

МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ПОРАЖЕНИЯ ПОЧЕК ПРИ АНЦА-АССОЦИИРОВАННОМ ВАСКУЛИТЕ – ГРАНУЛЕМАТОЗЕ ВЕГЕНЕРА (СОБСТВЕННЫЕ НАБЛЮДЕНИЯ)

Дядык Е.А.

Национальный медицинский университет имени О.О.Богомольца

Гранулематоз с полиангиитом Вегенера (ГПА Вегенера) относится к системным АНЦА-ассоциированным васкулитам, поражающим сосуды мелкого калибра, встречающимся преимущественно у лиц европеоидной расы разного возраста. В патогенезе основное место занимает взаимодействие антинейтрофильных цитоплазматических антител (АНЦА) с цитоплазматическими антигенами протеиназы-3 нейтрофилов, адгезией последних к стенке сосудов, дегрануляцией нейтрофилов с образованием свободных радикалов, повреждающих эндотелий [2, 4].

Наиболее тяжелые и частые проявления данного заболевания наблюдаются в респираторном тракте, легких и почках. Поражение почек при ГПА Вегенера характеризуется развитием ГН, нередко приобретающего быстро прогрессирующий характер с развитием (без своевременной адекватной патогенетической терапии) в течение нескольких месяцев или нескольких лет терминальной стадии почечной недостаточности [2, 3, 4].

Целью нашего исследования было установление морфологических особенностей поражения почек при ГПА Вегенера по данным прижизненного морфологического исследования почек для улучшения прогнозирования течения и лечебной тактики заболевания.

Материал и методы. Нами были исследованы почечные биоптаты 9 пациентов с клиническими проявлениями системного васкулита, наличием выраженной протеинурии, цилиндрурии, с развитием нефротического синдрома в 7 наблюдениях. В 2 наблюдениях были проведены повторные биопсии с оценкой лечебного патоморфоза. Морфологическое исследование проводилось с применением окраски гематоксилином и эозином, PAS- и РТАН-реакций, иммуногистохимического исследования (ИГХИ) - выявление депозитов IgG, IgA, IgM, фракций комплемента C3, C1q.

Для количественного анализа полученных результатов использовались методы биостатистики, расчеты проводились с использованием пакетов статистического анализа MedStat» (Лях Ю.Е., Гурьянов В. Г,

2004), «MedCalc» (MedCalc SoftWare bvba, 2012).

Результаты и обсуждение. При исследовании биоптатов почек во всех 9 наблюдениях ГПА Вегенера выявлено разной степени и распространенности некротизирующее гранулематозное воспаление с инфильтрацией очагов воспаления разным количеством гигантских клеток, а также некротизирующий гломерулонефрит (ГН) с наличием полулуний по типу быстро прогрессирующего ГН (БПГН).

При проведении ИГХИ в клубочках, в участках полулуний отложений депозитов иммуноглобулинов, фракций комплемента не было отмечено. Наряду с этим, в единичных клубочках обнаружено субэндотелиальное гранулярное отложение депозитов IgG, C3, C1q от слабой до умеренной степени выраженности, в 2 наблюдениях - отложение и депозитов IgA, IgM как субэндотелиально, так и в мезангиальной зоне слабой степени интенсивности.

В артериях мелкого калибра с признаками некротизирующего гранулематозного васкулита депозитов не обнаружено. Изменения в сосудах мелкого калибра приводили во всех наблюдениях к развитию некрозов разной степени распространенности в окружающих тканях и развитию тубуло-интерстициального компонента (ТИК). Во всех 9 наблюдениях ГПА Вегенера наряду с некротизирующим БПГН наблюдался от умеренной до выраженной степени ТИК.

Наличие выраженного ТИК при ГПА Вегенера чаще встречалось у пациентов с нефротическим синдромом ($p < 0,05$) и усугубляло течение заболевания [1, 2]. Для коррекции терапии и оценки результатов в 2 наблюдениях были проведены повторные биопсии, после оценки степени поражения скорректирована терапия, что позволило улучшить прогноз у данных пациентов.

Выводы:

1. Прогноз у больных с ГПА Вегенера крайне неблагоприятный, особенно при вовлечении в патологический процесс почек, что было отмечено в 100% случаев в наших наблюдениях.

2. Широкое полноценное прижизненное морфологическое исследование почечного

биоптата, а особенно проведения повторного (после проведенной патогенетической терапии) повышает наше представление о патофизиологии гломерулонефрита при ГПА Вегенера, его морфологических и клинических особенностях, возможностях различных лечебных подходов и прогнозе.

3. На основании данных о наличии ГН при ГПА Вегенера проведение комбинированной

терапии глюкокортикоидами с циклофосфамидом стало значимым достижением в лечении данной патологии.

4. Выделение морфологических и иммуногистохимических критериев поражения почек является перспективным для установления их прогностической значимости при ГПА Вегенера, что требует дальнейших исследований в этой области.

Литература

1. Руководство по нефрологии / [под ред. А. И. Дядыка, Е. А. Дядык]. – К. : Четверта хвиля, 2011. – С/ 249-285 с.
2. Системные васкулиты в современной клинической практике / [под ред. А. И. Дядыка]. – Донецк: Издатель Заславский А.Ю., 2013. – С. 89-148.
3. Diagnostic Pathology: Kidney Diseases / [edit.: R. B. Colvin, A. Chang, N. Kambham et al.] - Boston: Lippincott Williams & Wilkins Publisher. - 2011. – 260-273 p.
4. Kelley's textbook of rheumatology, 8 ed. // [Ed. by G.S. Firestein, R.C. Budd, E.D. Harris et al.] - 2008.- 2064 p.