

ТЕЗИСЫ ПРИЗЕРОВ КОНКУРСА МОЛОДЫХ УЧЕНЫХ И СТУДЕНТОВ

X Всероссийской научно-практической конференции «НЕСТЕРОВСКИЕ ЧТЕНИЯ»

21 мая 2022 г.

г. Москва

РЕДКАЯ ПРИЧИНА С3-ГЛОМЕРУЛОПАТИИ ПОД МАСКОЙ ЛЮПУС-НЕФРИТА

**М.О. Анищенко, Г.Р. Аветисян, К.В. Дрозд,
А.А. Кондрашов**

*Кафедра факультетской терапии им. акад. А.И. Нестерова
лечебного факультета ФГАОУ ВО РНИМУ
им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва
e-mail: maksim546fil12@gmail.com*

Цель работы — описать клинический случай SFHR5-нефропатии, потребовавший дифференциального диагноза между нозологиями, для которых характерно развитие С3-нефропатии.

Материалы и методы. Пациентка, 31 год, поступила в ревматологическое отделение ГКБ № 1 им. Н.И. Пирогова с жалобами на боль в коленных и голеностопных суставах. Из анамнеза: в феврале 2017 г. впервые выявлены протеинурия до 1 г/л, микрогематурия до 15–20 эритроцитов в поле зрения. В апреле 2017 г. после перенесенного ОРЗ появилась боль в поясничной области, впервые зафиксировано повышение АД до 170/90 мм рт. ст., протеинурия до 1,5 г/л. В мае 2018 г. во время госпитализации в нефрологическое отделение сохранялись протеинурия, микрогематурия, анализ крови на АНФ 1:320 (иммуноблот отрицательный), на АНЦА, антитела к фосфолипидам — отрицательные. По данным скинтиграфии почек — диффузные и очаговые изменения в обеих почках. Данных, говорящих о патологии почечных сосудов, не получено. Заподозрена системная красная волчанка с поражением почек, иммунологическими нарушениями (АНФ+, снижение С3-компонента комплемента). Назначены

преднизолон 10 мг/сут, гидроксихлорохин 200 мг/сут. Пациентке выполнялась нефробиопсия, однако в связи с недостатком гистологического материала исследование было неинформативно. В апреле 2019 г. выявлено повышение уровня креатинина до 735 мкмоль/л, АНФ менее 1:160 (иммуноблот отрицательный). По данным нефробиопсии: диффузный иммунокомплексный гломерулонефрит с преобладанием депозитов С3, гломерулосклероз (склероз более 80 % клубочков), хроническое выраженное тубулоинтерстициальное воспаление, тотальный острый канальцевый некроз, тяжелый тубулоинтерстициальный фиброз (>80 %), вторичная острая тромботическая микроангиопатия. С августа 2019 г. инициирована программная заместительная почечная терапия, продолжен прием преднизолона, гидроксихлорохина. В лабораторных анализах крови от июля 2020 г. отмечалось снижение С3-компонента комплемента до 0,45 г/л (0,76–1,64). По данным КТ органов грудной клетки от 07.07.21: двусторонний гидроторакс, застойные изменения в малом круге кровообращения, гидроперикард, лимфаденопатия средостения. В августе 2021 г. проведена аллотрансплантация почки. Повторно консультирована нефрологом, диагноз «системная красная волчанка» поставлен под сомнение, рассматривался вопрос о комбинации С3-гломерулонефрита и атипичного гемолизико-уремического синдрома. Данных в пользу гемолиза получено не было (билирубин, ЛДГ — норма). Для верификации генеза С3-гломерулонефрита проведено генетическое исследование, выявлены мутация SFHR5 в гетерозиготном состоянии (в гетерозиготном состоянии мутации в данном гене могут приводить

к развитию нефропатии, связанной с недостаточностью CFHR5) и мутации в генах CFH, C3 и MTHFR в гетерозиготном состоянии. Рекомендована терапия: та- кролимус пролонгированного действия 12 мг/сут, микофеноловая кислота по 720 мг 2 раза в сутки, метилпреднизолон 12 мг/сут, экулизумаб 1200 мг 2 нед, микофеноловая кислота отменена в ноябре 2021 г. в связи с развитием гидроторакса.

В январе 2022 г. обратилась в Московский городской ревматологический центр с целью исключения систем- ной красной волчанки, была госпитализирована.

Результаты. По данным физикального осмотра кли- нических признаков системной красной волчанки не отмечалось, клинический анализ крови, общий анализ мочи без отклонений от нормы, уровень С3- и С4-компонентов комплемента на уровне нижней границы нормы (0,8 и 0,2 г/л соответственно), АНФ, иммуноблот антинуклеарных антител, антифосфоли- пидные антитела, антитела к кардиолипину, C1q- ингибитор отрицательные, общий билирубин и ЛДГ в пределах нормы. По данным КТ органов грудной клетки, ЭхоКГ, УЗИ брюшной полости патологических изменений не выявлено.

Заключение. Данный клинический случай демон- стрирует редкий вариант С3-нефропатии, приведшей в течение 3 лет к развитию хронической болезни почек С5Д. В связи с персистирующей в течение 2 лет про- теинурией, снижением С3-комплемента, повышением титра АНФ больная наблюдалась у нефролога с диа- гнозом «системная красная волчанка, волчаночный нефрит». Однако в связи с тем, что отсутствовали характерные для системной красной волчанки кли- нические проявления (поражение кожи, слизистых оболочек и др.), иммунологические нарушения, дан- ный диагноз исключен (несоответствие критериям ACR/EULAR 2019). Наличие гидроторакса, гидропе- рикарда в анамнезе, вероятнее всего, было вызвано азотемией. Морфологическая картина биоптата почки (диффузный иммунокомплексный гломерулонефрит с преобладанием депозитов С3), а также результаты генетического исследования позволили установить диагноз С3-гломерулопатии (CFHR5-нефропатии) и назначить патогенетическую терапию экулизума- бом.

СЛОЖНОСТИ КУРАЦИИ ПАЦИЕНТА С СИНДРОМОМ ДАУНА И ПОЛИМОРБИДНОСТЬЮ В ПОСТКОВИДНОМ ПЕРИОДЕ

З.А. Колхидова, И.П. Никишина, В.Г. Маткава

*Детское ревматологическое отделение
ФГБНУ НИИР им. В.А. Насоновой, Москва
e-mail: kolkhidovaz@gmail.com*

Цель работы — на примере клинического наблюде- ния описать трудности курации пациентки с синдро- мом Дауна и множеством сопутствующих состояний,

усугубленных перенесенной новой коронавирусной инфекцией COVID-19.

Материалы и методы. Пациентка Н., 9 лет. Сразу после рождения у девочки диагностированы: синдром Дауна, синдромальная форма врожденного порока сердца, дефект межжелудочковой перегородки, дефект межпредсердной перегородки, высокая легочная ги- пертензия, недостаточность трикуспидального клапа- на. С раннего возраста наблюдалась неврологом по по- воду задержки психоречевого развития, ортопедами (вывих левого надколенника кнаружи, латеритизация правого надколенника, дисплазия блока левого бедра, шейно-плечевой синдром, нестабильность шейного отдела позвоночника, spina bifida anterior C5-Th1), офтальмологом (ОУ-миопический астигматизм, рас- ходящееся косоглазие). По жизненным показаниям постоянно получала силденафил, мацитентан, спиро- нолактон, а также ноотропные и антигипоксические препараты. С 2018 г. появились боли в лучезапястных, коленных, голеностопных суставах, которые связыва- ли с артропатией в рамках синдрома Дауна. В марте 2020 г. установлен диагноз ювенильного идиопатиче- ского артрита, назначен метотрексат с умеренным по- ложительным эффектом, однако стойкая тенденция к лейкопении ограничила регулярную терапию.

Впервые госпитализирована в детское отделение ФГБНУ НИИР им. В.А. Насоновой в ноябре 2021 г.

Результаты. Проведенное в детском отделении ком- плексное обследование, в том числе МРТ в режиме whole body, позволило идентифицировать практически тотальное полиартикулярное поражение с синовитами и участками остеита. Это окончательно подтвердило воспалительную природу заболевания, сомнения в ко- торой были вызваны отсутствием значимого ограничения функции вследствие экстремальной гипермобильности суставов и невозможностью оценки субъективного вос- приятия боли пациенткой с синдромом Дауна. Учиты- вая сохранение активности на фоне терапии метотрек- сатом, его плохую переносимость из-за лейкопении, наличие тяжелой мультиморбидности, планируемое оперативное вмешательство, относительные ограни- чения к применению инъекционных форм препаратов, предпочтительным выбором стало назначение инги- битора янус-киназ тофацитиниба. Терапия продол- жена с удовлетворительной переносимостью и поло- жительным эффектом, что позволило 26.01.22 в НМИЦ ДТиО им. Г.И. Турнера провести корригирующую ва- ризирующую остеотомию дистального отдела левого бедра, открытое вправление левого надколенника, временный эпифизиодез медиального мыщелка лево- го бедра. Ранний послеоперационный период протекал без особенностей. В день выписки наблюдались на- чальные признаки ОРВИ. 03.02.22 подтверждено за- болевание COVID-19, КТ1. В ДГКБ им. З.А. Башляе- вой 07.02.22 осуществлено введение моноклональных антител бамланивимаб + этесевимаб. Лабораторно