

Неборская В.В., Долбун Ф.Т.

КЛИНИКО-МОРФОЛОГИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ПОРАЖЕНИЯ ПОЧЕК ПРИ АНЦА-АССОЦИИРОВАННЫХ ВАСКУЛИТАХ У ДЕТЕЙ

Научный руководитель: канд. мед. наук, доц. Савош В.В.

*Кафедра патологической анатомии и судебной медицины с курсом повышения квалификации
и переподготовки*

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

Актуальность. Анти-нейтрофильные цитоплазматические антитела (АНЦА) ассоциированные васкулиты (ААВ) представляют собой группу системных заболеваний с поражением мелких и средних сосудов, которые в педиатрической популяции отличаются клинической полиморфностью, тяжестью течения и высоким риском органной дисфункции. В детской практике раннее распознавание и адекватное лечение почечного поражения имеют критическое значение для сохранения функции почек и улучшения долгосрочного прогноза, однако диагностика бывает затруднена сочетанием неспецифичных клинических симптомов, вариабельности лабораторных данных и ограниченностью патоморфологических исследований у детей.

Цель: изучить клинические проявления и морфологические особенности почечной ткани у детей с АНЦА-ассоциированными васкулитами.

Материалы и методы. Обследованы 7 пациентов в возрасте от 8 до 17 лет с верифицированным диагнозом ААВ. Оценивались: тип АНЦА, дата начала заболевания, длительность заболевания, наличие протеинурии и гематурии, уровни СОЭ, а также результаты гистологического и иммуноморфологического исследования биоптатов почек.

Результаты и их обсуждение. Заболевание развивалось остро в 85,71% случаев (6/7). Клинически у всех пациентов (100%) выявлено нарушение функции почек. Протеинурия (0,23–1,8 г/л) отмечена у 71,42% детей, гематурия – у 57,14%. Уровень СОЭ варьировал от 25 до 60 мм/час. Внепочечные проявления включали поражение ЛОР-органов (2/7: хронический гнойный пансинусит, полипоз носа) и кожи (2/7: псориаз, кожный синдром).

Морфологически у 100% пациентов выявлены клубочки с экстракапиллярной пролиферацией (индекс полулуний 0,87–2,56, в среднем 1,61). Фибриноидный некроз обнаружен у 57,14% больных, глобальный склероз – у 42,8% (индекс 6,66–42,8%), фокальный сегментарный склероз – у 28,5%. В строме у всех пациентов (100%) наблюдалась полиморфноклеточная инфильтрация (от слабой до выраженной степени), фиброз (5–25%) и склероз (7–15%). Со стороны канальцев в 100% случаев отмечена гиалиново-капельная дистрофия, в 71,42% – атрофия с утолщением базальных мембран.

Иммуногистохимическое исследование подтвердило малоиммунный характер поражения: С1q-депозиты отсутствовали (100%), экспрессия IgA и IgG в клубочках отсутствовала в 85,7% случаев (выявлялась лишь слабая субэндотелиальная экспрессия у 1/7). IgM-положительные депозиты (от + до ++) в мезангии и капсуле Шумлянського выявлены у 57,14% пациентов.

Выводы. Для АНЦА-ассоциированного васкулита в детском возрасте характерно острое начало с обязательным вовлечением почек в процесс, у большинства заболевание развивалось остро. Ведущим морфологическим признаком является экстракапиллярная пролиферация при отсутствии значимых иммунных депозитов в клубочках, что подтверждается результатами иммуногистохимии (отсутствие или минимальная экспрессия А, G, М, классов иммуноглобулинов и фракций комплемента).