

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ МОРФОЛОГИЧЕСКОГО ЛЮПУС-НЕФРИТА, СОЧЕТАЮЩИЙСЯ С ПОРАЖЕНИЕМ КОСТНОГО МОЗГА (АПЛАСТИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ)



© А.А. Тимофеева^{1*}, Н.В. Сидорова², М.М. Антошин²

¹Российская детская клиническая больница (РДКБ) — филиал ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва

²ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва

АКТУАЛЬНОСТЬ. Апластическая анемия — редкое заболевание системы крови. Проявляется панцитопенией, аплазией костного мозга, связанной с нарушением иммунных механизмов регуляции кроветворения, количественным дефицитом и функциональными дефектами гемопоэтических стволовых клеток. АА развивается в результате подавления пролиферации гемопоэтических клеток-предшественниц активированными Т-лимфоцитами и естественными киллерами. Аутоиммунный генез апластической анемии при наличии подтвержденного диагноза СКВ не вызывает сомнений.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ. Девочка Х, от 2-й беременности, от первых срочных самостоятельных родов. До года психомоторное развитие по возрасту. Впервые жалобы на снижение активности ребенка, задержку моторного развития появились в возрасте 9 месяцев. В возрасте 1 года — регресс моторных функций, установлен диагноз: «Энцефалопатия смешанного генеза, синдром ДЦП (спастический тетрапарез)».

В возрасте 7 лет, после ОРВИ, при обследовании: лейкоцитоз, тромбоцитоз, гипопроотеинемия, гипоальбуминемия, гиперхолестеринемия, азотемия, протеинурия, гематурия. Установлен диагноз: «Острый гломерулонефрит, нефротический синдром». При госпитализации в федеральный центр для верификации диагноза проведена нефробиопсия, по результатам которой морфологическая картина соответствовала мезангиокапиллярному гломерулонефриту (lupus-нефриту V класса), серологически негативному. В возрасте 14 лет у пациентки впервые выявлена панцитопения. По данным обследования: апластический костный мозг, ПНГ-клон не обнаружен, ДЭБ-тест — отрицательный, генетические аномалии не обнаружены, трепанобиопсия-аплазия кроветворения. Установлен диагноз «Апластическая анемия, сверхтяжелая форма». Проведен курс иммуносупрессивной терапии АТГАМ в комбинации с ингибиторами кальциневрина, стимуляцией нейтропоза препаратами G-CSF. Гематологический ответ не достигнут, с учетом тяжелой сопутствующей патологии единственным методом лечения являлась аллогенная трансплантация гемопоэтических стволовых клеток. Кондиционирование перед ТГСК включало: ТАО 2 грей, тимоглобулин, флударабин, мельфалан, циклофосфамид. В качестве источника ГСК были использованы мобилизованные периферические стволовые клетки от полностью совместимого (10/10) неродственного донора. Восстановление гемопоэза на +19 сутки от алло-ТГСК. В посттрансплантационном периоде: тяжелые инфекционно-токсические и иммунные осложнения: орофарингеальный мукозит, двусторонняя полисегментарная пневмония, респираторный дистресс-синдром, ТМА, аденовиремия, ЦМВ-виремия, HHV-6 виремия, о.РТПХ интестинальная форма.

Общий химеризм оставался полностью донорским.

Ухудшение состояния отмечено на +177 сутки: появление герпетической сыпи на губах, с реактивацией интестинальной формы РТПХ. Затем присоединилась дилатационная кардиомиопатия, надпочечниковая недостаточность, гипофункция трансплантата с трансфузионной зависимостью. В исходе панцитопении сепсис, приведший к смерти пациентки.

ОБСУЖДЕНИЕ. Данный клинический случай — пример агрессивного течения СКВ, приведшей к развитию осложнений: хронический гломерулонефрит, приобретенная апластическая анемия. ТКМ — метод лечения, способный дать пациентам годы жизни и уменьшение агрессивности проявлений СКВ. Прогноз такого заболевания благоприятен только при тщательной курации пациента, правильно подобранной иммуносупрессивной, противомикробной, сопроводительной терапии и реабилитации.

ЦИТИРОВАТЬ:

Тимофеева А.А., Сидорова Н.В., Антошин М.М. Клинический случай морфологического люпус-нефрита, сочетающийся с поражением костного мозга (апластическая анемия) // *Эндокринная хирургия*. — 2023. — Т. 17. — №4. — С. 93. doi: <https://doi.org/10.14341/serg12914>

TO CITE THIS ABSTRACT:

Timofeeva AA, Sidorova NV, Antoshin MM. A clinical case of morphological lupus nephritis combined with bone marrow lesion (aplastic anemia). *Endocrine surgery*. 2023;17(4):93. doi: <https://doi.org/10.14341/serg12914>

*Автор, ответственный за переписку / Corresponding author.

