

## **ВТОРИЧНЫЙ АМИЛОИДОЗ ПОЧЕК У ДЕВОЧКИ 10 ЛЕТ С ЮВЕНИЛЬНЫМ РЕВМАТОИДНЫМ АРТРИТОМ**

Ювенильный ревматоидный артрит (ЮРА) - заболевание, характеризующееся поражением суставов, стромы и мелких сосудов внутренних органов. Встречается у детей в любом возрасте, чаще в возрасте до 5 лет [1]. V. C. Kelley [2] описал случая ЮРА с началом симптомов у младенца на второй день жизни. Амилоидоз как осложнение ревматоидного артрита у детей наблюдается редко, однако его можно встретить в 12 % случаев [1]. Н. G. Fassbender [3] наблюдал амилоидоз у 1/3 детей, умерших от ЮРА. Вместе с тем, в литературе имеются единичные описания вторичного амилоидоза почек при ревматоидном артрите у детей [4]. Приводим наше наблюдение.

Б о л ь н а я М. 10 лет поступила в клинику для проведения пункционной биопсии почек. Переведена из областной детской больницы, где лечилась по поводу суставно-висцеральной формы ЮРА и гломерулонефрита с нефротическим синдромом.

Девочка родилась от вторых срочных родов. Первый ребенок 12 лет - здорова. Наследственность не отягощена. Беременность протекала без патологии. На грудном вскармливании до 1 месяца.

За первый и второй годы жизни 4 раза перенесла острую респираторную инфекцию, стоматит, ветряную оспу, по физическому и психическому развитию соответствовала возрасту, анализы мочи и крови были без патологии.

В возрасте 2 года 8 месяцев у ребенка повысилась температура тела до 39-40<sup>0</sup>С, появились отечность коленных и локтевых суставов, мелкоточечная сыпь вокруг суставов и в естественных складках. Лечилась в детской инфекционной больнице с диагнозом субсепсис Висслера-Фанкони. Несмотря на лечение, заболевание приняло рецидивирующее течение. У больной отмечались утренняя скованность в суставах, полиартрит с постепенным вовлечением коленных, локтевых, лучезапястных суставов. Через год ребенку установлен диагноз ЮРА, суставно-висцеральная форма, прогрессирующее течение. Проводилась базисная терапия метотрексатом и преднизолоном (5 таблеток 1,3 мг/кг/сутки). Состояние компенсировано. С 4-летнего возраста отмечались отставание в физическом и нервно-психическом развитии, деформация суставов с нарушением их функции, проявление синдрома Иценко-Кушинга, появилась протеинурия (до 0,066 г/л). Больная неоднократно лечилась в стационаре, где получала нестероидные противовоспалительные препараты, метотрексат, преднизолон, внутрисуставные инъекции кеналога. Биохимический анализ крови в пределах возрастной нормы, СРБ 2+. В анализах крови Нв 95-110 г/л, лейкоциты 10-12x10<sup>9</sup>/л, СОЭ - 40-60 мм/ч. УЗИ внутренних органов без патологии.

В 9 лет появились отеки по всему телу (конечности, шея, живот), слабость, головокружение, повысилась АД (130-140/90-110), снизился диурез. Девочка госпитализирована в областную детскую больницу. Анализы крови: гипохромная анемия, лейкоцитоз (16x10<sup>9</sup>/л) со сдвигом влево, СОЭ - 45 мм/ч; гипопроteinемия, гипоальбуминемия (16%), мочевины - норма; анализ мочи - реакция щелочная, плотность 1008, белок 1,65 г/л, мочевого остаток - норма, концентрационная способность почек в норме; УЗИ брюшной полости: контуры почек нечеткие, снижение дифференцировки коркового и мозгового слоев.

Не смотря на лечение, состояние девочки ухудшалось, нарастали отеки, протеинурия (от 1,0 до 6,6 г/л), отмечалось снижение суточного диуреза.

Для уточнения диагноза и выработки тактики лечения больная в возрасте 10,5 лет была переведена в нефрологическое отделение 2-й детской клинической больницы. При поступлении состояние средней тяжести, синдром Иценко-Кушинга, отеки лица, шеи, нижних конечностей, большой живот за счет асцита, печень и селезенку пальпировать не удается. Тоны сердца приглушены, систолический шум на верхушке сердца, ЧСС 90-100 в мин.; АД 130-140/90-100, деформация коленных, локтевых, лучезапястных суставов, контрактуры мышц нижних конечностей. Девочка отстает в физическом развитии (вес - 27,5 кг, рост - 125 см). Рис. 1.



Анализ крови - Нв - 119 г/л, лейкоциты -  $18,8 \times 10^9$  г/л, миелоциты - 1 %, палочки - 4 %, сегменты - 32 %, лимфоциты - 39 %, СОЭ 52 мм/ч.

Анализ мочи - уд. вес 1015-1032, белок 62,4-24,4 г/л, гиалиновые цилиндры 1-3, мочевого осадок - норма, концентрационная функция почек сохранена.

Лейкоцитограмма мочи - все клетки представлены лимфоцитами. Коагулограмма - тенденция к гиперкоагуляции: свертывание крови по Ли-Уайту 4мин. 30сек., фибриноген-11,1. В биохимическом анализе крови отмечается выраженная гипопропротеинемия-46г/л, гипоальбуминемия-14г/л, дисглобулинемия (повышение  $\alpha_2$ , снижение  $\gamma$  фракций глобулина), азотовыделительная функция почек не нарушена: мочевины и креатинина в норме, гиперхолестеринемия - 38,6 ммоль/л, электролиты - норма. Иммунограмма - снижение активных Т-лимфоцитов, снижение Ig G, повышение Ig M, ЦИК - 0,03.

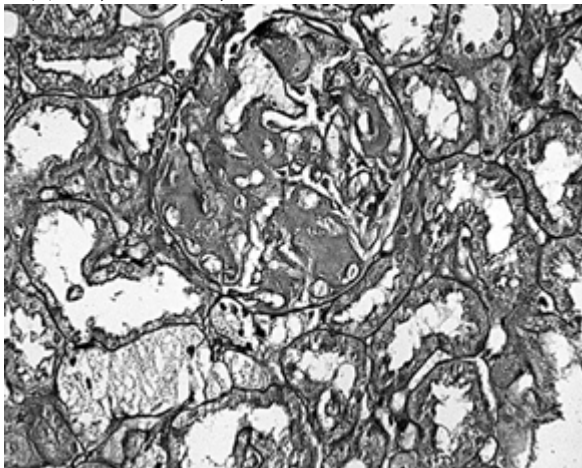
УЗИ: увеличение размеров обеих почек, выраженные диффузные изменения, паренхима не дифференцируется; печень - увеличение размеров; поджелудочная железа - диффузные изменения в паренхиме; селезенка эхоскопически без патологии. Наличие уровня жидкости в брюшной полости.

Эхокардиография: выявлено нарушение функции митрального и аортального клапанов в виде регургитации 1-ой степени. Гипертрофия миокарда левого желудочка. Признаки небольшого количества жидкости в полости перикарда.

Биопсия почек (рис. 2.): в двух образцах ткани 6 и 12 клубочков, во всех клубочках отложение амилоида (положительная окраска с конго-рот), в некоторых канальцах жировая дистрофия, очаговые лимфоидно-клеточные инфильтраты в строме. Заключение: амилоидоз почек. С учетом клинических и морфологических данных был выставлен клинический диагноз: основной - ЮРА, суставно-висцеральная форма, непрерывно рецидивирующее течение. Осложнения: амилоидоз внутренних органов, нефротический синдром, синдром полиорганной недостаточности (сердечная

недостаточность 2-ой Б степени, дыхательная недостаточность 1-ой степени, асцит, кахексия, вторичный иммунодефицит. Токсико-гипоксическая энцефалопатия. Судорожный синдром. В клинике проводилась терапия, направленная на коррекцию кислотно-основного состояния, дезинтоксикацию, восполнение белка крови :

10 % альбумин, повышение уровня гемоглобина - отмытые эритроциты, коррекцию свертывающей системы крови - СЗП, гепарин, трентал, преднизолон в дозе от 0,8 до 1,5 мг/кг, симптоматическое лечение.



Несмотря на проводимое лечение, состояние девочки ухудшалось: увеличились отеки, асцит, гидроторакс, гидроперикард; отмечалось нарастание сердечно-сосудистой недостаточности - акроцианоз, мраморность кожных покровов, одышка, артериальная гипертензия на фоне приема гипотензивных препаратов (АД - 170/130-130/100 мм рт. ст.). Патология со стороны нервной системы: заторможенность, приступы судорог с помрачением сознания за счет присоединившейся энцефалопатии токсико-гипоксического генеза, отека мозга. Кахексия, атрофия мышц конечностей. Неоднократно проводилась пункционное удаление асцитической жидкости до 2 л.

При лабораторных исследованиях отмечалось снижение гемоглобина до 50 г/л, уровня общего белка (32 г/л), альбумина (22 г/л), нарастание протеинурии (белок до 38,5 г/л). Нарушения азотвыделительной, концентрационной и фильтрационной функций почек не было. Девочка умерла от полиорганной недостаточности в возрасте 11 лет.

Таким образом, у девочки, страдавшей ЮРА в течение 8 лет, развился вторичный амилоидоз с поражением почек. Развитию данного осложнения способствовало непрерывно рецидивирующее течение основного заболевания. Проводимое лечение цитостатиками и кортикостероидами, по мнению Папаяна [5], может как угнетать, так и усиливать образование амилоидной субстанции.

Учитывая, что амилоидоз нередко осложняет ревматоидный артрит не только у взрослых, но и у детей, способствуя неблагоприятному прогнозу заболевания, необходима своевременная его диагностика, включая биопсию - прямой кишки, слизистой оболочки полости рта, почки. Данное наблюдение свидетельствует о возможности прижизненной диагностики амилоидоза при ревматоидном артрите у детей.