

В ПОМОЩЬ ПРАКТИЧЕСКОМУ ВРАЧУ

© Коллектив авторов, 2003

М. К. Соболева, Е. С. Ярыгина, Е. Г. Соболева, З. Н. Петухова, М. Н. Голишева,
Г. А. Клевасова, М. Г. Лиханова, Т. П. Симантовская, Н. М. Абдина, Н. М. Соболь

ОСОБЕННОСТИ ЛЮПУС-НЕФРИТА У ДЕТЕЙ

Кафедра детских болезней лечебного факультета (зав. проф. М. К. Соболева) Новосибирской Государственной Медицинской Академии; Городской детский кардиоревматологический Центр, детский нефрологический Центр г.Новосибирск, РФ

Представлены результаты 10-летнего наблюдения за 39 детьми в возрасте от 6 до 16 лет, больными системной красной волчанкой (СКВ). Вовлечение в патологический процесс почек отмечено в 72% случаев. У детей, как и у взрослых, при СКВ возможно развитие всех, описанных у взрослых, клинических вариантов люпус-нефрита, которые встречаются со следующей частотой: люпус-нефрит с нефротическим синдромом (36%), активный волчаночный нефрит с выраженным мочевым синдромом (28%), быстропрогрессирующий подострый злокачественный экстракапиллярный люпус-нефрит (22%), нефрит с минимальным мочевым синдромом (14%). 5-летняя выживаемость составила 86%, 10-летняя — 68%, в 16% случаев у выживших пациентов можно констатировать I стадию ХПН. Ранняя агрессивная терапия в дебюте люпус-нефрита и постоянная поддерживающая терапия позволяют добиться стабилизации болезни и отсутствия отдаленных рецидивов.

Article presents the result of 10-years follow up of 39 children in the 6—16 years old with systemic lupus erythematosus (SLE). Renal involvement took place in 72% of cases. Children with SLE, as the adults, can develop all clinical variants of glomerulonephritis described in adulthood. The rate of some variants was next: lupus-nephritis with nephrotic syndrome — 36% of cases; active lupus- nephritis with severe urinary changes — 28% of cases; rapidly progressive malignant crescent glomerulonephritis — 22% of cases; glomerulonephritis with minimal urinary changes — 14% of cases. 5-years survival rate was 86%, 10-years survival rate — 68%; 16% of survived patients had 1st stage of CRF. Early aggressive therapy in debut of glomerulonephritis and constant support therapy permit to receive stabilization of disease and absence of delayed relapses.

Несмотря на значительные достижения в области диагностики и терапии системной красной волчанки (СКВ), во многих случаях это заболевание имеет прогрессирующее, нередко катастрофическое, течение и неблагоприятный прогноз [4]. В последние годы отмечается рост заболеваемости СКВ (и другими заболеваниями соединительной ткани) с нередким началом болезни в детском возрасте, что ведет к ранней инвалидизации, требует больших затрат на лечение и реабилитацию [3, 4, 9]. Распространенность СКВ у детей более низкая, чем у взрослых, и составляет примерно 1/4 от всех пациентов [9, 12]. В среднем, по России она составляет 0,45 на 100 000 детского населения, причем в Новосибирске распространенность СКВ более чем в 2 раза выше — 1,0 на 100 000 детского населения [1]. Как известно, пик

времени дебютирования заболевания приходится на подростковый возраст, в препубертатном периоде, а также в первые годы жизни, люпус регистрируется достоверно реже [9, 14]. Наиболее важным фактором, утяжеляющим прогноз, наряду с поражением ЦНС, легочных сосудов и антифосфолипидным синдромом, является вовлечение в патологический процесс почек, поскольку, в отличие от остальных, оно встречается гораздо чаще и становится основной причиной смерти больных СКВ как более рефрактерное к терапии [3, 4, 9, 13]. При СКВ частота развития гломерулонефрита по результатам морфологических исследований приближается к 100%, однако клинически выраженный люпус-нефрит возникает примерно в 50—80% случаев, причем в 30% — это тяжелые формы [5, 6, 9, 12].

Материалы и методы исследования

С 1991 по 2001 гг. мы наблюдали 39 детей — жителей г. Новосибирск, больных СКВ (11 мальчиков и 28 девочек) в возрасте от 6 до 16 лет (медиана 13,5 лет).

Диагноз СКВ был установлен на основании рекомендаций Американской Ассоциации Ревматологов (1982, 1995). Для дополнительной оценки напряженности аутоиммунитета определяли криоглобулины, волчаночный антикоагулянт, титр органоспецифических антител и антител к фосфолипидам. 19 больным проведено типирование по системе HLA. Состояние микроциркуляции оценивали по данным микроскопии бульбарной конъюнктивы, допплерографии, реоэнцефалографии. В целях уточнения морфологических изменений в органах проводили компьютерную томографию и ядерно-магнитный резонанс. Функциональное состояние почек оценивали рутинными (общий анализ мочи, измерение суточной протеинурии, показатели мочевины и креатинина крови, пробы Реберга и Зимницкого) и инструментальным (УЗИ, ренография) методами. Морфологический вариант лупус-нефрита по данным функциональной нефрбиопсии и анализа аутопсийного варианта был установлен в 12 и 4 случаях соответственно. При формулировке диагноза клинического варианта лупус-нефрита была использована классификация И. Е. Тареевой [7]. Для определения морфологического класса лупус-нефрита применяли классификацию лупус-нефрита ВОЗ (1995), подробно приведенную J. S. Came-ron [9]. Для оценки тяжести артериальной гипертензии (АГ) использовали критерии ВОЗ АГ у детей.

Результаты и их обсуждение

Из 39 больных СКВ отчетливое вовлечение в патологический процесс почек наблюдалось у 28 (исследуемая группа), что составило 72%, дебют самой волчанки у пациентов с лупус-нефритом колебался в пределах от 6 до 16 лет, медиана составила 13,5 лет. Половое соотношение при СКВ составляло в среднем 1,6 : 1 в пользу девочек, с варьированием от 1,25 : 1 в возрасте от 9 до 12 лет до 1,8 : 1 в пубертатном периоде с более отчетливым преобладанием лиц женского пола. У пациентов с лупус-нефритом соотношение девочек и мальчиков составило 2,5 : 1 с более явным преобладанием девочек.

Провоцирующими для развития СКВ у пациентов с лупус-нефритом факторами были следующие: острые респираторные инфекции у 11 (39,4%), гиперинсоляция у 14 (50%), туберкулизация и прием туберкулостатиков у 4 (14,4%), а также вакцинация БЦЖ при наличии большой туберкулезом матери (одно наблюдение — 3,6%), подтверждающие мнение о возможной роли как микобактерии туберкулеза, так и туберкулостатических препаратов в качестве пускового фактора для СКВ [8]. Тяжелая психотравма (смерть близкого человека, уход отца из семьи), как лидирующий пусковой фактор, выявлена в анамнезе у 6 пациентов (21,4% случаев). У каждого третьего пациента с лупус-нефритом имелась отягощенная наследственность по ревматическим болез-

ням. У одной девочки 14,5 лет имел место семейный случай СКВ (от этого заболевания погибла родная тетя пациентки в молодом возрасте), кроме того, мать девочки страдала ХПН (вследствие перенесенного гломерулонефрита) и находилась на программном гемодиализе.

При HLA-типировании пациентов с лупус-нефритом обнаружены HLA A1, HLA B8 и весьма редко — только у одного больного — HLA DR3. Отчетливой взаимосвязи между клиническими вариантами лупус-нефрита и данными типирования по HLA не обнаружено.

Как свидетельствуют наши наблюдения, у подавляющего большинства пациентов признаки поражения почек имелись уже в дебюте заболевания, причем тяжесть поражения лупус-нефрита коррелировала с активностью процесса (табл. 1). У каждого третьего больного нефрит являлся первым признаком заболевания и, как правило, возникал одновременно с экстраренальными поражениями СКВ (табл. 2). Отсутствие экстраренальных поражений, или «нефритическая маска начального периода СКВ», у детей встречалась значительно реже, чем у взрослых [2, 11], — только в 10,8% всех случаев. Мы наблюдали ее у 3 больных с клинической картиной неполного нефротического синдрома (НС); экстраренальные поражения лупуса у этих детей присоединились позже — через 6,5—8 месяцев — и совпали с обострением гломерулонефрита, причем в этом случае поражение почек было более тяжелым и манифестным, чем в дебюте.

Проявления лупус-нефрита. По нашим наблюдениям доминирующий признак лупус-нефрита — протеинурия [5, 8] — присутствовала у каждого пациента, причем более чем в половине случаев — в рамках НС (табл. 3). Последний отмечался у 12 (42,8%) пациентов с лупус-нефритом и, как правило, был неполным — с отсутствием отеков и/или

Таблица 1

Сроки вовлечения почек в патологический процесс по отношению к дебюту СКВ

Сроки вовлечения почек в патологический процесс	%	Абс. число больных
В дебюте заболевания, в т. ч.: при остром начале при подостром начале	60,7	17
	54	15
	7,2	2
В течение 1 года после дебюта заболевания, в т. ч.: при остром начале при подостром начале	28,6	8
	10,8	3
	18	5
Более 1 года после дебюта заболевания (1—8 лет), только при подостром начале	10,7	3

Таблица 2

Экстраперитонеальные проявления волчанки с поражением почек

Проявление	Абс. число больных	%
Кожный синдром, в т. ч.: экссудативная эритема, в т. ч.: типа «бабочка» типа «декольте» сыпь, в т. ч.: пятнисто-папулезная геморрагическая капилляриты хейлит стоматит, гингивит	28 15 1 10 5 8 1 3	100 54 3,6 35,8 18 28,6 3,6 10,8
Церебральный васкулит, в т. ч.: с эпизиндромом с очаговой симптоматикой с хореей с поведенческими нарушениями (раздражительность, негативизм, аутичность, эмоциональная лабильность, эйфория)	20 4 3 1 21	72 14,4 10,8 3,6 75,6
Суставной синдром, в т. ч.: артракгия артрит, в т. ч.: мелких суставов крупных суставов	20 20 16 4	72 72 57,6 14,4
Гематологические проявления: анемия (Hb 40—108 г/л) гемолитическая, аутоиммунная Кумбс+ (Hb 40—45 г/л) тромбоцитопения ($40—56 \cdot 10^9/\text{л}$) лейкопения ($1,8—3,9 \cdot 10^9/\text{л}$) лейкемоидные реакции (нейтрофильного типа L $25—39 \cdot 10^9/\text{л}$)	28 11 8 15 3	100 39,4 28,6 54 10,8
Поражение сердечно-сосудистой системы: кардит	15	54
Поражение бронхолегочной системы: плевропульмонит	14	50
Поражение желудочно-кишечного тракта: аутоиммунный гепатит (АЛТ 0,99—2,14 мкмоль/л; АСТ 0,68—1,94 мкмоль/л)	7	25

гиперлипидемии. Гиперхолестеринемия (сколебаниями уровня холестерина в пределах 8,2—20,3 ммоль/л) сопровождала НС только у 4 (33,3%) из 12 пациентов с НС, в то же время гипер-β-липопротеидемия наблюдалась у половины больных люпус-нефритом вообще и у 9 (75%) у детей с НС. Гипер-γ-глобулинемия была облигатной, причем в одном из наблюдений в терминальной стадии быстропрогрессирующего нефрита ее уровень достигал 60%. Гипер-α₂-глобулинемии не наблюдали, гипоальбуминемия, как важный компонент НС, встречалась только у половины пациентов

с НС. Следует особо отметить, что последний ни в одном наблюдении не был изолированным, и, как правило, сочетался с АГ и/или гематурией.

Микрогематурия, как одно из начальных проявлений люпус-нефрита, присутствовала у 17 детей (61,2%) и никогда не была изолированной. Макрогематурия, описываемая у взрослых как малохарактерная для люпус-нефрита, наблюдалась не так редко: в дебюте — у 5 пациентов (18%), а в периоде развернутых клинических проявлений — у 9 (32,2%), и, как правило, являлась неблагоприятным призна-

Таблица 3

Клинические проявления лупус-нефрита

Признаки	Собственные данные		Данные литературы: частота, % [2, 3, 9, 12]
	абс. число больных	частота, %	
Протеинурия	28	100	до 100
Нефротический синдром:			
в т. ч.: полный	12	42,8	45—65
неполный, в т. ч.:	2	7,2	н.д.
без отеков	10	35,8	н.д.
без гиперхолестеринемии	5		
с гипер-β-липопротеидемией (8,2—31,8 г/л)	8	18	12
смешанный, в т. ч.:			
с гематурией	9	28,6	н.д.
с АГ	12	32,2	н.д.
с гематурией и АГ	4	43	63
	3	14,4	14
	6	10,8	50
		21,4	35
Гематурия:			
микрогематурия (8—40 в п/зр)	17	61,2	80
макрогематурия	9	32,2	1—2
Лейкоцитурия (от 10 до сплошь в п/зр), в т. ч.:			
изолированная	20	72	45
с бактериурией (более 100 тыс. микробных тел/мл)	12	43	н.д.
	16	57,6	н.д.
Гипертензия, в т. ч.:			
выраженная	19	68,4	15—50
тяжелая	11	39,4	12
	8	28,6	30—45
Гиперкалиемия	6	21,4	15
Почечная недостаточность (гиперкреатининемия 0,124—0,348 ммоль/л, урея 11,9—56,0 ммоль/л), в т. ч.:			
острого периода:			
с восстановлением почечных функций через 2—5 мес.	9	32,2	1—2
без восстановления почечных функций и переходом в ХПН	6	21,4	30
хроническая (с учетом быстропрогрессирующей)	9	32,2	40—80

н.д.— нет данных.

ком. Она либо сопутствовала развитию почечной недостаточности острого периода, либо являлась признаком быстропрогрессирующего варианта гломерулонефрита.

Абактериальная лейкоцитурия, иногда массивная, с преобладанием лимфоцитов в мочевом осадке, у детей, в отличие от взрослых, — достаточно распространенный признак волчаночного нефрита (20 пациентов — 72%), она встречалась либо в самом дебюте поражения почек, либо на высоте проявлений лупус-нефрита и отличалась кратковременностью. У 16 (80%) пациентов из 20 с лейкоцитурией можно

было судить о присоединении инфекции мочевыводящих путей, проявлявшейся нейтрофильной лейкоцитурией, бактериурой, субфебрилитетом, дизурическими расстройствами.

Отечный синдром (вплоть до анасарки), как правило, наблюдался в рамках НС, однако скопление жидкости в абдоминальной области, facies nephrotica имелись и у 2 больных лупус-нефритом без НС. В данном случае мы имели дело с «лупус-нефритом с выраженным мочевым синдромом».

Хотя у взрослых пациентов АГ не более часта у лиц с лупус-нефритом, чем без него [5, 6, 8], у детей

частота развития АГ явно выше у лиц с лупус-нефритом и, как выяснилось, для лиц, имеющих более тяжелый нефрит, она более свойственна. В нашем наблюдении АГ имелась более чем у половины пациентов, причем при лупус-нефрите с НС она встречалась в 61% случаев (у 11 из 18 с НС), при лупус-нефрите с выраженным мочевым синдромом АГ встречалась в 100% случаев.

Развитие декомпенсации почечных функций (оцениваемое по повышению уровня креатинина и мочевины крови, наличию олигурии) в дебюте лупус-нефрита, малосвойственное взрослым пациентам, наблюдалось более чем у половины детей с лупус-нефритом (табл. 3). Повышение уровня креатинина и мочевины крови почти всегда сочеталось с макрогематурией и АГ и проявлялось головными болями, тошнотой, рвотой, анорексией, олигурией. Стойкая гиперкалиемия наблюдалась не столь часто и встречалась исключительно при быстропрогрессирующем лупус-нефрите. Нарушение ацидогенетической функции канальцев с развитием гиперкалиемического тубулярного ацидоза, расцениваемое с современной точки зрения как патогномоничный признак лупус-нефрита [4, 8, 9], по нашим наблюдениям, довольно редкое явление — эту ситуацию мы наблюдали лишь у одного пациента, что согласуется с данными Nataya H. et al. [13].

Клинические варианты лупус-нефрита

Лупус-нефрит с нефротическим синдромом — наиболее частый клинический вариант [3—5] — наблюдался в 42,8% случаев (у 12 из 28 с лупус-нефритом) и характеризовался, как правило, неполным НС смешанного характера (табл. 2). Максимальный уровень протеинурии составил 16,0 г/л/сут. НС у половины пациентов присутствовал уже в дебюте волчанки и сопровождался почечной недостаточностью. Максимальный период с момента дебютирования волчанки до развития НС составил 8 лет и наблюдался у одного ребенка с низкой активностью и скучными клиническими проявлениями СКВ в дебюте. У этого пациента в клинической картине доминировали эпизоды кожного синдрома, артрагий, кризы легкой аутоиммунной гемолитической (Кумбс-позитивной) анемии, тромбоцитопении. В 2 случаях НС развивался во время нового рецидива волчанки, протекавшей первоначально с поражением почек в виде лупус-нефрита с минимальным мочевым синдромом. В то же время у 2 пациентов, имевших НС в дебюте СКВ, через несколько лет наблюдали «волчаночные кризы» без рецидивов нефрита и НС. По данным нефробиопсий у пациентов с лупус-нефритом с НС, проведенных 6 больным, у 3 пациентов был обнаружен III В класс (фокально-сегментарный гломерулонефрит, активный, ассоциированный с умеренными склеротическими повреждениями мезангия и сегментарными отложениями эпимемброзно расположенных депозитов), у 2 — V А класс (диффузный мембраниозный гломерулонефрит), у одной больной — II В класс (гломерулонефрит с изолированным поражением мезангия, пролиферацией мезангимальных структур) волчаночного нефрита, для морфологической верификации которого использована классификация ВОЗ, детально изложенная J. S. Cameron [9].

Активный волчаночный нефрит с выраженным мочевым синдромом наблюдался в 21,6% случаев (у 6 детей) и характеризовался доминированием гематурии (доходящей до макрогематурии у 2 больных), сочетающейся с протеинурией (с максимальным уровнем 2,0 г/л) и высокой абактериальной лейкоцитурией с преобладанием (до 75%) лимфоцитов. Изолированная гематурия (гематурический нефрит) наблюдалась только у 2 больных (максимальная протеинурия 0,033 г/л). Часто описываемую при этом варианте у взрослых персистирующую эритроцитурию [4] мы не наблюдали, зато персистирующая или рецидивирующая небольшая протеинурия (до 2,2 г/л/сут) имелась в половине случаев. Наличие АГ, наблюдавшейся у половины больных, как правило, девочек, воспринималось неоднозначно: в одном случае АГ наблюдалась при дебютировании нефрита и регрессировала в неактивной фазе, являясь одним из показателей активности процесса [6, 15]; в других — присоединилась на 2-м и 5-м году болезни и сопровождалась появлением первых признаков ХПН, являясь, как и у взрослых больных, прогностически неблагоприятным фактором [7, 16, 17]. Нарушение почечных функций с увеличением показателей мочевины и креатинина имелись у 3 больных в остром периоде и у 2 — сочеталось с макрогематурией. Рецидивы этого варианта лупус-нефрита наблюдались в 2 случаях, один из которых закончился летально, смерть в данном случае была связана с катастрофическим течением антифосфолипидного синдрома, развитием тромбоза легочной артерии. У 5 больных с этим клиническим вариантом нефрита по данным прижизненной нефробиопсии и аутопсии были обнаружены IV А и С классы лупус-нефрита (диффузный гломерулонефрит с тяжелыми мезангимальными или мезангiocапиллярными повреждениями и отложениями депозитов субэндотелиально и субэпителиально с активными сегментарными повреждениями (А), с активными и склеротическими повреждениями (С)).

Быстропрогрессирующий (злокачественный, подострый, экстракапиллярный) волчаночный нефрит наблюдался у 6 (21,4%) пациентов, он характеризовался смешанным НС с «богатым» мочевым осадком в виде выраженной протеинурии (максимальный уровень 9,5 г/л/сут) и макрогематурией, имевшейся у всех больных, в сочетании со стойкой, среднетяжелой или тяжелой АГ. Отличительной чертой этого варианта лупус-нефрита являлась олигурия, стойкая азотемия с некоторой диссоциацией параметров мочевины и креатинина (как правило, наблюдалось отставание параметров мочевины от параметров креатинина). По нашим данным, этот

вариант имеет крайне неблагоприятный прогноз со 100% летальностью. У половины больных с этим вариантом нефрита тяжелая АГ препятствовала немедленному проведению «пульс-терапии» метилпреднизолоном, у каждого третьего требовалось проведение острого гемодиализа, у 3 пациентов непосредственной причиной смерти было присоединение госпитальной инфекции. В половине случаев развитие этой формы лупус-нефрита протекало исподволь и оставалось незамеченным несколько недель и даже месяцев, больные наблюдались у гематолога по поводу тромбоцитопенической пурпурсы, гемолитической анемии. Диагноз СКВ становился очевидным уже при появлении НС, развитии почечной недостаточности, тяжелой аутоиммунной гемолитической анемии, тромбоцитопении, геморрагического синдрома, висцеритов. Развитие ХПН фиксировали уже через 4–5 месяцев после дебюта этого варианта лупус-нефрита. По данным аутопсии у 5 пациентов был обнаружен диффузный пролиферативный экстракапиллярный гломерулонефрит с активными некротическими повреждениями (IV В класс лупус-нефрита).

Нефрит с минимальным мочевым синдромом наблюдался у 4 пациентов (в 14,2% случаев) в дебюте лупус-нефрита и характеризовался минимальной протеинурией (ниже 0,5 г/сут), часто сочетавшейся с незначительной абактериальной лейкоцитурией и эритроцитурией. Поражение почек при этом варианте отступало на второй план в клинической картине болезни. Нефробиопсия этим пациентам не проводилась.

Лечение. Глюкокортикоиды (ГКС) и цитостатические препараты в различных схемах и комбинациях составляют основу терапии лупус-нефрита [3, 4, 9, 10]. В отличие от терапии лупус-нефрита у взрослых, при которой предпочтение отдается азатиоприну [4], в детской практике лупус-нефрит, по нашему мнению, проявляет высокую чувствительность к циклофосфану [2, 3, 6]. ГКС и цитостатики сочетали с введением гепарина и дезагрегантов. В последние 3 года в четырехкомпонентную схему лечения гломерулонефрита вместо гепарина входили низкомолекулярные гепарины (фраксипарин, кливарин). Базисную терапию дополняли ингибиторы АПФ. У 3 пациенток (девочки 14–15 лет, развившие выраженный медикаментозный синдром Иценко–Кушинга и, в связи с этим, категорически отказавшиеся от «больших доз» преднизолона) по поводу рецидивирующего НС был использован циклоспорин А (в дозе 4,5 мг/кг/сут с последующим уменьшением дозы до 2,5 мг/кг/сут) — во всех 3 случаях с положительным эффектом.

В 8 (28,6%) из 28 случаев при тяжелых гематологических кризах, сопровождающих лупус-нефрит, были весьма полезны внутривенные иммуноглобулины (интраглобин F и сандоглобулин). Препараты обычно вводили от 3 до 5 раз в дозе 3–5 мл на кг массы на одно введение: в 6 (75%) из 8 случаев с отчетливым положительным эффектом.

Наши результаты свидетельствуют о том, что в терапии как лупуса, так и лупус-нефрита целесообразна более агрессивная терапия в дебюте болезни: пульсы метилпреднизолоном (25–30 мг/кг/сут) с переходом на пероральный прием преднизолона в «подавляющей дозе» (1–2 мг/кг/сут, но не более 75–80 мг/сут) в течение 6–8 недель с дальнейшим постепенным снижением дозы до поддерживающей (10–20 мг/сут). Терапию ГКС всегда дополняли внутривенным введением циклофосфамида в дозе 10 мг/кг вначале 1 раз в неделю, затем 1 раз в 2 недели в течение 6 месяцев и сочетали с введением дезагрегантов, низкомолекулярного гепарина, ингибиторов АПФ. Такая терапия была эффективна в 78% случаев и частично эффективной (это были случаи быстропрогрессирующего лупус-нефрита) в 11% случаев. Только при подозрении на этот вариант лупус-нефрита пульс-терапию циклофосфамидом и ГКС дополняли операциями плазмафереза с замещением от $\frac{1}{2}$ — до 1 объема циркулирующей плазмы. У половины пациентов такая терапия была сразу неэффективной, у 25% — достигали кратковременного (максимальная длительность улучшения 3 недели) положительного эффекта, еще у 25% больных на фоне этой терапии развивались инфекционные осложнения, тромбозы, тяжелая полиорганская недостаточность при явном прогрессировании лупус-нефрита.

Исходы. У большинства пациентов на сегодняшний день имеется удовлетворительный ответ на раннюю терапию, ведущую к относительной стабилизации болезни и отсутствию отдаленных рецидивов [8, 10]. Из 28 пациентов с лупус-нефритом в течение 10 лет погибли 7. Основные причины смерти — полиорганская недостаточность с явным доминированием почечной недостаточности и с присоединением госпитальной инфекции (5 пациентов), катастрофическое течение антифосфолипидного синдрома с развитием тромбоза легочной артерии (2 пациента).

В нашем исследовании 5-летняя выживаемость у пациентов с лупус-нефритом составила 86%, 10-летняя — 75%. На эти показатели, в основном, влияли случаи быстропрогрессирующего варианта лупус-нефрита и рецидивы болезни, связанные с отказом пациентов и их родителей от лечения (обращение к гомеопатам, самостоятельная отмена преднизолона «в связи с выздоровлением» и др.). У 3 (14,2%) пациентов из 21, которые живы в настоящее время, наблюдаются признаки I стадии ХПН.

Заключение

У детей встречаются все клинические варианты лупус-нефрита, описанные во взрослой нефрологии [5], с явным преобладанием «нефрита с НС» и более высоким, в отличие от взрослых, удельным весом «быстропрогрессирующего варианта лупус-нефрита». Среди пациентов с лупус-нефритом более отчет-

ливо преобладают лица женского пола, чем в исследуемой группе с СКВ вообще, причем у каждого третьего пациента отмечается отягощенная ревматологическими заболеваниями наследственность. Люпус-нефрит, как правило, сочетается с обилием экстракраниальных поражений и представляет трудности для диагностики лишь при дебютировании СКВ «нефритической маской». В целом общая выживаемость при СКВ весьма тесно связана с «почечной» выживаемостью, что свидетельствует о том, что люпус-нефрит представляет отдельную серьезную проблему и требует более раннего агрессивного вмешательства и непрерывной поддерживающей терапии // Российский педиатрический журнал.

ЛИТЕРАТУРА

1. Андреева Е. И. // Педиатрия. — 1995. — № 5. — С. 52—54.
2. Исаева Л. А., Подчерняева Н. С. // Российский педиатрический журнал. — 1999. — № 5. — С. 27—32.
3. Иванова М. М. // Materia Medica. — 1998. — № 3—4 (19—20). — С. 27—34.
4. Карташева В. И. Волчаночный нефрит у детей. — М., 1999.
5. Нефрология: Руководство для врачей / Под ред. И. Е. Тареевой. — М., 2000.
6. Соболева М. К., Лиханова М. Г. Нефротический синдром у детей. — Новосибирск, 2001. — С. 62—70.
7. Тареева И. Е., М. Ю. Шевцов, Т. Н. Краснова и др. // Тер. архив. — 1997. — № 6. — С. 13—17.
8. Boletis J. N., Ioannidis J. P., Boki K. A., Moutsopoulos H. M. // Lancet. — 1999. — Vol. 354(9178), № 14. — P. 569—570.
9. Cameron J. S. // J. Am. Soc. Nephrol. — 1999. — Vol. 10, № 2. — P. 413—424.
10. Fang J. T., Chan Y. C. // Renal Failure. — 2000. — Vol. 22, № 4. — P. 517—521.
11. Gloor J. M. // Lupus. — 1998. — № 7(9). — P. 639—643.
12. Gupta K. L. // Indian J. Pediatr. — 1999. — Vol. 66, № 2. — P. 215—223.
13. Hataya H., Ikeda M., Ide Y. et al. // Pediatr. Nephrol. — 1999. — Vol. 13, № 9. — P. 846—849.
14. Jordan S. C. // Clin. Immunol. Immunopathol. — 1989. — Vol. 53. — P. 164—169.
15. Levy Y., Sherer Y., George J. et al. // Semin. Arthritis Rheum. — 2000. — Vol. 29, № 5. — P. 321—327.
16. Tam L. S., Li E. K., Leung C. B. et al. // AQJM. — 1998. — Vol. 91, № 8. — P. 573—580.
17. Yoo C. W., Kim M. K., Lee H. S. // Nephrol. Dial. Transplant. — 2000. — Vol. 15, № 10. — P. 1604—1608.