонефрита.**

☞ **Рассчитана степень риска возникновения ГНГВ в группе детей с АФГВ в зависимости от уровня ФВ:**

- **При значении активности ФВ 218% составляет 80%**
- **При значении 193% риск развития гломерулонефрита 7,0%**

## Выводы.

Полученные результаты исследования подчеркивают целесообразность определения активности ФВ, более высокие значения которого, сопутствуют тяжелым поражениям васкулита у детей, а также возможность использования результатов исследования в качестве прогностического маркера гломерулонефрита

**Спасибо за внимание!**

