

**В.В. Мочалина¹, В.С. Леднева¹, Л.В. Ульянова¹,
Л.В. Мошурова¹, А.С. Иванникова¹, Г.И. Початкова²**

**АНАЛИЗ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ ПАЦИЕНТА
С СИСТЕМНЫМ ANCA-АССОЦИИРОВАННЫМ ВАСКУЛИТОМ**

¹ ФГБОУ ВО ВГМУ им. Н.Н. Бурденко Минздрава России, каф. факультетской педиатрии,

² БУЗ ВО «ОДКБ №1»

Резюме. В последние годы отмечается значительное увеличение частоты заболеваемости системными васкулитами, что свидетельствует об очевидном прогрессе в диагностике данной болезни. ANCA-ассоциированный васкулит – тяжелое заболевание, неблагоприятное при неправильной диагностике и позднем лечении. В статье описывается клинический случай ANCA-ассоциированного васкулита у ребенка 8 лет. Диагностика с проведением биопсии почек в начале обследования пациента, лечение были своевременными. Терапия ANCA-ассоциированного васкулита состоит из нескольких этапов, проводится пожизненно. Пациенты с ANCA-ассоциированным васкулитом, сочетающимся с поражением почек, нуждаются в постоянном совместном наблюдении нефролога и ревматолога. Приведенный клинический случай показывает роль своевременной диагностики и грамотной терапии заболевания в прогнозировании благоприятного течения болезни.

Ключевые слова: системный ANCA-ассоциированный васкулит; гломерулонефрит; системная программа интенсивной терапии; микроскопический полиангиит.

Актуальность. В последнее время отмечено значительное увеличение частоты заболеваемости системными васкулитами, что свидетельствует об улучшении диагностических возможностей, но не исключает истинного роста заболеваемости. Тем не менее, диагностика этого тяжелого системного заболевания зачастую представляет определенные трудности. Прогноз при ANCA - ассоциированных системных васкулитах не всегда благоприятный: в случае поздней диагностики больные погибают в течение первого года от легочно-сердечной и почечной недостаточности, присоединения инфекции [1,2], при генерализованной форме - в течение 5 месяцев [3]. В отдельных исследованиях, у 15% больных продолжительность жизни после установления диагноза составляет от 15 до 26 лет [1]. Применяемое в настоящее время лечение не позволяет добиться полного выздоровления больных [4,5,6]. ANCA-ассоциированные системные васкулиты (ANCA-CV) – некротизирующие васкулиты с отсутствием (или небольшим количеством) иммунных депозитов, с преимущественным поражением мелких сосудов (капилляров, венул, артериол), при которых имеется гиперпродукция ANCA (антинейтрофильных цитоплазматических антител) со специфичностью к миелопероксидазе или протеиназе-3 [1,6]. ANCA являются специфичными антителами к антигенам цитоплазмы, содержащимся в гранулах нейтрофилов и лизосомах моноцитов [1,7,8].

Материал и методы исследования. Проведено клиническое обследование, лечение и наблюдение ребенка К., 8 лет, поступившего в кардиоревматологическое отделение Воронежской областной детской клинической больницы №1 с системным ANCA-ассоциированным васкулитом.

Полученные результаты и их обсуждение. В ходе сбора анамнеза заболевания пациента выявлено, что ребенок болен с марта 2019 г., когда впервые появились высыпания на внутренней поверхности бедер. При обследовании по месту жительства в анализах мочи выявлена гематурия, протеинурия. Для уточнения диагноза и лечения ребенок был госпитализирован в нефрологическое отделение областной детской клинической больницы №1. По результатам проведенного обследования был поставлен диагноз: «Системный ANCA-ассоциированный васкулит – микроскопический полиангиит с поражением почек, легких, кожи. Активность 3 степени». Для дальнейшей терапии ребенок переведен в кардиоревматологическое отделение, где было проведено лечение: инфузионная дезинтоксикационная терапия, 3 сеанса плазмафереза, 3 курса пульс-терапии метилпреднизолоном (500 мг), 1 курс пульс-терапии циклофосфамидом (400 мг), далее метилпреднизолон 24 мг в сутки и калия магния аспарагинат (по 1 таблетке 3 раза в сутки), затем метилпреднизолон 32 мг в сутки. Через месяц в плановом порядке ребенок поступил в кардиоревматологическое отделение. На основании обследования поставлен диагноз: «Системный ANCA-ассоциированный васкулит – микроскопический полиангиит с поражением почек, легких, кожи. Активность 3 степени. Вторичный нефрит – нефротический синдром с гематурией, хроническая болезнь почек, 2 стадия (в дебюте острое повреждение почек)». Получил лечение в виде инфузионной дезинтоксикационной терапии, 1 курса пульс-терапии циклофосфамидом (400 мг), пульс-терапии метилпреднизолоном (500 мг), затем метилпреднизолон 32 мг в сутки, эналаприл 1,25 мг в сутки. Очередная госпитализация в кардиоревматологическое отделение состоялась через месяц на повторный курс лечения по предыдущей схеме. Для проведения биопсии почки под контролем ультразвукового исследования ребёнок был переведен в нефрологическое отделение Национального медицинского исследовательского Центра здоровья детей. Заключение: Диффузный склерозирующий малоиммунный гломерулонефрит. Данная морфологическая картина наиболее характерна для поздней стадии поражения почек при ANCA-ассоциированном васкулите. С учетом результатов биопсии в кардиоревматологическом отделении областной детской клинической больницы №1 скорректировано лечение: уменьшена доза пульс-терапии метил преднизолона до 200 мг, увеличена доза пульс-терапии циклофосфамида до 600 мг, доза метилпреднизолона уменьшена до 18 мг в сутки, увеличена доза эналаприла - по 2,5 мг 2 раза в день, калия магния аспарагинат - по 1 таблетке 3 раза в день.

При очередной плановой госпитализации через месяц состояние ребенка расценено как тяжёлое по роду заболевания. Объективно: физическое развитие среднее, гармоничное. Кожные покровы чистые, бледно-розовые, медикаментозный синдром Кушинга. Слизистая полости рта чистая. Частота дыхания – 18 в мин. В легких везикулярное дыхание. Частота сердечных сокращений – 92 уд/мин. Границы сердца в пределах возрастной нормы. Тоны сердца звучные, ритмичные, артериальное давление – 115/85 мм.рт.ст. Пульсация крупных сосудов симметрична,

удовлетворительных качеств. Язык обложен белым налётом. Живот мягкий, при пальпации безболезненный. Печень у края реберной дуги, селезенка не пальпируется. Физиологические отправления не нарушены. Результаты дополнительного обследования: общий анализ крови – умеренный лейкоцитоз ($18,0 \times 10^9/\text{л}$), ускоренное СОЭ (41 мм. в час); общий анализ мочи – протеинурия (0,8 г/л); биохимические показатели крови – гиперхолестеринемия, повышение уровня мочевины, резкое снижение IgG (положительная динамика по сравнению с предыдущим результатом). На ультразвуковом исследовании органов брюшной полости – признаки гепатомегалии, диффузных изменений в печени, поджелудочной железе, почках. При цветном доплеровском картировании в обеих почках – обеднение кровотока.

Выводы. Таким образом, своевременная постановка диагноза и проведенное лечение определило положительную динамику развития заболевания ANCA-ассоциированного васкулита и благоприятный прогноз для пациента, что крайне важно, так как заболевание представляет собой угрожающее жизни состояние. Пациенты с сочетающимся поражением почек нуждаются в постоянном совместном наблюдении нефролога и ревматолога.

Литература.

1. Бекетова Т.В. Международные рекомендации по лечению ANCA-ассоциированных системных васкулитов / Т.В. Бекетова // Современная ревматология. – 2019. – Т. 13, №1. – С. 19 – 25.
2. Walters G. Role of therapeutic plasmapheresis in ANCA-associated vasculitis / G. Walters // Pediatric Nephrology. – 2018. – Vol. 33, №1. – P. 25 – 39. doi: 10.1007/s00467-016-3559-2.
3. Гранулематоз с полиангиитом (Вегенера) и системные васкулиты: многосторонний взгляд на проблему (обзор литературы) / Э.М. Ходош [и др.] // Научные ведомости Белгородского государственного университета. Серия: Медицина. Фармация. – 2017. – №19 (268). – С. 40 – 53.
4. Савенкова Н.Д. Стратегия терапии ANCA-ассоциированных ренальных васкулитов у детей и подростков / Н.Д. Савенкова // Нефрология. – 2019. – Т. 23, №5. – С. 107 – 115.
5. Мочалина В.В. Гранулематоз Вегенера у подростка / В.В. Мочалина, А.С. Иванникова, Е.А. Разгоняева // Российский педиатрический журнал. – 2019. – Т. 22, №5. – С. 294.
6. Традиционные подходы и новые возможности в лечении ANCA-ассоциированного васкулита. Клинические примеры / М.С. Ветшева [и др.] // Медицинский алфавит. – 2018. – Т. 2, №18 (355). – С. 35 – 42.
7. Ozen S. Renal Involvement in Children with Vasculitis / S. Ozen, P. Orhan // Pediatric nephrology. – 2016. – Vol.2. – P. 1431 – 1448.
8. Comparing presenting clinical features in 48 children with microscopic polyangiitis to 183 children who have granulomatosis with Polyangiitis (Wegener's): anARChiVe cohort study / D.A. Cabral [et al.] // Arthritis rheumatology. – 2016. – Vol. 68, №10. – P. 2514 – 2526. doi: 10.1002/art.39729

Abstract.

V.V. Mochalina, V.S. Ledneva, L.V. Ulyanova, L.V. Moshurova, A.S. Ivannikova, G.I. Pochatkova
ANALYSIS OF THE CLINICAL CASE OF A PATIENT WITH SYSTEM ANCA-ASSOCIATED VASCULITIS

Voronezh State Medical University, department of pediatrics, Children's hospital №1

In recent years, there has been a decrease in the incidence of systemic vasculitis, which indicates obvious progress in the diagnosis of this disease. ANCA-associated vasculitis is a serious, unfavorable disease with incorrect diagnosis and late age. This article describes the clinical case of ANCA-associated vasculitis in a child of 8 years old. Diagnosis of this case was timely, a kidney biopsy was performed as soon as possible, and treatment was started in a timely manner. Therapy of ANCA-associated vasculitis is complex, consists of several stages, is carried out for life. Patients with ANCA-associated vasculitis

combined with kidney damage need constant monitoring by a nephrologist and rheumatologist. The given clinical case shows that the disease and timely diagnosis of disease.

Keywords: systemic ANCA - associated vasculitis; glomerulonephritis; systemic intensive care program; microscopic polyangiitis.

References.

1. Beketova T.V. International guidelines for the treatment of ANCA-associated systemic vasculitis / T.V. Beketova // *Modern rheumatology*. - 2019.- Т. 13, No. 1. - S. 19 - 25.
2. Walters G. Role of therapeutic plasmapheresis in ANCA-associated vasculitis / G. Walters // *Pediatric Nephrology*. - 2018.- Vol. 33, No. 1. - P. 25 - 39. doi: 10.1007 / s00467-016-3559-2.
3. Granulomatosis with polyangiitis (Wegener) and systemic vasculitis: a multilateral view of the problem (literature review) / E.M. Khodosh [et al.] // *Scientific reports of Belgorod State University. Series: Medicine. Pharmacy*. - 2017. - No. 19 (268). - S. 40 - 53.
4. Savenkova N.D. The treatment strategy of ANCA-associated renal vasculitis in children and adolescents / N.D. Savenkova // *Nephrology*. - 2019.- Т. 23, No. 5. - S. 107 - 115.
5. Mochalina V.V. Wegener's granulomatosis in a teenager / V.V. Mochalina, A.S. Ivannikova, E.A. Razgonyaeva // *Russian Pediatric Journal*. - 2019. - Т. 22, No. 5. - S. 294.
6. Traditional approaches and new possibilities in the treatment of ANCA-associated vasculitis. Clinical examples / M.S. Vetsheva [et al.] // *Medical Alphabet*. - 2018.- Т. 2, No. 18 (355). - S. 35 - 42.
7. Ozen S. Renal Involvement in Children with Vasculitis / S. Ozen, P. Orhan // *Pediatric nephrology*. - 2016. - Vol. 2. - P. 1431 - 1448.
8. Comparing presenting clinical features in 48 children with microscopic polyangiitis to 183 children who have granulomatosis with Polyangiitis (Wegener's): an ARChive cohort study / D.A. Cabral [et al.] // *Arthritis rheumatology*. - 2016. - Vol. 68, No. 10. - P. 2514 - 2526. doi: 10.1002 / art.39729.

Сведения об авторах: Мочалина Валентина Владимировна – ординатор ВГМУ им. Н.Н. Бурденко, pechenik9494@gmail.com; Леднева Вера Сергеевна – доктор медицинских наук, заведующая кафедрой факультетской педиатрии ВГМУ им. Н.Н. Бурденко, lvsmmed@yandex.Ru; Ульянова Людмила Владимировна – доктор медицинских наук, профессор кафедры факультетской педиатрии ВГМУ им. Н.Н. Бурденко, lusha8722@yandex.ru; Мошурова Лариса Васильевна – кандидат медицинских наук, доцент кафедры факультетской педиатрии, ruslan4ic93@mail.ru; Иванникова Анна Сергеевна – кандидат медицинских наук, доцент кафедры факультетской педиатрии ВГМУ им. Н.Н. Бурденко, ivannikofff@yandex.Ru; Початкова Галина Ивановна – детский кардиолог, ревматолог, бюджетное учреждение здравоохранения «Областная детская клиническая больница №1», г. Воронеж, pechenik9494@gmail.com.

Цитировать: В.В. Мочалина. Анализ клинического случая пациента с системным ANCA-ассоциированным васкулитом/ В.В. Мочалина, В.С. Леднева, Л.В. Ульянова, Л.В. Мошурова, А.С. Иванникова, Г.И. Початкова // *Научно-медицинский вестник Центрального Черноземья*. – 2020. – № 80. – С.41-44.