СИСТЕМНЫЕ ВАСКУЛИТЫ С ПОРАЖЕНИЕМ ПОЧЕК У ДЕТЕЙ

© *Козыро Инна Александровна, Маховская Татьяна Андреевна*

Белорусский государственный медицинский университет. 220116, г. Минск, пр. Дзержинского, 83.
E-mail: kozyroia@mail.ru

Ключевые слова: системные васкулиты; АНЦА-васкулиты; гломерулопатии; дети

Введение. Системные васкулиты (СВ) объединяют группу заболеваний, патоморфологической основой которых является воспаление и некроз сосудистой стенки. В педиатрической практике встречаются редко, характеризуются хроническим и рецидивирующим течением, тяжелым поражением органов и систем. Обширная группа СВ — АНЦА-ассоциированные васкулиты недостаточно изучены в детской популяции, методы диагностики и лечения экстраполированы из наблюдений взрослых.

Цель исследования. Проанализировать имеющиеся случаи СВ с поражением почек у детей, выделить наиболее значимые факторы, влияющие на прогноз заболевания.

Материалы и методы. В исследование включены 14 пациентов (4 мальчика и 10 девочек), находившихся под наблюдением в УЗ «2-я ДГКБ» г. Минска с 2012г. по настоящее время в возрасте от 6 до 17 лет (медиана 12,5). У всех детей выполнена нефробиопсия с оценкой световой и иммуногистохимической микроскопии.

Проанализированы: пол, возраст, медиана возраста дебюта заболевания, первое проявление СВ. Оценена частота поражения различных систем и органов. Исследованы уровни креатинина, мочевины, общего белка, альбумина крови, скорость клубочковой фильтрации, изменения в анализе мочи. Проведена интерпретация морфологических изменений ткани почки: процент склерозированных клубочков, пролиферации, некроза, наличие, тип полулуний, изменения канальцев и интерстиция.

Результаты. На момент начала заболевания возраст пациентов составил от 3 до 17 лет, медиана — 13 лет. У большинства (n=6) первым проявлением СВ было поражение почек: у 4 — изменения в анализе мочи (микрогематурия и протеинурия), у 2 отеки (с развитием нефротического синдрома у одного из них). В 4 случаях первым симптомом были артралгии без визуальных изменений суставов. У одного пациента суставной синдром развился одновременно с изменениями в анализах мочи. У двух девочек в дебюте СВ отмечались жалобы со стороны органа зрения — превдоопухоль орбиты, у одной в сочетании с рецидивирующими склеритами, обратились по направлению офтальмолога (по морфологии удаленной псевдоопухоли выявлены гранулемы). Мочевой синдром в виде незначительной гематурии и протеинурии появился практически параллельно. У одного ребенка первым симптомом был кашель с кровохарканьем. У 8 (57%) пациентов манифестации СВ предшествовала острая респираторная инфекция.

В динамике наблюдения 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. Геморрагическая сыпь на коже отмечалась у двух пациентов, у обоих в сочетании с суставным синдромом. Со стороны нервной системы изменения появились у двоих — острое нарушение мозгового кровообращения в одном случае и постоянные головокружения в другом. Абдоминальный синдром развился у двух детей. Артериальная гипертензия (АГ) у 8 (57%).

Гематурия выявлена у 13 (92,8%) пациентов, протеинурия у 10 (71,4%), нефротического уровня у одного. У 10 детей наблюдалось повышение креатинина выше возрастной нормы. В анализе на антинуклеарные антитела (АТ) результат к dsDNA слабоположительный у 4, другие АТ в пределах нормы. С3 и С4-комплемент в норме. АНЦА-АТ в диагностическом титре определялись у 13 пациентов.

Выявлена группа пациентов с неблагоприятным «почечным» исходом. Трем пациентам (два мальчика и девочка) в течение первых месяцев от начала заболевания потребовалась заместительная почечная терапия. Их возраст на момент дебюта СВ составил 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), у двоих пациентов с ранних сроков олигоанурия, у всех АГ. Процент склерозированных клубочков был различным (0%, 38%, 100%), у всех обнаруживались полулуния (клеточные, фиброзные и фиброклеточные). Со стороны канальцев также у всех выявлены изменения (некроз эпителиоцитов, кистозное расширение канальцев, фиброз и атрофия).

Выводы. У взрослых АНЦА-васкулиты встречаются чаще у мужчин, в детской популяции — у девочек. Поражение почек выходит на первый план, чаще в виде изолированного мочевого синдрома, выявленного случайно. Неблагоприятный «почечный» прогноз коррелирует с быстропрогрессирующим нарушением функции почек, олиго-анурией, 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.