

Тезисы участников XI Всероссийской конференции студентов и молодых ученых с международным участием «ПЕДИАТРИЧЕСКИЕ ЧТЕНИЯ»

От редакции: Уважаемые читатели, в текущем выпуске мы хотели бы продолжить освещение работ, представленных на XI Всероссийской конференции студентов и молодых ученых с международным участием «ПЕДИАТРИЧЕСКИЕ ЧТЕНИЯ». Вы ознакомитесь с тезисами участников конференции, а работы победителей и призеров сможете найти в томе 6, № 4.

Напоминаем, что прошедшая 12 декабря 2025 г. конференция студентов и молодых ученых с международным участием «ПЕДИАТРИЧЕСКИЕ ЧТЕНИЯ», посвященная памяти великих российских ученых-педиатров А.А. Колтыпина, Д.Д. Лебедева, П.А. Пономаревой и Н.С. Кисляк, проводилась студенческим научным кружком кафедры факультетской педиатрии Института материнства и детства Пироговского Университета при поддержке Союза педиатров России в онлайн- и офлайн-форматах.

Постерная сессия «Интересный клинический случай в практике врача-педиатра»

pANCA- и antiGBM-серопозитивный ANCA-ассоциированный васкулит у ребенка

Алексеева Татьяна Алексеевна

Научные руководители: д.м.н., профессор кафедры инновационной педиатрии и детской хирургии ИНОПР Зайкова Наталья Михайловна, к.м.н. Аксенова Марина Евгеньевна

Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет), Москва, Российская Федерация

Актуальность. Распространенность васкулитов, ассоциированных с антинейтрофильными цитоплазматическими антителами (ANCA) у детей, менее 1 случая на 1 млн; крайне редко в педиатрической практике описывают случаи васкулита с двойной серопозитивностью по ANCA и антителам (АТ) к базальной мембране клубочков почек (antiGBM).

Цель исследования. Представить клиническое наблюдение ANCA-васкулита с двойной серопозитивностью по МРО-ANCA и antiGBM у ребенка.

Пациенты и методы. Обобщены анамнестические, клинико-лабораторные, морфологические данные пациента.

Результаты. Девочка от близкородственного брака, у младшего сибса пробанда отмечались эпизоды кровохарканья, у старшего сибса — кровохарканье, гематурия, *ex. letalis* в 8 лет. В 6 лет у пробанда появились выраженная слабость, кашель с примесью крови, сохраняющиеся в динамике, требовавшие неоднократной госпитализации в связи с анемией (Hb — 26–70 г/л); данных об анализах мочи нет. В 9 лет впервые обследована в федеральном центре: рост — 136 см (3–10%), масса — 44,8 кг (75–90%), АД — 112/67 мм рт. ст. (< 50%), в крови Hb — 94–98 г/л, креатинин — 83 мкмоль/л (pСКФ по CKiD U25 79,3 мл/мин/1,73 м²), antiGBM — 34,7 Ед/мл (N < 20 Ед/мл), ANCA АТ к МРО — 14,5 (N 0–5,0), АТ к двуспиральной ДНК — 29,63 (N < 25), прямая и непрямая проба Кумбса — отрицательные, в моче эритроциты — 54–100 в п. зр., белок — 1433 г/сут. При ультразвуковом исследовании отмечались увеличение объема

почек (правая — 222 см³/м², левая 179 см³/м²), диффузные изменения паренхимы почек. По данным компьютерной томографии легких — картина фиброзных изменений легочной ткани нижней доли слева на фоне диффузных изменений легких по типу «матового стекла». Установлен диагноз: «Пулмореальный синдром (antiGBM-гломерулонефрит? pANCA-ассоциированный васкулит?). Назначена терапия глюкокортикоидами (ГК; преднизолон 1 мг/кг/сут 1 мес с постепенной отменой). Данные морфологического исследования почечной ткани (через 6 мес после терапии ГК): пауци-иммунный фокальный сегментарный гломерулярный склероз/гиалиноз с 20% фиброзных полулуний. Ребенку был установлен диагноз: «ANCA-ассоциированный васкулит; гломерулонефрит, фокально-склерозирующий вариант; геморрагический альвеолит», назначен преднизолон 1 мг/кг/сут (с постепенным снижением дозы), микофенолата мофетил (1260 мг/м²). Рекомендации по терапии не соблюдались; у ребенка сохранялись рецидивы геморрагического альвеолита, протеинурия — 0,5–1 г/л, функция почек оставалась стабильной (pСКФ — 70 мл/мин/1,73 м²); в 14 лет на фоне SARS-CoV-2-инфекции — *ex. letalis*.

Заключение. Таким образом, представлен редкий в педиатрической практике случай ANCA-васкулита с двойной серопозитивностью по pANCA и antiGBM. Учитывая семейный анамнез (аналогичная клиническая картина у сибсов), можно предположить наличие у ребенка моногенной формы первичного иммунодефицита, осложненной развитием васкулита.