

*Борисевич А.В., Грибок Е.С.*

## **КЛИНИКО-МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ХАРАКТЕРИСТИКИ И ИСХОДЫ IgM-НЕФРОПАТИИ У ДЕТЕЙ**

*Научные руководители: канд. мед. наук, доц. Саваши В.В.,*

*д-р мед. наук, проф. Байко С.В.\**

*Кафедра патологической анатомии*

*\*1-ая кафедра детских болезней*

*Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск*

**Актуальность.** IgM-нефропатия (IgM-Н), представляет собой очень спорное клинко-патологическое состояние, характеризующееся диффузными отложениями IgM в мезангиуме при иммуногистохимическом окрашивании, тогда как при световой микроскопии выявляют минимальные изменения клубочков, фокальную сегментарную мезангиальную гиперклеточность, реже фокально-сегментарный гломерулосклероз (ФСГС).

**Цель:** определить клинические и морфологические особенности IgM-нефропатии у детей, а также оценить эффективность проводимой терапии и исходы.

**Материалы и методы.** проведен ретроспективный анализ историй болезней 18 детей с морфологически подтвержденным диагнозом IgM-Н, наблюдавшихся в Республиканском центре детской нефрологии и заместительной почечной терапии г. Минска с 2019 по 2022 гг. Медиана возраста дебюта IgMН 3,7 (2,5; 5,7) лет, катамнеза заболевания 3,6 (1,0; 6,9) лет, доля мальчиков (72%). Диагноз IgM-Н выставлялся при выявлении доминантной экспрессии IgM в мезангиальном матриксе.

**Результаты и их обсуждение.** Наиболее частым клиническим проявлением IgM-Н был нефротический синдром (НС) (17/18): «чистый» – 13 (72%), с гематурией и артериальной гипертензией (АГ) – 3 (17%), только с АГ – 1 (6%), гормонорезистентность (ГР) отмечалась у 5 детей (29%): у 3-х с «чистым» НС и у 2-х с НС с гематурией и АГ. Во всех случаях НС характеризовался рецидивирующим течением. У одного ребенка IgM-Н протекала с гематурией и не требовала лечения. По данным гистологического исследования при НС минимальные изменения клубочков обнаружены только у 2-х пациентов, в сочетании с начальными проявлениями ФСГС – у 4-х, с гломерулосклерозом – у 1; только мезангиальная пролиферация – у 4-х, в сочетании с экстракапиллярной пролиферацией – у 2-х, с ФСГС – у 2, с гломерулосклерозом – у 1; только ФСГС – у 1. Лечение НС включало монотерапию глюкокортикостероидами (ГК) у 3-х пациентов (18%), в комбинации с циклоспорином А (ЦА) – у 9 (53%), с лейкераном – у 1, с проведением пульс-терапии циклофосфаном (ЦФ) – у 1, различные последовательности ГК/ЦА/ЦФ – у 1, ГК/левамизол/ЦА/ГК – у 1, ГК/левамизол/ЦА/лейкеран – у 1. Полная ремиссия НС была достигнута у 15 (88%) из 17 пациентов. Из 3-х детей с НС с гематурией и АГ у 1 отмечалась частичная ремиссия (морфологически мезангиальная и экстракапиллярная пролиферация) и у 1 терапия оказалась неэффективной (морфологически мезангиальная пролиферация).

**Выводы:** клинически IgM-нефропатия у детей чаще протекает с «чистым» НС, реже в сочетании с гематурией и/или АГ, в единичных случаях только с гематурией. Морфологическая основа IgM-Н чаще представлена минимальными гломерулярными изменениями с начальными признаками ФСГС и мезангиальной пролиферацией. В подавляющем большинстве случаев удается достигнуть ремиссии на фоне приема ГК с или без циклоспорина А, несмотря на рецидивирующий характер заболевания. Недостаточный эффект от проводимой терапии отмечается у пациентов с НС с гематурией и АГ.