

и исключения других причин нефротического синдрома, начата иммуносупрессивная терапия, с положительным эффектом. Следует отметить, что проведение пункционной биопсии почки является обязательным исследованием, с целью определения дальнейшей тактики и прогноза заболевания.

В случае данной пациентки морфологический результат биопсии (фокально-сегментарный гломерулосклероз) является одним из вариантов паранеопластической нефропатии, который предполагает неблагоприятный прогноз заболевания. Кроме того, применение иммуносупрессивной терапии также может спровоцировать развитие онкологического процесса. С учетом вышеизложенного требуется дальнейшее наблюдение и повторное обследование пациентки по онкопрограмме.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: нефротический синдром, пожилой возраст, паранеопластическая нефропатия

Клинические варианты IgA нефропатии у детей

Наушабаева А.Е.¹, Абеуова Б.А.², Чингаева Г.Н.¹, Кабулбаев К.А.¹

¹Казахский национальный медицинский университет им. С.Д. Асфендиярова, г. Алматы, Казахстан

²Карагандинский государственный медицинский университет, г. Караганда, Казахстан

ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ. Определение частоты клинических форм и эффективность различных методов терапии у детей с выявленным морфологическим диагнозом IgA-нефропатия.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ. Исследования проводились на базе нефрологического отделения Республиканской детской клинической больницы «Аксай» в период с 2004 по 2013 год. Морфологическое исследование почечного биоптата включало три необходимых исследования: световую, иммунофлюоресцентную (ИФ) и электронную микроскопии (ЭМ).

РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ. У 53 детей по результатам нефробиопсии диагностирована IgA-НП, которая представлена различными клиническими вариантами, такими как

нефритический синдром, нефротический синдром (НС), быстро прогрессирующий гломерулонефрит (БПГН) и изолированная гематурия и/или протеинурия.

При морфологическом исследовании у больных с IgA-нефропатией с нефритическим синдромом, согласно классификации IgA-нефропатии по Haas, у 9 детей имел место II класс, у 13 – III класс и у 4 – сочетание II и III классов. При ИФ исследовании у всех детей установлено умеренное крупногранулярное свечение IgA в мезангии, более выраженное при III классе. Кроме того, локализации свечения IgA у всех детей соответствовало свечение IgG и C3.

У 4 (7,5%) из 53 детей нефротический синдром был обусловлен IgA-нефропатией. При морфологическом исследовании, согласно классификации IgA-нефропатии по Haas, у 3 детей имел место III класс и у 1 – II класс. При ИФ исследовании у всех детей установлено крупногранулярное свечение IgA в мезангии, более выраженное при III классе, а у 2 детей с нефрит Шенлейн-Геноха – с распространением на периферию капиллярных петель. Кроме того, локализации свечения IgA у всех детей соответствовало свечение IgG и C3. \При ЭМ исследовании при III классе отмечались мезангиальная пролиферация с расширением мезангиального матрикса, умеренно-выраженные парамезангиальные и мезангиальные электронно-плотные депозиты, при II классе – участки склероза капиллярных петель с отсутствием просветов, синехиями к капсуле Боумена. Гломерулярная базальная мембрана была без изменений. Подоциты фокально имели сглаженные ножки. Таким образом, хотя редко, но IgA-НП может проявляться нефротическим синдромом, что малоизвестно. Тем не менее, НС все-таки у всех наших пациентов сочетался с макрогематурией.

У 4 больных с IgA-нефропатией был быстро прогрессирующий гломерулонефрит, что составило 7,5% от общего числа диагностированной IgA-нефропатии. При морфологическом исследовании, при СМ у ребенка с нефритом Шенлейн-Геноха имели место фиброзно-клеточные полулуния в 84% всех клубочков (IV класс по Haas) и тотальным склерозом 5% клубочков, диффузное острое повреждение канальцев. При ИФ исследовании у ребенка имело место слабое свечение IgA, IgG в зоне мезангия. Слабость свечения была обусловлена распространенными полулуниями в биоптате. У ребенка с изолированным поражением почек имели

место хронические изменения – 65% тотально склерозированных клубочков, в 25% фиброзное полулуние и минимальная мезангиальная пролиферация (V класс по Naas). У ребенка с изолированным вовлечением почек отмечалось умеренное свечение тех же иммуноглобулинов, что и у первого ребенка. ЭМ исследование позволило распознать электронно-плотные депозиты в мезангии, наличие фибрина в капсуле Боумана, клетки пролиферирующего париетального эпителия, расширение мезангия.

При изолированной гематурии и/или протеинурии IgA-НП выявлена у 19 детей, что составило 35,8% от общего числа диагностированной IgA-нефропатии. Вполне вероятно, что истинное число заболевания в общей популяции значительно больше, так как у большинства детей с изолированной протеинурией/гематурией, изменения в анализах мочи были выявлены случайно – при оформлении в детский сад или школу, при плановом обследовании. Нефробиопсия этим пациентам была рекомендована в связи с постоянной протеинурией более 1 г/сут и выраженной, постоянной или интермиттирующей в течение более 1 года гематурией.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ. Среди доказанных случаев IgA-нефропатии основными клиническими синдромами оказались нефритический синдром (49,0%) и изолированная протеинурия/гематурия (35,8%).

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: IgA-нефропатии, нефритический синдром, детский возраст