

*Т. А. Маховская*  
**СИСТЕМНЫЕ ВАСКУЛИТЫ С ПОРАЖЕНИЕМ ПОЧЕК У ДЕТЕЙ**

*Научный руководитель: канд. мед. наук, доцент И. А. Козыро*

*Первая кафедра детских болезней,*

*Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск*

*УЗ «2-я детская городская клиническая больница»*

*T. A. Makhovskaya*

**SYSTEM VASCULITIS WITH KIDNEYS DAMAGE IN CHILDREN**

*Tutor: Associate Professor I. A. Kazyra*

*1st pediatrics department, BSMU*

*2-nd city children's hospital, Minsk*

**Ключевые слова:** системные васкулиты, АНЦА-васкулиты; гломерулопатии; нефропатии; дети

**Key words:** systemic vasculitis, ANCA-vasculitis; glomerulopathy; nephropathy; children

**Резюме:** в статье рассмотрены клинические случаи 14 пациентов с диагнозом «гломерулярные поражения при системных болезнях соединительной ткани». Проанализированы основные клинические, лабораторные и морфологические особенности системных васкулитов. Выделены прогностически неблагоприятные признаки.

**Resume.** The article deals with clinical cases of 14 patients diagnosed with «glomerular lesions in systemic connective tissue diseases.» The main clinical, laboratory and morphological features of systemic vasculitis are analyzed. Selected prognostic unfavorable signs.

**Актуальность.** Системные васкулиты (СВ) - группа заболеваний, патоморфологической основой которых является воспаление и некроз сосудистой стенки. В педиатрической практике встречаются нечасто, однако, сопряжены с тяжелым поражением органов и систем, рецидивирующим и хроническим течением. Обширная группа первичных васкулитов - АНЦА-ассоциированные васкулиты не достаточно изучены в детской популяции, методы диагностики и лечения экстраполированы из исследований взрослых. Вместе с тем АНЦА-ассоциированные васкулиты имеют особенности течения у детей и с высокой частотой приводят в этой группе к терминальной стадии почечной недостаточности и летальным исходам.

**Цель:** проанализировать имеющиеся случаи системных васкулитов с поражением почек у детей, выделить наиболее значимые факторы, влияющие на прогноз заболевания.

**Задачи:**

1 Рассмотреть имеющиеся случаи системных васкулитов с поражением почек у детей

2 Проанализировать микроскопическую картину поражения почек, выделить морфологические предикторы неблагоприятного прогноза

3 Выявить наиболее значимые клинические и лабораторные показатели, влияющие на прогноза заболевания.

**Материалы и методы.** В исследование включены 14 пациентов (4 мальчика и 10 девочек), находившихся под наблюдением в УЗ «2-я ДГКБ» г. Минска. Возраст па-

цинетов - от 6 до 17 лет. У всех детей выполнена нефробиопсия с оценкой микро-скопии.

Проанализированы следующие показатели: пол, возраст, медиана возраста дебюта заболевания, первое проявление системного васкулита. Оценена частота поражения различных систем и органов. Исследованы уровни креатинина, мочевины, общего белка, альбумина крови, скорость клубочковой фильтрации, также эритроциты и су-точный белок мочи. Проведена интерпретация морфологических изменений ткани почки: процент склерозированных клубочков, пролиферации, некроза, наличие, тип полулуний, изменения тубуло-интерстициального компонента.

**Результаты и их обсуждение.** На момент начала заболевания возраст пациентов составил от 3 до 17 лет, медиана - 13 лет. У большинства детей (n=6) первое проявление системного васкулита коснулось мочевыделительной системы: у 4 пациентов - изменения в общем анализе мочи (микрогематурия и протеинурия), у 2 отечный синдром - с полным нефротическим синдромом в одном случае. В 4 случаях первым симптомом была артралгия без визуальных изменений сустава. У одного пациента суставной синдром развился одновременно с изменением в ОАМ. Два пациента в начале заболевания имели жалобы со стороны органа зрения - предродопухоли орбиты, в одном из случаев в сочетании с рецидивирующими склеритами. У одного ребенка первым симптомом было кровохарканье. У 8 (57%) пациентов манифестации ПСВ предшествовала острая респираторная инфекция.

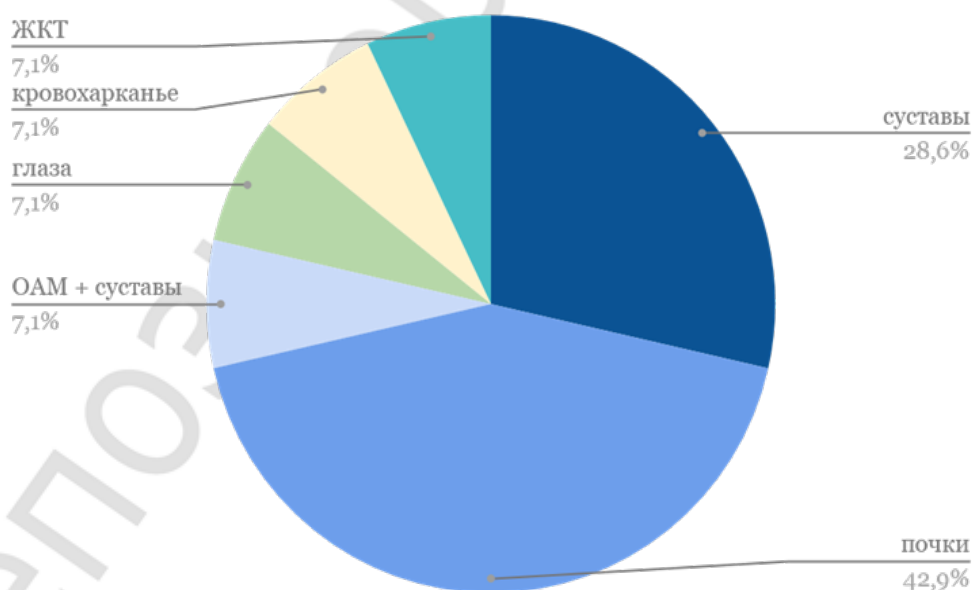


Рис. 1 - Первый симптом системного васкулита

В течение заболевания различные поражения дыхательной системы развились у всех 14 детей. В 8 случаях это были изменения на рентгенограмме или томограмме, в 5 - искривления носовой перегородки, в 4 - рецидивирующие синуситы и в одном - носовые кровотечения. Суставы в патологический процесс вовлечены у 5 (35,7%) пациентов. Поражение кожи по типу геморрагической сыпи обнаружилось у двух пациентов, у обоих оно сочеталось с суставным синдромом. Со стороны нервной

си-стемы изменения появились у двоих - острое нарушение мозгового кровообращения в одном случае и постоянные головокружения в другом. Абдоминальный синдром появился у двух детей. Артериальная гипертензия - у 8 (57%).

Лабораторно гематурия в ОАМ выявлена у 13 (92,8%) пациентов, протеинурия - у 10 (71,4%), протеинурия нефротического уровня - у одного. У 10 пациентов наблюдалось повышение креатинина выше возрастной нормы. В анализе на антинуклеарные антитела dsDNA слабоположительный у 4 пациентов, другие АТ - в пределах нормы. С3 и С4 - норма. АНЦА- антитела в диагностическом титре выявлены у 13 пациентов.

Биопсия почки является золотым стандартом при диагностике ПСВ. Классически при световой микроскопии поражение характеризуется малоимунным некрозирующим гломерулонефритом с образованием полулуний. Клеточные полулуния ассоциированы с острым процессом и вероятным улучшением функции почек в последующем. И наоборот, фиброзные полулуния коррелируют с потребностью в ЗПТ с ранних этапов заболевания и плохим почечным исходом. У исследованных пациентов обнаружены: полулуния фиброзные - 4, фиброклеточные - 2, клеточные - у 2 пациентов. Иммуногистохимически Ig депозиты 2<sup>++</sup>/3<sup>+++</sup> - определены у 2 пациентов, в других биоптатах - воспаление малоимунное.

Выявлена группа пациентов с плохим почечным исходом. Трех пациентам (два мальчика и девочка) в течение первых месяцев от начала заболевания потребовалась заместительная почечная терапия. Их возраст на момент дебюта ПСВ составлял от 8 до 17 лет. Различными были первый симптом, уровни белка и эритроцитов в моче. В первых анализах выявлялись крайне высокие уровни креатинина (236; 840 и 736 ммоль/л). Двое пациентов с ранних сроков имели олигоанурию, у всех развилась артериальная гипертензия. Процент склерозированных клубочков был различным (0%, 38%, 100%), у всех в биоптате обнаруживались полулуния (клеточные, фиброзные и фиброклеточные). В тубулярной системе: некроз эпителиоцитов, кистозное расширение канальцев, фиброз и атрофия - обнаруживались у всех.

**Выводы:** у взрослых АНЦА васкулиты встречаются чаще у мужчин, в детской популяции - у девочек. Первые симптомы затрагивают преимущественно мочевыделительную систему, чаще это изолированные изменения в ОАМ. Неблагоприятный "почечный" прогноз коррелирует с быстро прогрессирующим нарушением функции почек, олигоанурией, существенным повышением уровня креатинина крови в дебюте болезни. Морфологически - с многочисленными полулуниями, высоким процентом склерозированных клубочков, явлениями атрофии, фиброза и кистозного расширения в тубулярной системе.

#### Литературы:

1. Paediatric anti-neutrophil cytoplasmic antibody (ANCA) -associated vasculitis: an update on renal management./ Lucy A Plumb, Louise Oni, Stephen D Marks, Kjell Tullus. // Pediatric Nephrology (2018) 33:25–39 DOI 10.1007/s00467-016-3559-2
2. Системные васкулиты у детей: учебно-методическое пособие/ Г.М. Батын И. А. Козыро, А.В. Сукало // БГМУ, 1-я кафедра детских болезней, 2017 - с. 32
3. Long- term outcome of paediatric patients with ANCA vasculitis. / Arulkumaran N, Jawad S,

Smith SW, Harper L, Brogan P, Pusey CD, Salama AD // *Pediatr Rheumatol Online J* 9:12.

4.Mechanisms of Disease: pathogenesis and treatment of ANCA-associated vasculitides./ Kallenberg CGM, Heeringa P, Stegeman CA // *Nat Clin Pract Rheumatol* 2(12):661–670

Репозиторий БГМУ