

ОСОБЕННОСТИ ФОКАЛЬНО-СЕГМЕНТАРНОГО ГЛОМЕРУЛОСКЛЕРОЗА
У ВЗРОСЛЫХ.

Сейтжанова А.А., Абдыгалиева Т.А., Кабулбаев К.А.

НИИ Кардиологии и Внутренних болезней г. Алматы, Казахстан

Цель. Определение особенностей и частоты проявлений различных морфологических форм при ФСГС у взрослых.

Введение. Фокально-сегментарный гломерулосклероз (ФСГС) является одной из наиболее распространенных форм гломерулярного заболевания почек. В последние десятилетия отмечается рост частоты ФСГС по всему миру, приводящей к терминальной стадии почечной недостаточности, которая требует заместительной почечной терапии. ФСГС составляет 7- 20 % идиопатического нефротического синдрома у детей и 40 % - у взрослых. Ведущим симптомом ФСГС является протеинурия. При ФСГС выявляется поражение подоцитов различной этиологии, в связи с чем болезнь стала рассматриваться как «подоцитопатия». Экспериментальные исследования и исследования на людях показали, что подоциты могут повреждаться вследствие воздействия вирусной инфекции, иммунологических факторов, токсинов, механического растяжения, при митохондриопатиях, мутациях генов, кодирующих белки подоцитов.

Нефробиопсия является золотым стандартом выявления форм гломерулярного заболевания, в том числе ФСГС. Также позволяет пациентам с нефротическим /нефритическими синдромами рекомендовать соответствующие протоколы терапии, добиться положительных результатов и оптимизировать прогноз.

Материал исследования. Было взято 10 (100%) случаев с нефротическим 8 (80%) / нефритическими 2 (20%) синдромами, которым была проведена нефробиопсия со светооптическим исследованием биоптатов почки в период с 2017-2018 годы в нефрологическом отделении в НИИК и ВБ (г.Алматы). По заключениям нефробиопсии выставлен диагноз : ФСГС. Из них: мужчин -6 (60%), женщин -4 (40%). Возраст варьирует от 18 до 59 лет.

Результаты исследования. Основными клиническими параметрами, характеризующими тяжесть течения и прогноз при ФСГС, являются протеинурия, микро/макрогематурия и скорость клубочковой фильтрации (СКФ). У пациентов протеинурия в дебюте составила в среднем: 2,65 г/с (0,4 – 9,06 г/с), СКФ – 105,5 мл/мин (49,3- 152 мл/мин), микро/макрогематурия у 10 (60/40%). Объективно у 80% встречались отеки на верхних и нижних конечностях, у 10% мелкоочечная сыпь на нижних конечностях. Из сопутствующих заболеваний артериальная гипертензия встречалась у 7 пациентов. Артериальная гипертензия и гематурия при НС являлись неблагоприятным прогнозом и свидетельствовали о тяжелом поражении почек. Вирусный гепатит В, С, бронхиальная астма наблюдалась по 1 случаев. По лабораторным данным – аутоиммунные антитела АФА IgM/IgG положительно у 3 пациентов, что могут являться предикторами вторичного ФСГС.

Варианты морфологических изменений при ФСГС .

- 1) Типы ФСГС:
 - верхушечный вариант- 10%,
 - перихиллярный вариант- 10%,
 - неуточненный вариант-80%.

- 2) Гломерулосклероз:
тотальный – 100%,
сегментарный-90%.
- 3) Интерстициальный фиброз / атрофия канальцев:
диффузный – 80%
очаговый - 20%.
- 4) Иммунофлюоресценция / иммуногистохимия:
IgA + 40%
IgG + 40%
C4d+50%
IgM + 10%

Здесь можно увидеть наиболее частым морфологическим вариантом ФСГС - неуточненный(типичный, классический) вариант 80%, верхушечный вариант- 10%, перихиллярный вариант- 10% у наших пациентов.

После постановки диагноза «фокально-сегментарный гломерулосклероз» всем пациентам было рекомендовано патогенетическая и нефропротективная терапии (иАПФ). Было назначено – Сандиммун, Метипреднизолон в терапевтической дозе с последующим постепенным длительным снижением дозы. Для сравнения эффективности лечения мы использовали разницу основных показателей – протеинурии, гематурии и скорости клубочковой фильтрации (СКФ) – до и после лечения. 80% достигнута полная ремиссия и 20% частичная ремиссия.

Заключение. Существенным предиктором длительного сохранения функций почек при ФСГС с НС является достижение ремиссии, полной (у взрослых - протеинурия менее 0,3 г/сут) или частичной (протеинурия 0,3-3,5 г/сут). Таким образом, ФСГС у наших пациентов чаще всего проявляется с нефротическим синдромом, морфологически –неуточненным, верхушечным и перихиллярным вариантами. Сочетанная иммуносупрессивная терапия (ЦиклоспоринА) в сочетании с пульсами Метилпреднизолон и пероральным Преднизолон показал высокую эффективность в достижении полной ремиссии при нефротическом синдроме.