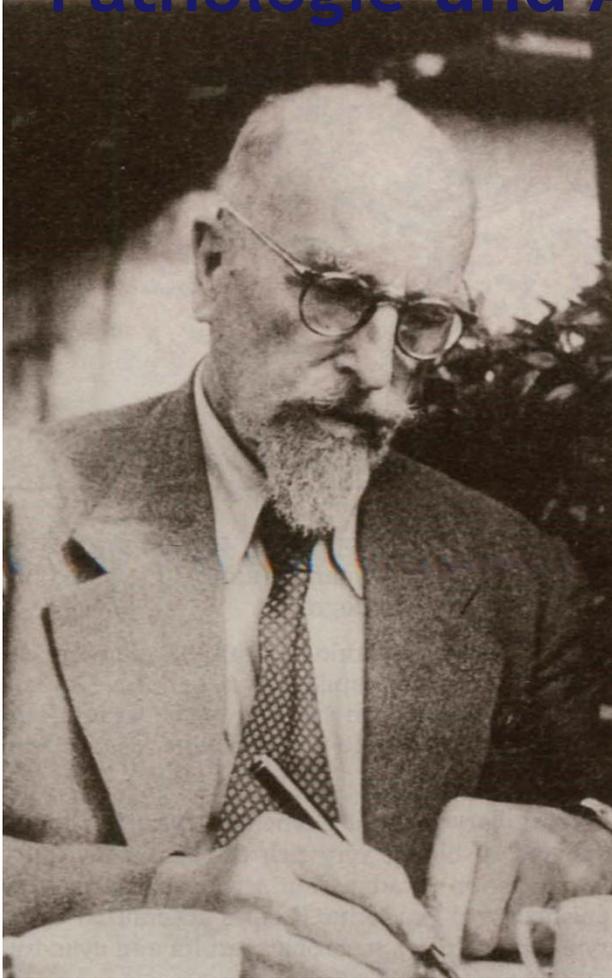


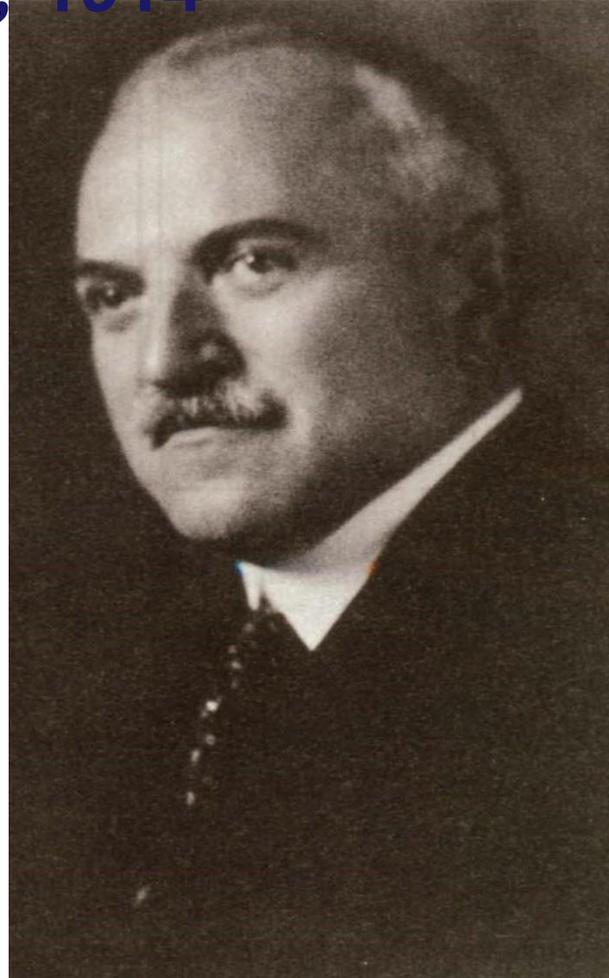
ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТЫ

Выполнила: Исаева Юлия, 410 группа
Преподаватель: Бородзюля Маргарита
Эдуардовна

**«Die Bright'sche
Nierenkrankheit. Klinik,
Pathologie und Atlas», 1914**



**Franz
Volhard
(1872-1950)**



**Theodor
Fahr
(1877-1945)**

Классификация почечных болезней по Фольгарду и Фару (1914)

Название формы	Локализация процесса
Нефроз	Канальцевый эпителий
Нефрит (гломерулонефрит)	Клубочки
Нефроангиосклероз	Артериолы

**Стрептококк — главный
этиологический фактор
гломерулонефрита**

**Гломерулонефрит — это единая
нозологическая форма, которая может
протекать клинически в острой,
подострой (злокачественной,
быстро прогрессирующей) или
хронической форме**

**Любой хронический гломерулонефрит
является исходом неизлеченного
острого гломерулонефрита**

BRIGHT'S DISEASE

on of radium, with
nth later there will
is form with subse-
r or anemia of the
to the effect of the
: follow-up during
ow what is taking
enever necessary to
dling, before it has
sequent irradiations
rrent nodules which
the operable cases
amount of radium,
r five years; and,
patients are living.
ance of the propa-
ief early while they
it.

port shows the true
the cervix. I can
ve healing occurred
cent.; in Group III
s with an absolute

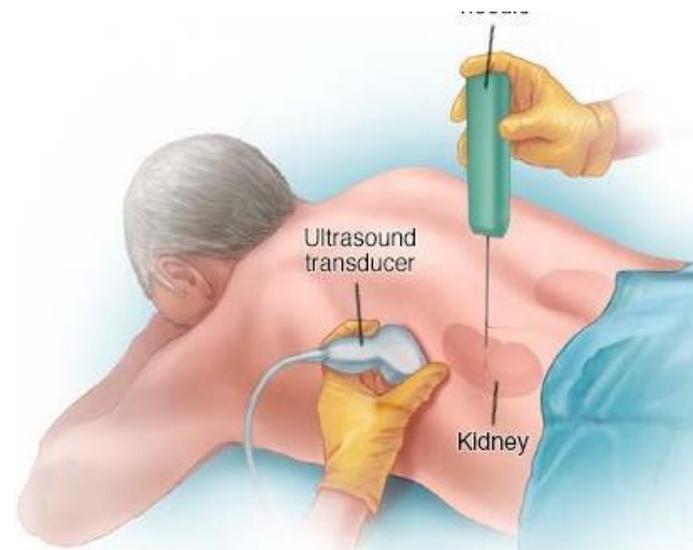
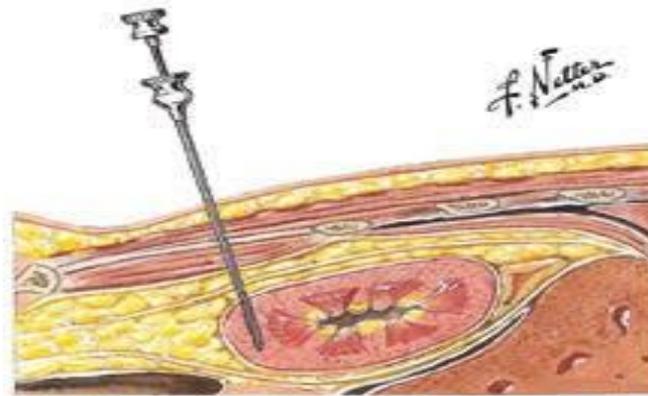
guis
at C
tain
he c
care
was
still
was
pati
invariable feature. He established the fact that in every
case gross pyelitis and pyelonephritis had to be present in the
neys and that, although the renal lesions varied in out-
ward appearance, they all alike were nonsuppurative
and bacterial.

knowledge of the morbid anatomy and patho-
From the Medical Bureau, Mt. Sinai Hospital, New York
City. Read before the Section on Internal Medicine, New York
Academy of Medicine, April 16, 1929.
and now—Assistant Physician, Mt. Sinai Hospital, New
York City. For record and address of author see "This Week's
Issue," page 243.

CUTE

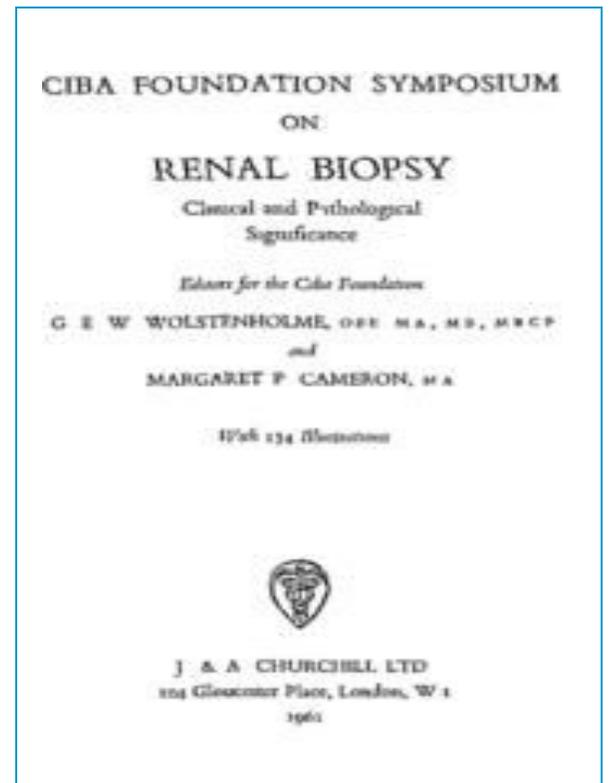
ulonephritis is fairly clear, but
l evolution is in one direction
her is as yet quite obscure. To
this evolution it is essential that
ed from the beginning to the
nce between the initial and final
me disease may be as great as
e tadpole and the frog or the
utterfly. Observations over a
re course afford but a narrow
perspective of the problem, for we can only
sues concerning the beginnings, and we are
only too often ignorant of the end. Such a
study is, therefore, more within the scope of
those in general practice than of those in hos-
pital practice. In hospital work one usually

Прижизненное исследование почечной ткани



195

5



196

1

Категоризация понятия «Гломерулонефрит»



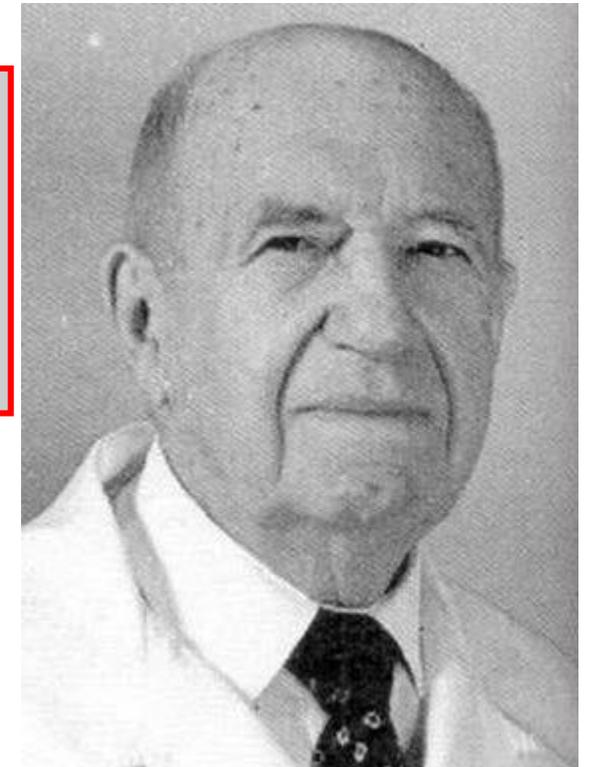
Клиническая классификация гломерулонефрита

[Е.М. Тареев, 1958; 1972; И.Е. Тареева, 1988;
2000]

- Острый
гломерулонефрит

В современной нефрологии диагноз «острого»,
«быстро прогрессирующего» и «хронического»
гломерулонефритов не может являться
нозологическим

- латентный
- нефротический
- гематурический
 - смешанный
 - Гломерулонефрит при системных
заболеваниях
(вторичный ГН)



1895-198

6

Острый гломерулонефрит

- **острое диффузное иммуновоспалительное заболевание почек,**
- **в основе патогенеза которого лежит иммунокомплексный механизм**
- **с обязательным поражением клубочков,**
- **в меньшей мере – с поражением канальцев и интерстициальной ткани,**
- **имеющее в исходе выздоровление или переход в хронический гломерулонефрит**

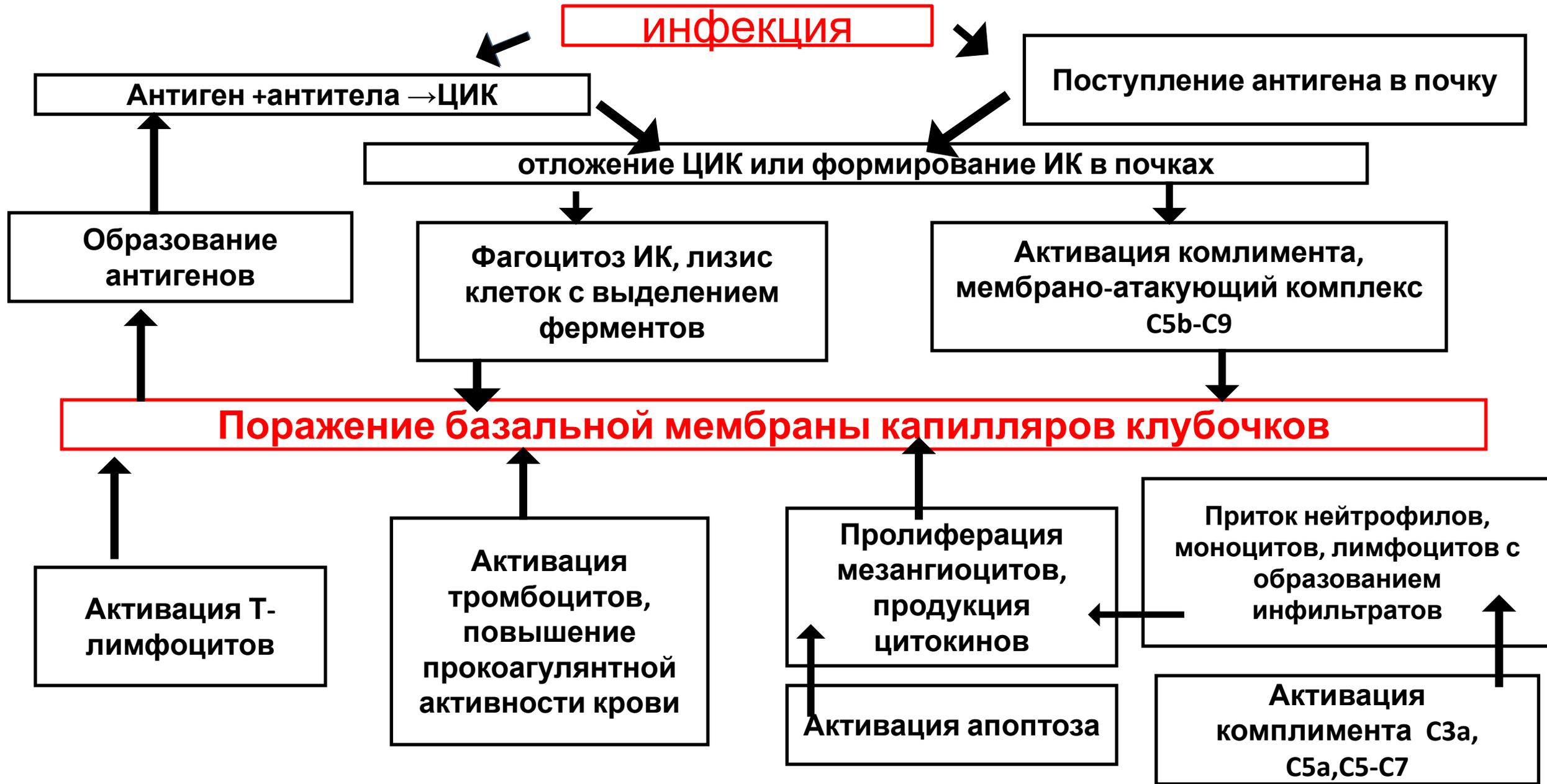
Острый гломерулонефрит

- **Сведения об эпидемиологии отсутствуют (частота заболевания не известна)**
- **Наблюдается значительно реже, чем ХГН (1-2 случая ОГН на 1000 случаев ХГН)**
- **ОГН чаще развивается у детей 3-7 лет, у взрослых 20-40 лет.**
- **Мужчины болеют в 2-4 раза чаще женщин.**

Этиология ОГН

- Бактериальная инфекция – β гемолитический стрептококк группы А «нефритогенный), стафилококк, пневмококк
- Вирусы – гепатита В, краснухи, инфекционного мононуклеоза, герпеса, аденовирусы
- Вакцины, сыворотки
- Простейшие (малярийный плазмодий)
- Алкоголь, наркотики
- Лекарственные вещества – анальгетики, сульфаниламиды, антибиотики
- Опухоли (паранеопластический синдром)
- ГН «в рамках» других заболеваний: инфекционный эндокардит, СКВ, геморрагический васкулит и др.

Иммунные механизмы



Клиническая картина ОГН

- ✓ Мочевой синдром
- ✓ Синдром артериальной гипертензии
- ✓ Отечный синдром

Мочевой синдром:

- **Протеинурия** – связана с повышенной фильтрацией плазменных белков через клубочковые капилляры, т. к. ИК увеличивают размеры «пор» в базальной мембраны. Потеря отрицательного заряда базальной мембраны
- **Гематурия**
 - Лейкоцитурия (наблюдается нечасто)
- **Цилиндрурия** – выделение с мочой белковых и клеточных канальцевого происхождения (зернистые, восковидные и гиалиновые)

Синдром артериальной гипертензии:

- Гиперволемиа (задержка в организме натрия и воды вследствие снижения кровотока в капиллярах)
- Повышение активности прессорных факторов: активация САС – норадреналин, РАС (ангиотензинII), АДГ
- Падение активности депрессорных систем вследствие поражения почки: калликреин-кининовой системы (снижение содержания брадикинина, протогландина E)

Отечный синдром:

(задержка жидкости в организме вследствие повышения реабсорбции натрия и воды в канальцах)

□ Активация РААС: гиперпродукция ангиотензина II

гиперальдостеронизм

□ Гиперсекреция АДГ (вазопрессина) усиление жажды

□ Выраженная альбуминурия

гипоальбуминемия и гипоонкия

перемещение жидкости из сосудов в ткани и

гиповолемия

стимуляция секреции альдостерона

задержка жидкости ↓

Неспецифическая симптоматика в начале развития ОГН (любой вариант)

- **Уменьшение количества выделяемой мочи**
- **Пастозность лица, век**
- **Увеличение веса тела**
- **Тяжесть в области поясницы**
- **Иногда дизурические явления**
- **Иногда повышение АД**
- **Изменение цвета мочи – цвета крепкого чая, кофе. «мясных помоев»**
- **Изменение цвета мочи могут отсутствовать**
- **Субфебрилитет**
- **Ухудшение общего самочувствия**
- **Все симптомы держаться недолго, выраженность их варьирует**

Основные варианты ОГН

- **Моносимптомный – наиболее частый (до 85%) изолированный мочево́й синдром при отсутствии АГ и отеков**
- **Нефритический – мочево́й синдром, олигоурия, отеки, повышение АД**
- **Развернутый «отечно-гипертонический» - АГ, выраженные отеки, протеинурия, возможны осложнения**

Осложнения ОГН

1. Острая сердечная недостаточность (не более чем в **3%** случаях): левожелудочковая
тотальная
2. Острая почечная недостаточность (у **1%**) характеризуется анурией и повышением креатинина, мочевины, падение СКФ, снижение УВ, повышение уровня калия в крови
3. Эклампсия (судорожный синдром)
4. Кровоизлияние в головной мозг
5. Острые нарушения зрения (преходящая слепота)

Течение ОГН

Стрептококковая инфекция или иные причины



Появление изменений в моче
+



Снижение протеинурии и гематурии через 4, реже – 8-12 недель



Нормализация анализа мочи
(через 8-12 месяцев)



выздоровление



Спустя год нормализации
анализа мочи не наступило



Хронический гломерулонефрит

Диагностика ОГН

- Острое начало в сочетании с мочевым синдромом (протеинурия + гематурия)
- Преходящая артериальная гипертензия
- Отеки
- Отсутствие системных заболеваний и других заболеваний почек

Лечение острого гломерулонефрита (1)

- ❖ **постельный режим (строгий) в среднем 2-6 недель до ликвидации отеков и нормализации АД**
- ❖ **Диета соблюдается до исчезновения всех внепочечных симптомов и резкого улучшения анализов мочи**
 - **Общее количество выпитой жидкости не должно на 300 мл превышать количества выделенной мочи**
 - **Ограничение количества белка до 0,5-1 г/кг веса тела**
 - **Количество поваренной соли до 3-5 г/сутки**

Лечение острого гломерулонефрита (2)

❖ Лекарственная терапия:

Диуретики (салуретики) – фуросемид
40-120 мг 3-4 дней

Только при длительной задержке жидкости(отеки),
повышение АД, наличии сердечной
недостаточности

Ингибиторы АПФ,
Антагонисты Ca (лучше в комбинации)

При сохраняющейся артериальной гипертензии

Преднизолон 40-60 мг/сутки с
последующим снижением дозы в
течение 4-8 недель

Только при нефротической форме ОГН и
затянувшемся течении

Гепарин 20-30 тыс. ЕД/сутки п/к в
течение 4-6 недель

ОГН с выраженными отеками и значительным
снижением диуреза

Особенности лечения быстро прогрессирующего гломерулонефрита

- **Лечение в специализированном стационаре**
- **Пульс терапия метилпреднизолоном**
- **Циклофосфамид внутривенно**
- **Интенсивный плазмаферез**
- **Биопсия почки**

Рекомендации после выписки

- Лица перенесшие ОГН наблюдаются на протяжении 2 лет
- В первые 6 месяцев анализ мочи проводят 1 раз в месяц, в последующем - 1 раз в 3 месяца
- Женщинам не беременеть в течение 3 лет
- Запрещается тяжелый физический труд, работа в холодных и сырых помещениях
- Санация очагов хронической инфекции

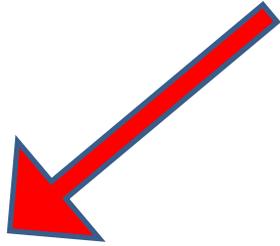
Хронический гломерулонефрит

- Хроническое диффузное заболевание почек
- В основе патогенеза лежит иммунный механизм
- С поражением клубочкового аппарата, с последующим вовлечением остальных структур почки
- Прогрессирующее течение
- С развитием нефросклероза и почечной недостаточности

Этиология ХГН

- **Инфекционные агенты – бактериальные (Str, Staf, Tbs и др.), вирусные (гепатит В, С, цитомегаловирус, ВИЧ)**
- **Токсические – алкоголь, наркотики, органические растворители, ртуть**

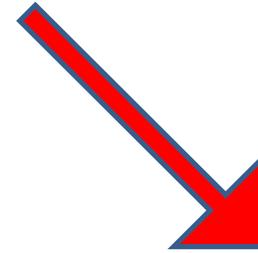
Механизмы формирования ХГН



иммунные

иммунокомплексные
(с гетероантигеном)

антительные, в т.ч.:
аутоиммунные (с аутоантигеном)



неиммунные

гемодинамические
метаболические

Клинические варианты ХГН (1)

- **Латентный** – самая частая (44%) изолированный мочевого синдром, иногда умеренная АГ. Медленно прогрессирующее течение. ХПН через 15-20 лет. Морфологически : мезангиолпролиферативный и мембранозный гломерулонефрит.
- **Гематурический** – в 6%, редко. Проявляется гематурией, с эпизодами макрогематурии. Течение благоприятное, поздно развивается ХПН.
- **Гипертонический** – около 20%, проявление АГ. Изменения в моче незначительные (протеинурия до 1 гр/сутки, гематурия незначительная). Морфологически отмечается мезангиопротлиферативный и мембранозно – пролиферативный гломерулонефрит, течение благоприятное; напоминает латентную форму

Клинические варианты ХГН (2)

- Нефротический гломерулонефрит – клиника нефротического синдрома:

- ✓ Массивная протеинурия более 3,5 гр/сутки
- ✓ Гипоальбуминурия
- ✓ Диспротеинемия – гипер α_2 глобулинемия
- ✓ Гиперхолестеринемия
- ✓ Гипертриглицеридемия
- ✓ Отечный синдром
- ✓ АД не повышено или повышено незначительно

Ускоренно прогрессирующее течение – морфологически мезангиокапиллярный, фокально-сегментарный гломерулосклероз. ХПН через 5-6 лет

Клинические варианты ХГН (3)

- Смешанный гломерулонефрит – (сочетание нефротический + гипертонический). Наиболее неблагоприятная форма. Мезангиокапиллярный гломерулонефрит. Быстро прогрессирующее течение. ХПН через 2-5 лет
- Подострый (злокачественный) – нефротический синдром, с АГ и быстрым развитием почечной недостаточности. Морфологически находят пролиферация эпителия клубочков с формированием «полулуний». Летальность через 1-2 года
- ХГН при системных заболеваниях – СКВ, геморрагическом васкулите

Диагностика ХГН

- Стабильно наблюдающийся мочевого синдром
- Длительность заболевания не менее 1,5 лет
- Отсутствие других причин, обуславливающие появление мочевого синдрома
- При наличии АГ и отечного синдрома искл. другое происхождение

Лечение ХГН (1)

- Режим ограничение физических нагрузок, избегать переохлаждений
- Диета ограничение поваренной соли до 10. иногда 3-5 г/сутки
- Медикаментозная терапия в зависимости от формы ХГН, наличия обострения и морфологической картины

Лечение ХГН (2)

- Иммуносупрессия (ГКС, цитостатики) – при нефротическом варианте ХГН, ХГН у больных с СКВ, лечение длительное
- Дезагреганты и антикоагулянты - гепарин и курантил.
- Гиполипидемические - статины при нефротическом синдроме
- Мочегонные при нефротическом синдроме, отечный синдром – фуросемид
- Ингибиторы АПФ и антагонисты Ca при АГ
- Антибиотики при присоединении инфекции

Синдром

(греч. *syndromos* – вместе бегущий)

Устойчивая совокупность симптомов (субъективных и/или объективных), объединенных единым патогенезом (причиной), анатомическим или патологоанатомическим субстратом

Синдром представляет собой индивидуальный, врачебный инструмент классической клинической патогенетической диагностики, предполагающий синдромный принцип мышления врача:

«от симптома к синдрому, и от него к диагнозу»

Синдром как инструмент

диагностики

Простой синдром

Более точная диагностика патологического процесса с помощью нескольких методов исследования

Пример:

- Мочевой синдром
- Синдром артериальной гипертензии
- «Отечный синдром»

Сложный синдром

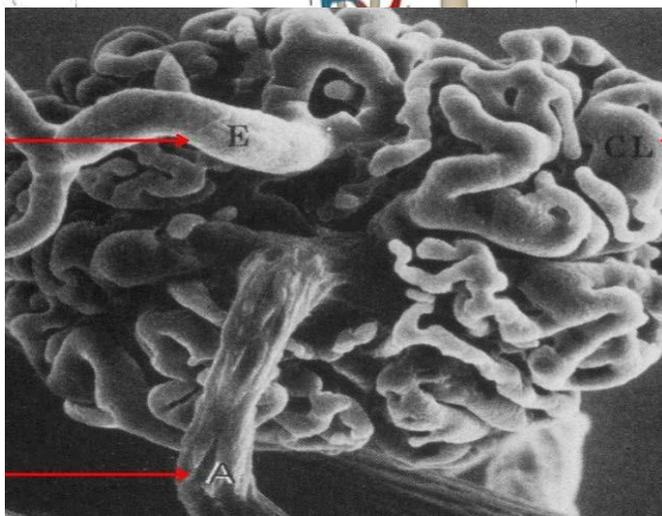
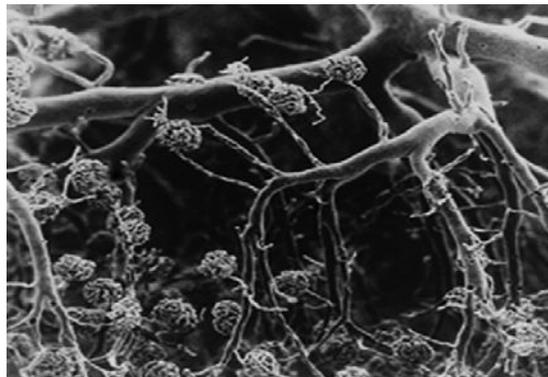
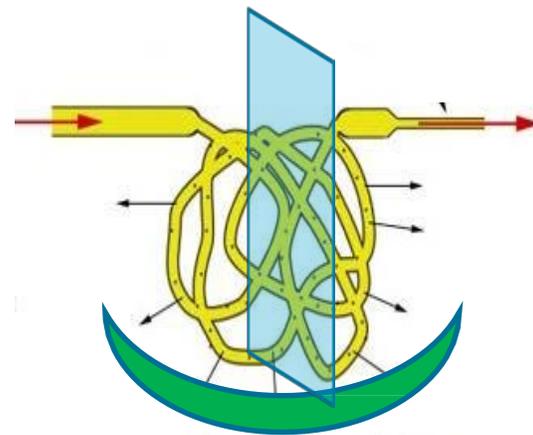
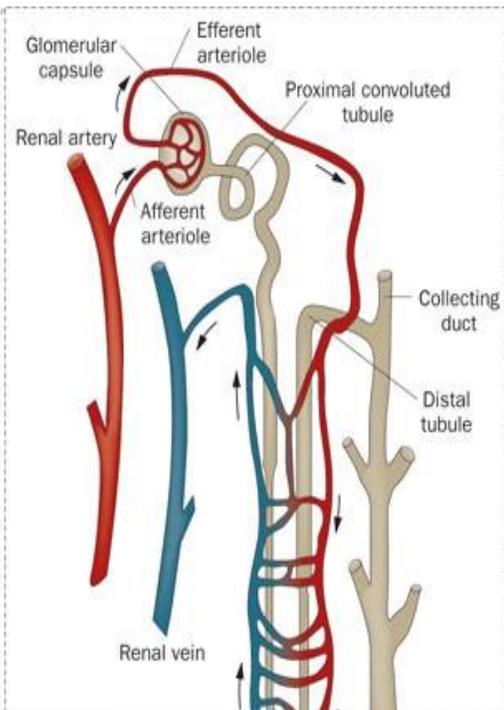
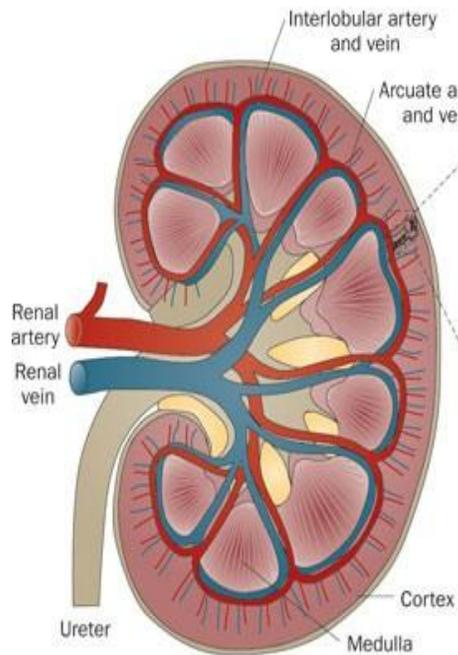
Как инструмент клинической диагностики всех внешних проявлений, доступных исследованию, типового патологического процесса (процессов)

Пример:

- Острый нефритический синдром
- Быстро прогрессирующий нефритический синдром
- Хронический нефритический синдром
- Нефротический синдром

ОПП

Анатомия гломерулы



Строение капилляров клубочков

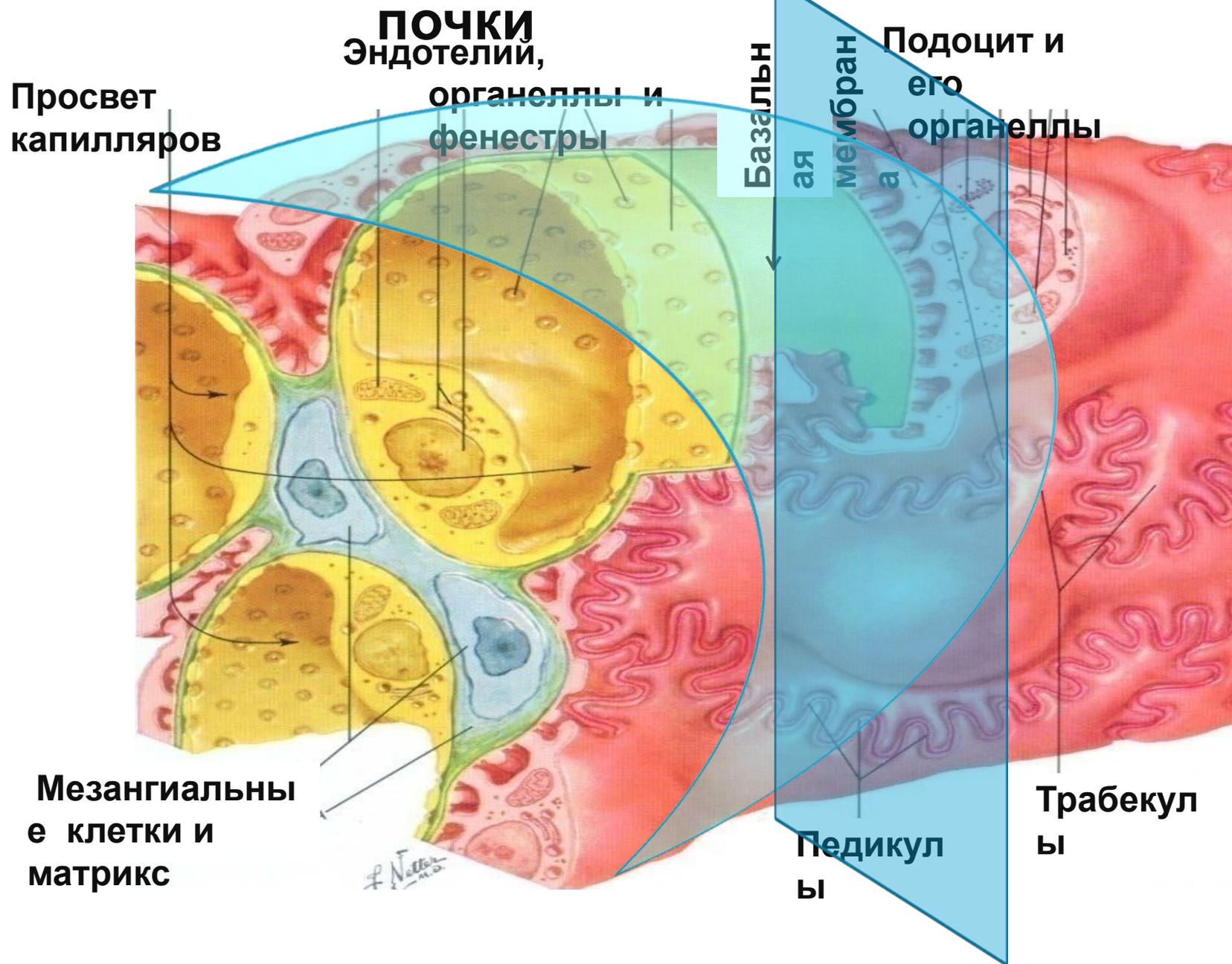
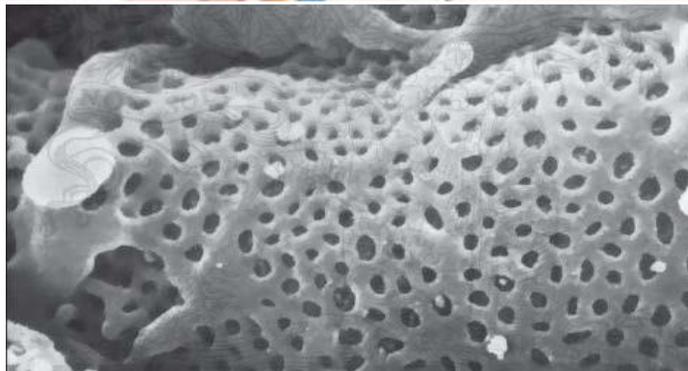
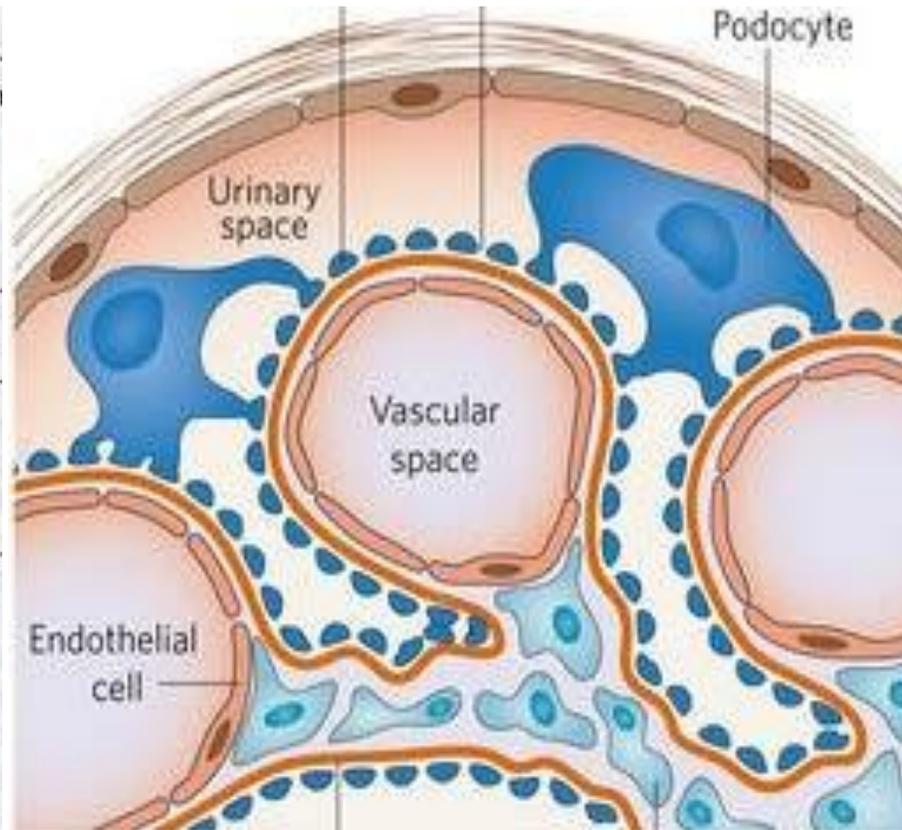
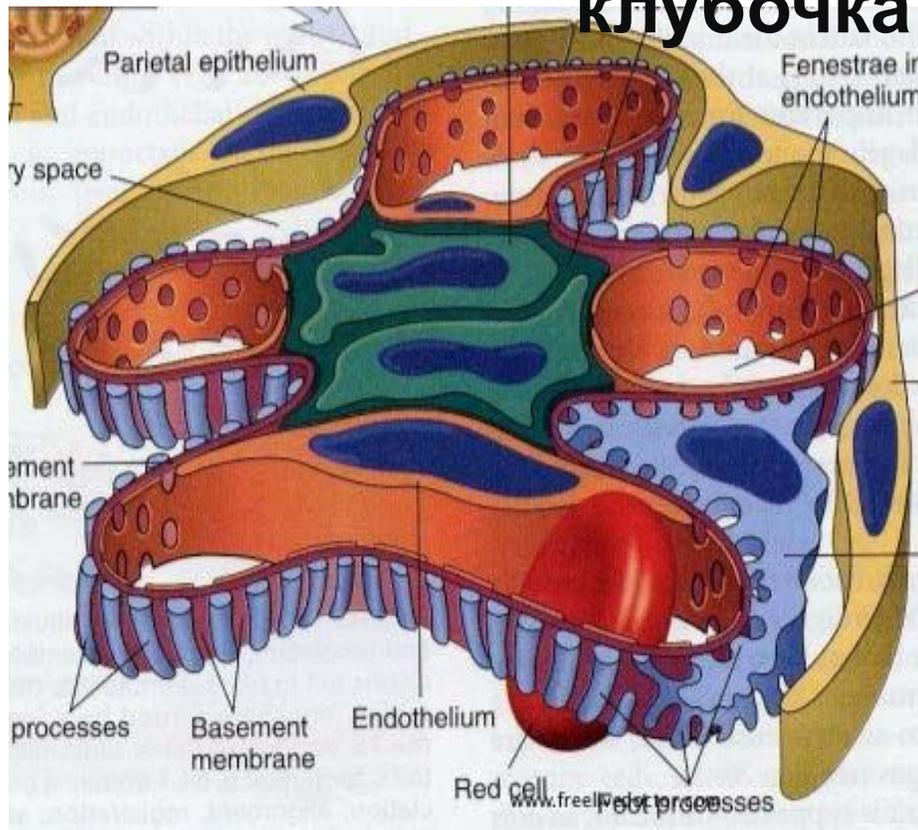


Схема строения петель капилляров

клубочка



Категоризация понятия

«Гломерулонефрит»

Гломерулонефр

Пролиферативные
изменения в клубочках

Первичный
или
вторичный

Непролиферативные
изменения в клубочках

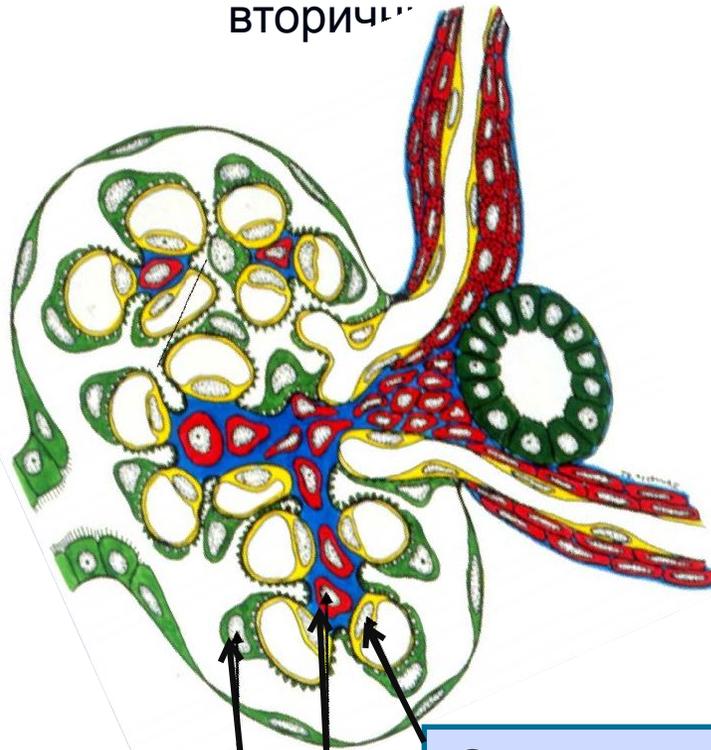
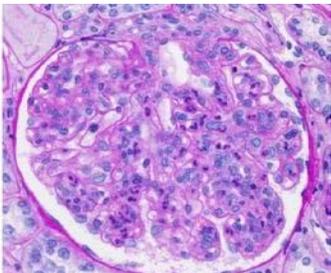
Пролиферация
резидентных
клеток клубочка:

- Мезангиоцитов
- Эндотелиоцитов

Экссудативн
ые
изменения:

- Миграция
нейтрофило

- Лим



Подоцит

Эндотелиоци

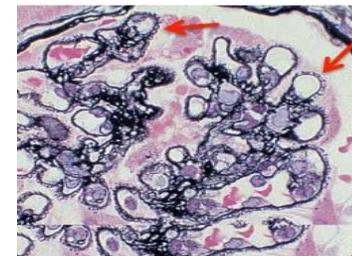
Мезангиоцит

Световая
микроскопия:

- Минимальные
изменения
в клубочках
- Изменения ГБМ
- ФСГС

Электронная
микроскопия:

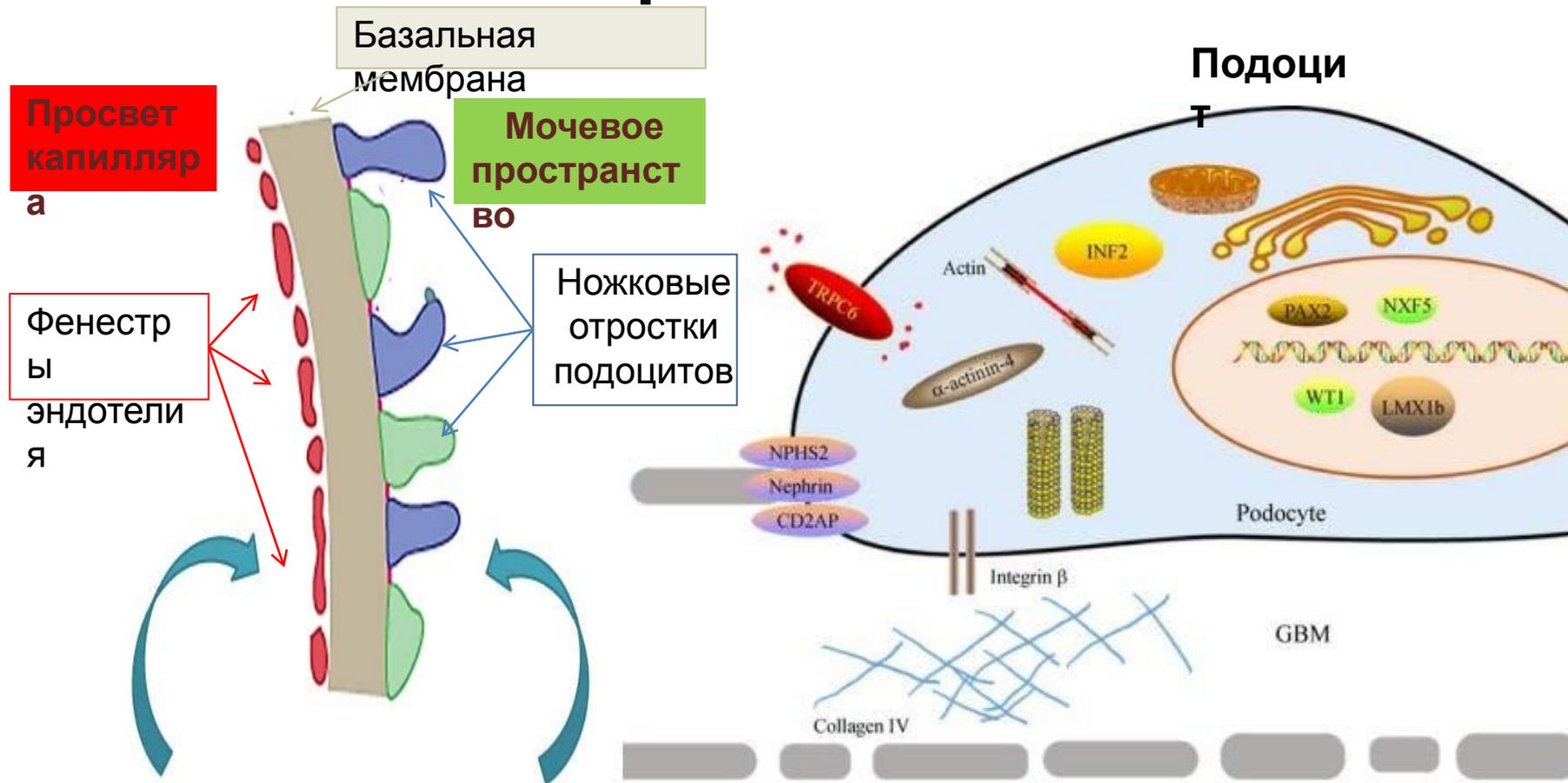
- Слияние ножковых
отростков подоцитов



Основные клинические синдромы болезней почек

- Нефритический синдром
 - острый нефритический синдром (ОНС)
 - быстро прогрессирующий нефритический синдром (БПНС)
 - хронический нефритический синдром (ХНС)
 - изолированный мочевого синдром («бессимптомная» протеинурия и/или гематурия) (ИМС)
- Нефротический синдром (НС)
- Хроническая болезнь почек (ХБП) — синдром
- Острое повреждение почек (ОПП) — синдром
- Синдром канальцевых дисфункций
- Синдром инфекции мочевыводящих путей
- Синдром обструкции мочевыводящих путей

Гломерулярная базальная мембрана



Аутоиммунные и иммунные механизмы повреждения

Генетические причины НС (ФСГС) у взрослых

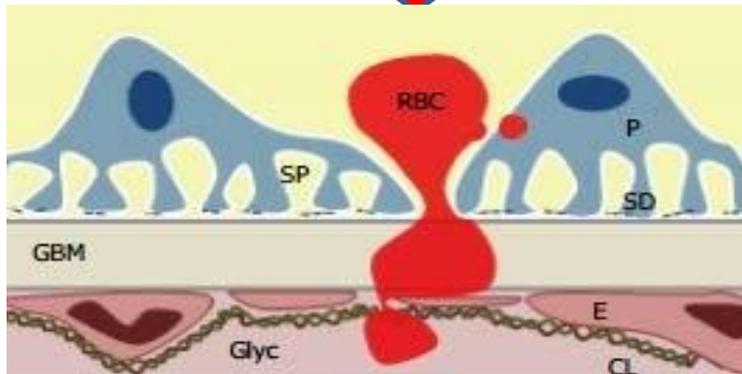
Гломерулярные

СИНДРОМЫ

Нефритический синдром

Повреждение:

- Эндотелиоциты
 - ГБМ
 - Мезангиоциты
- Воспаление



- Разрывы ГБМ

Артериальная гипертензия
Снижение СКФ, мочевого

синдром

НЕФРОТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

Повреждение:

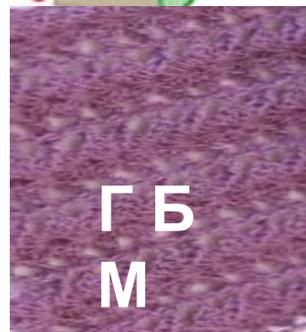
- Подоциты
- ГБМ

НЕТ ВОСПАЛЕНИЯ

- Повреждение подоцитов
- Повреждение ГБМ
- Слизистание подоцитов

• Массивная протеинурия

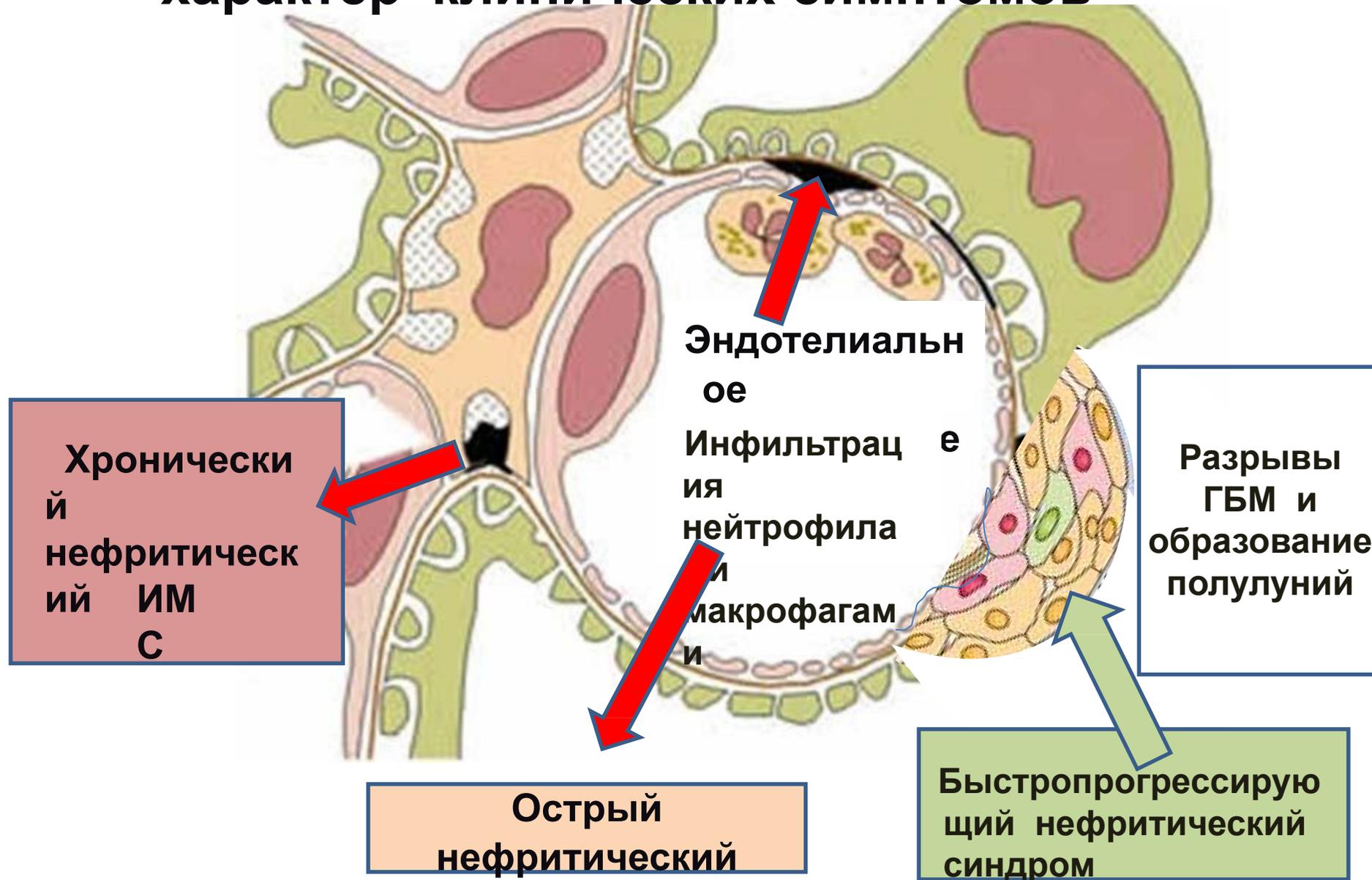
• Отеки



Нефритический синдром

- Острый нефритический синдром
- Быстро прогрессирующий нефритический синдром
- Хронический нефритический синдром
- Изолированный мочевоы синдром

Локализация ИК в гломерулах определяет характер клинических симптомов



Острый нефритический синдром

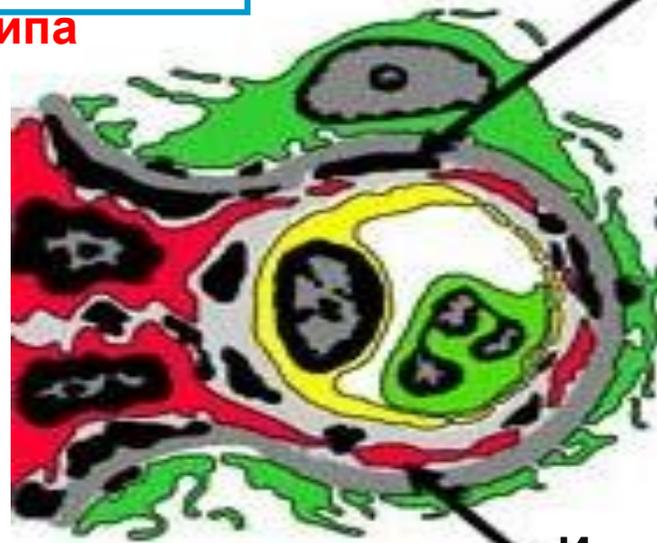
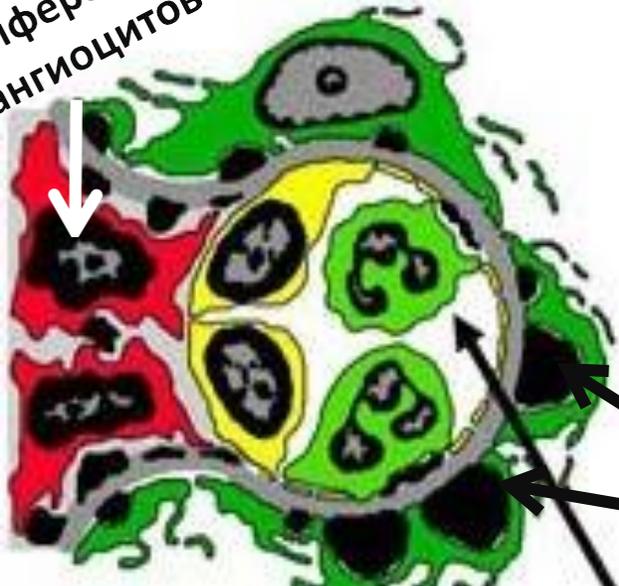
Острое начало заболевания у пациента без указаний в анамнезе на какие-либо заболевания почек или изменения в анализах мочи, характеризующееся внезапным (1-5 дн) появлением гематурии (макро- или микро-) в сочетании с протеинурией, цилиндрурией, снижением СКФ, нефритическими отеками и гипертензией.

В ряде случаев регистрируется олигурия

ПСГ
Н

МПГН-I
типа

Пролиферация
мезангиоцитов



Субэндотелиальные
депозиты

ИК в форме
«горбов»

Интерпозиц
ия
мезангия

Нейтрофильные
лейкоциты

Клинико-морфологическая характеристика острого нефритического синдрома

- Диффузный пролиферативный (эндокапиллярный) ГН
 - Постинфекционный ГН **V**
 - СКВ
- Мембранопрролиферативный ГН I/III типа
 - Интраинфекционный ГН **V**
 - Парапротеинемический
 - Криоглобулинемический **V**
 - Паранеопластический
- C₃-гломерулопатии
 - Врожденные и приобретенные дисфункции альтернативной системы активации компонента
- IgA-нефропатия

Инфекционные

гломерулонефриты

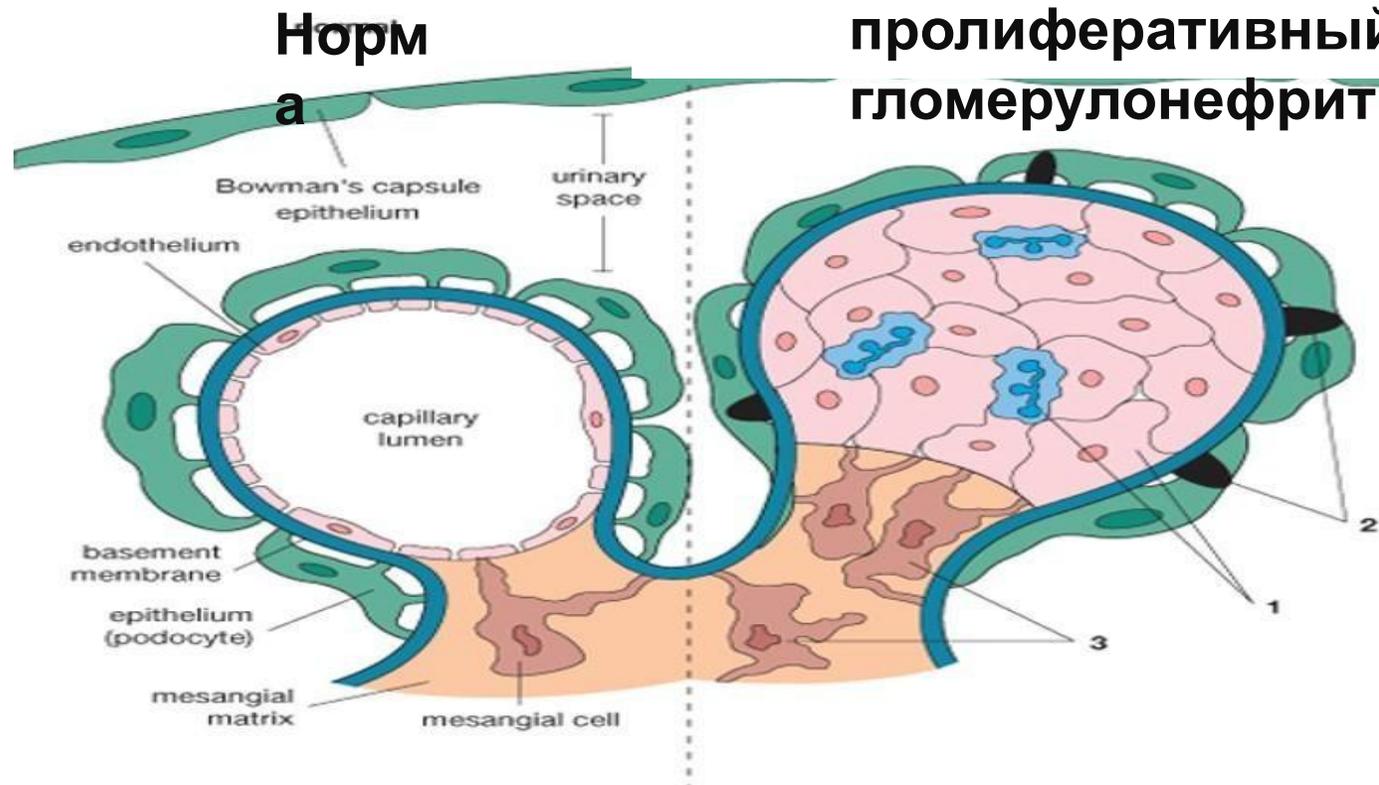
- Постинфекционные

- Интраинфекционные

(Острый) диффузный

пролиферативный

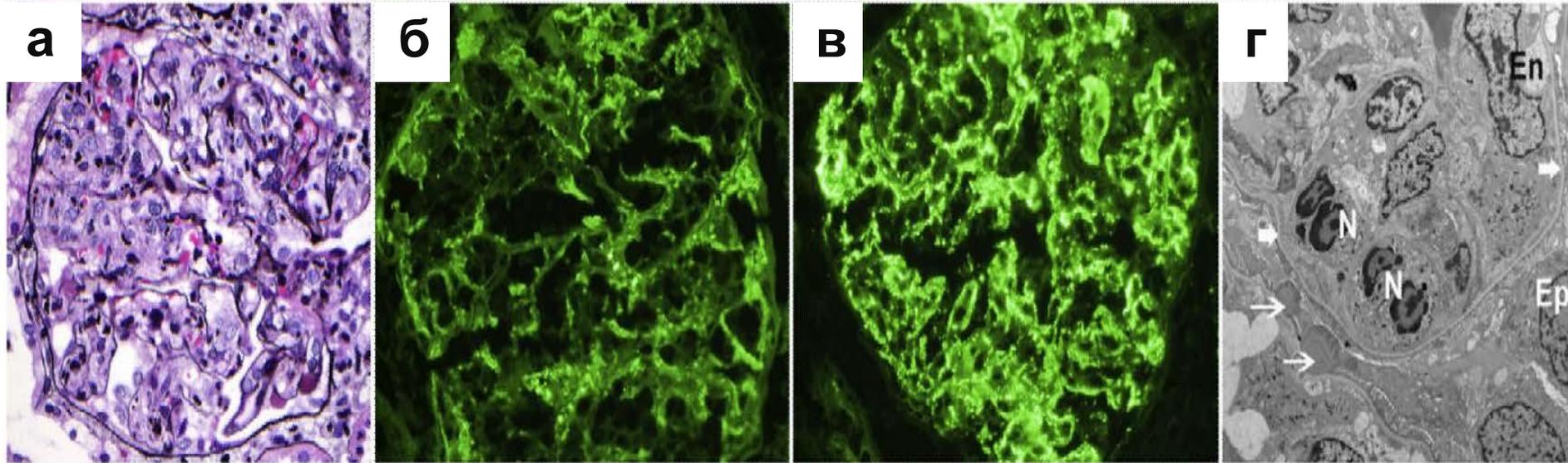
гломерулонефрит (ПСГН)



Постинфекционный гломерулонефрит

- Начинается, как правило, через некоторое время после купирования инфекции (дни, недели)
- Причина: неполностью выведенные из организма ИК (с инфекционным Аг), сформировавшиеся антитела к имплантированному в почечную ткань антигену
- Механизм: Первичная имплантация Аг (ИК in situ) или циркулирующие иммунные комплексы
- Антиинфекционные средства неэффективны в лечении ГН
- В тяжелых случаях оправданы ГК и иммуносупрессанты
- Клинические примеры:
 - ПСГН
 - Пневмония, гастроэнтерит (Str.pneumon., Klebsiella, Mycoplasma)
- Морфология: ДПГН, реже МБПГН I-III

Постинфекционный диффузный пролиферативный гломерулонефрит



а) световая МК;

б) гранулярные отложения IgG вдоль базальных мембран; в) отложения C3-фракции компонента;

г) инфильтрация лейкоцитами и электронноплотные отложения в форме «горбов»

Клинические проявления постстрептококкового гломерулонефрита у детей и пожилых

	Дети (%)	Пожилые (%)
Гематурия	100	100
Протеинурия	80	92
Отёки	90	75
Гипертензия	60-80	80-86
Олигурия	10-50	58
Одышка/сердечная недостаточность	<5	43
Нефротическая протеинурия	<4	20
Азотемия	25-40	70-83
Ранняя смертность	<0,1	25

Эпидемиология ПСГН: 0,3 на 100 тыс.

населения

по R. Rodriguez-Iturbe,
2004

Интраинфекционный гломерулонефрит

- Возникает через несколько недель на фоне текущей инфекции
- Причина: генерация Аг персистирующей инфекцией
- Механизм: как правило, циркулирующие ИК
- Эффективны антиинфекционные средства в отношении течения ГН
- ГК и иммуносупрессанты оправданы лишь в эксклюзивных случаях
- Клинические примеры:
 - Стопа диабетика (инфицированные язвы)
 - Бактериальный эндокардит
 - Остеомиелит
 - Абсцессы внутренних органов
- Морфология — ДПГН, Мезангиопролиферативный с IgA, МБПГН I или III т.

«IgA-доминантный острый пролиферативный ГН»

Бактериальные инфекции, приводящие к развитию ДПГН или МПГН-I, или III типа, клинически протекающих в форме ОНС

Заболевание	Инфект-агент
Фарингит Импетиго Инфицированная чесотка	Str. β -гемолитический группы А
Пневмония	Str. pneumoniae
Остеомиелит	Str., S. aureus
Бактериальный эндокардит ■ острый ■ подострый	S. aureus Str. viridans, mitis, mutans, haemolyticus S. albus, epidermidis Enterococcus Gonococcus Ps. aeruginosa
Инфицированный вентрикуло-атриальный шунт	S. albus, epidermidis, aureus Diphtheroides Serratia
Висцеральные абсцессы	Ps. aeruginosa S. aureus Ps. aeruginosa E. coli
Тиф, паратиф	Pr. mirabilis S. typhi, S. paratyphi A, C

Тактика врача-терапевта при остром нефритическом синдроме

Диагностическая

- Оценить клинические симптомы и их динамику
 - Нефритические отёки
 - Артериальная гипертензия
 - Макрогематурия
 - Олигурия
 - Одышка
- Оценить данные анамнеза
 - Социальный статус
 - Возраст
 - Очаги стрептококковой инфекции
 - Другие очаги инфекции
- Общий анализ мочи
 - Микрогематурия (L-урия)
- Биохимические исследования крови
 - Сохранный у.в.
 - Протеинурия
 - Креатинин, мочевины
 - \downarrow рСКФ на 50% и более
- УЗИ почек
 - Нормального или симметрично увеличенного размера почки

Терапевтическая и

организационная терапия:

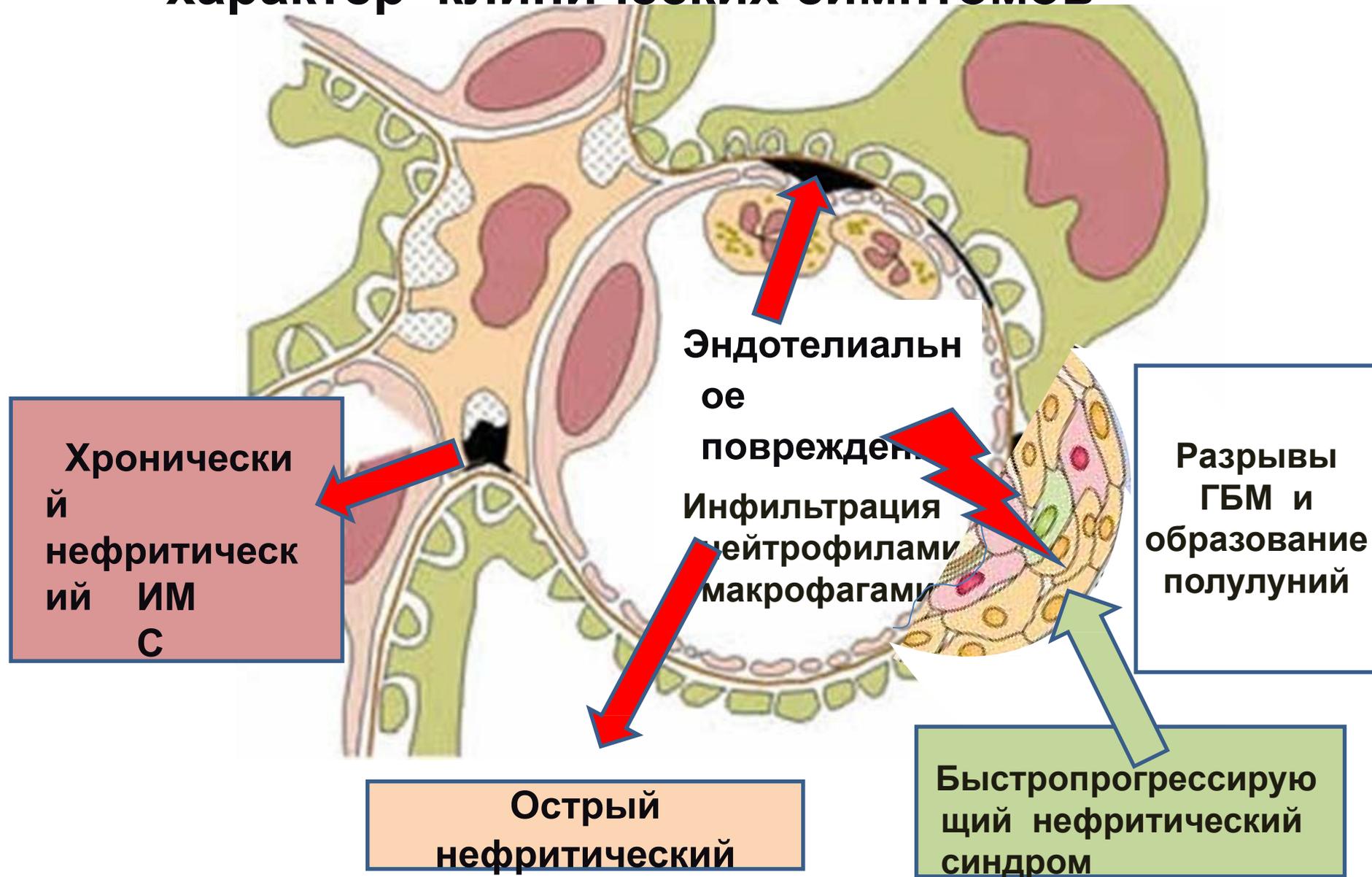
- и-АПФ
 - АТ₁-блокаторы
 - Блокаторы Са⁺⁺ каналов
 - Мочегонная терапия
 - Петлевые диуретики
 - Антибактериальная терапия при наличии признаков инфекции (амоксциллин, азитромицин)
- Диагноз направления: Острый нефритический синдром
- Срочная госпитализация

Тактика врача-нефролога при остром нефритическом синдроме

Диагностическая Терапевтическая

- Лабораторная и микробиологическая диагностика стрептококковой инфекции
 - Посевы из очагов
 - Титр АСЛ-О
 - Антигены нефритогенных штаммов стрептококка
 - СН₅₀, С3, С4
- Клинико-лабораторно-инструментальная диагностика вторичных форм ГН
 - Бактериальный эндокардит
 - Системные заболевания
 - Криоглобулинемия
- Нефробиопсия
- Симптоматическая терапия
- Нефропротективная
- Антибактериальная
- Иммуносупрессивная терапия в соответствии с основной патологией

Локализация ИК в гломерулах определяет характер клинических симптомов



Быстропрогрессирующий нефритический синдром

Относительно редкое начало

заболевания

симптомов (гематурия

Подострый,

быстропрогрессирующий,

злокачественный – не

являются

прогрессирующим падением СКФ

азотемии. В среднем за 1-2 месяцев

(2-3 мл/мин/сут), (без лечения) формируется

о обуславливает олигурию и

терминальная почечная

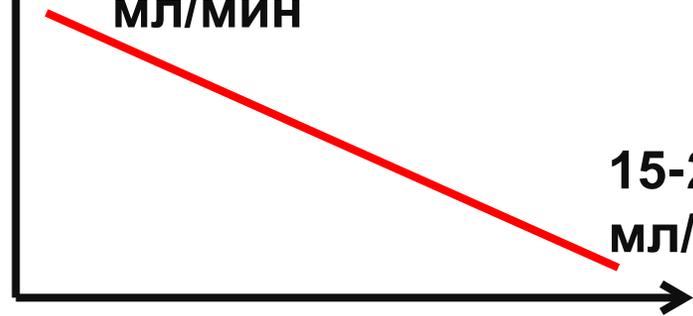
нарастающая недостаточность.

СКФ 80-90

мл/мин

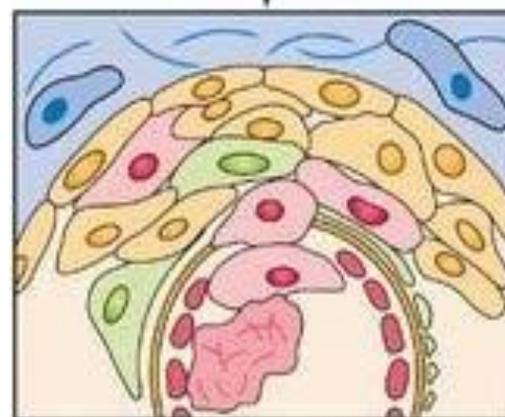
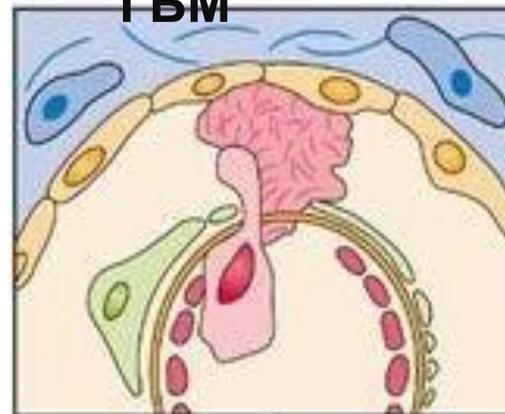
мл/мин

Н



6-8 недель

Разрыв
ГБМ



ую
-
ни
е

Иммунорморфогенез

БПНС

Прролиферативные
формы

Аутоантите
ла к
антигену
ГБМ

Антитела к
гломерулонефрита
цитоплазме
нейтрофилов

Иммунны
е
комплекс

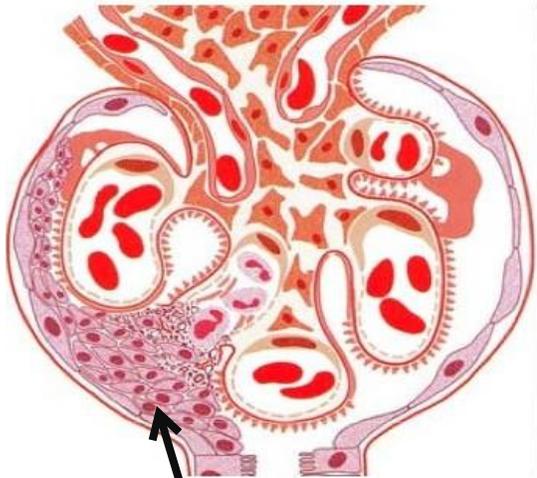
Агрессивный
характер
воспалительной
реакции в местах
отложения ИК

Фокальный некроз
капилляров
клубочка

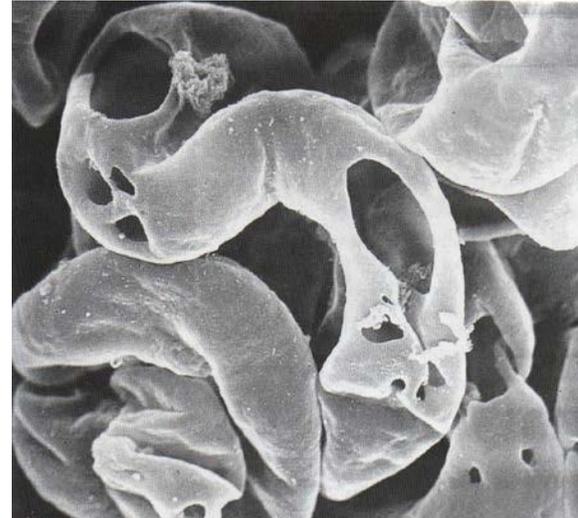
Экстракапиллярная
пролиферация

Гломерулонефрит
с полудуниями

Быстропрогрессирующ
ий



Полудун
ие



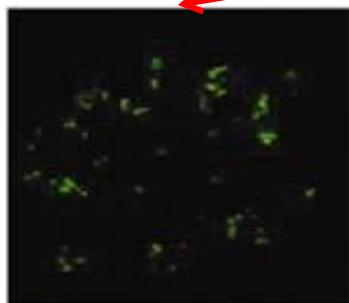
Морфологическая диагностика

с
полулуниями
и

гломерулонефрита

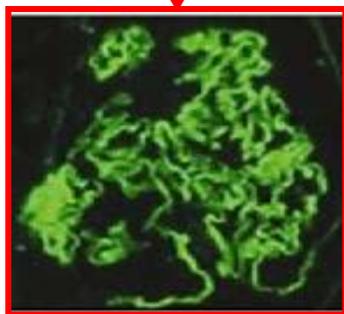


Иммунофлюоресценци
я



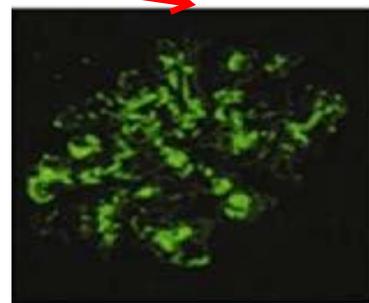
Отсутствие
отложений

Олигоиммунный
ГН



Линейные
отложения Ig

Анти-ГБМ-
ГН



Гранулярные
отложения Ig

Иммунокомплексн
ый ГН

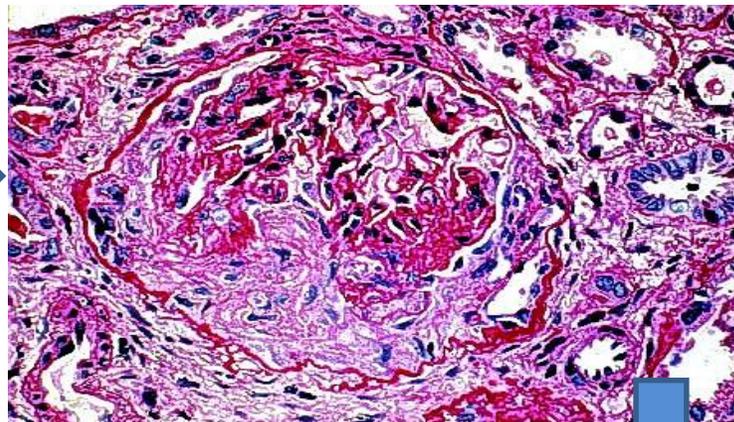
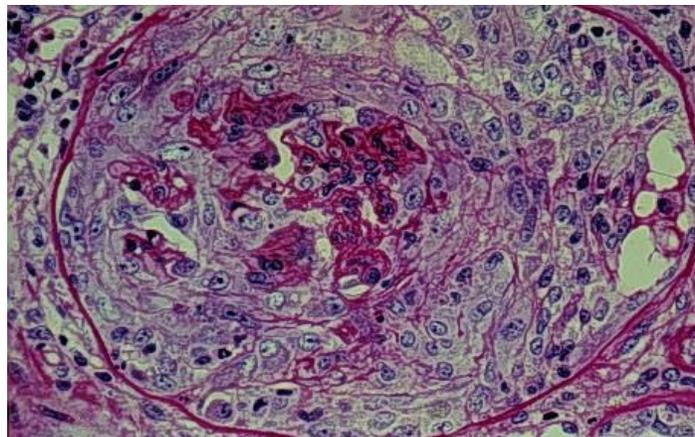
Клинико-патологическая классификация

• Гломерулонефриты с полулуниями

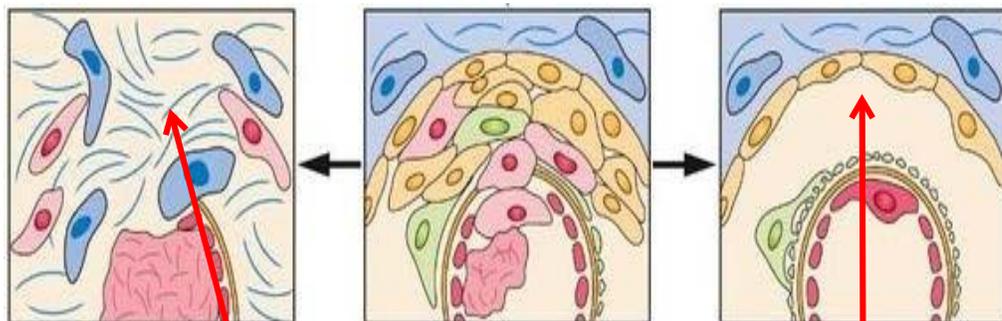
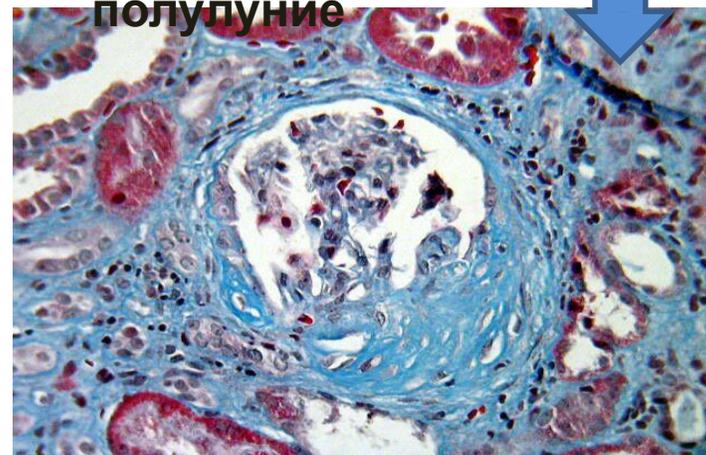
- Системные заболевания с ГН с полулуниями
 - Синдром Гудпасчера
 - СКВ
 - Смешанная (IgG/IgM) криоглобулинемия (гепатит С)
 - Пурпура Шенлейна-Геноха
 - АНЦА-положительные васкулиты
 - Микроскопический полиангиит
 - Гранулематоз Вегенера
 - Болезнь Чарджа-Штрасса
 - Неоплазмы (кишечник, легкие)
 - Рецидивирующий полихондрит
- ГН с полулуниями на фоне инфекционных заболеваний
 - Постстрептококковый ГН
 - Инфекционный эндокардит
 - Висцеральный сепсис (абсцесс)
 - Гепатиты В и С с васкулитом и/или

Динамика естественного развития

Клеточное полулуние → Фибринозно-клеточное полулуние



Фиброзное полулуние



Фиброзировани
е и
склерозировани

Реституци
я

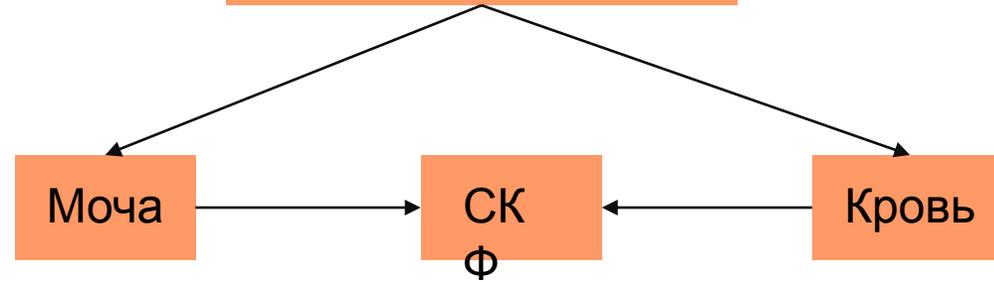
Алгоритм дифференциальной диагностики быстро прогрессирующего нефритического синдрома

1

Клинические симптомы

- Олигурия
- Отеки
- Артериальная гипертензия
- Симптомы уремии
- Симптомы системных заболеваний (кожа, легкие, ЖКТ)
- Симптомы инфекции

Лабораторные симптомы



- микрогематурия
- цилиндрурия
- протеинурия

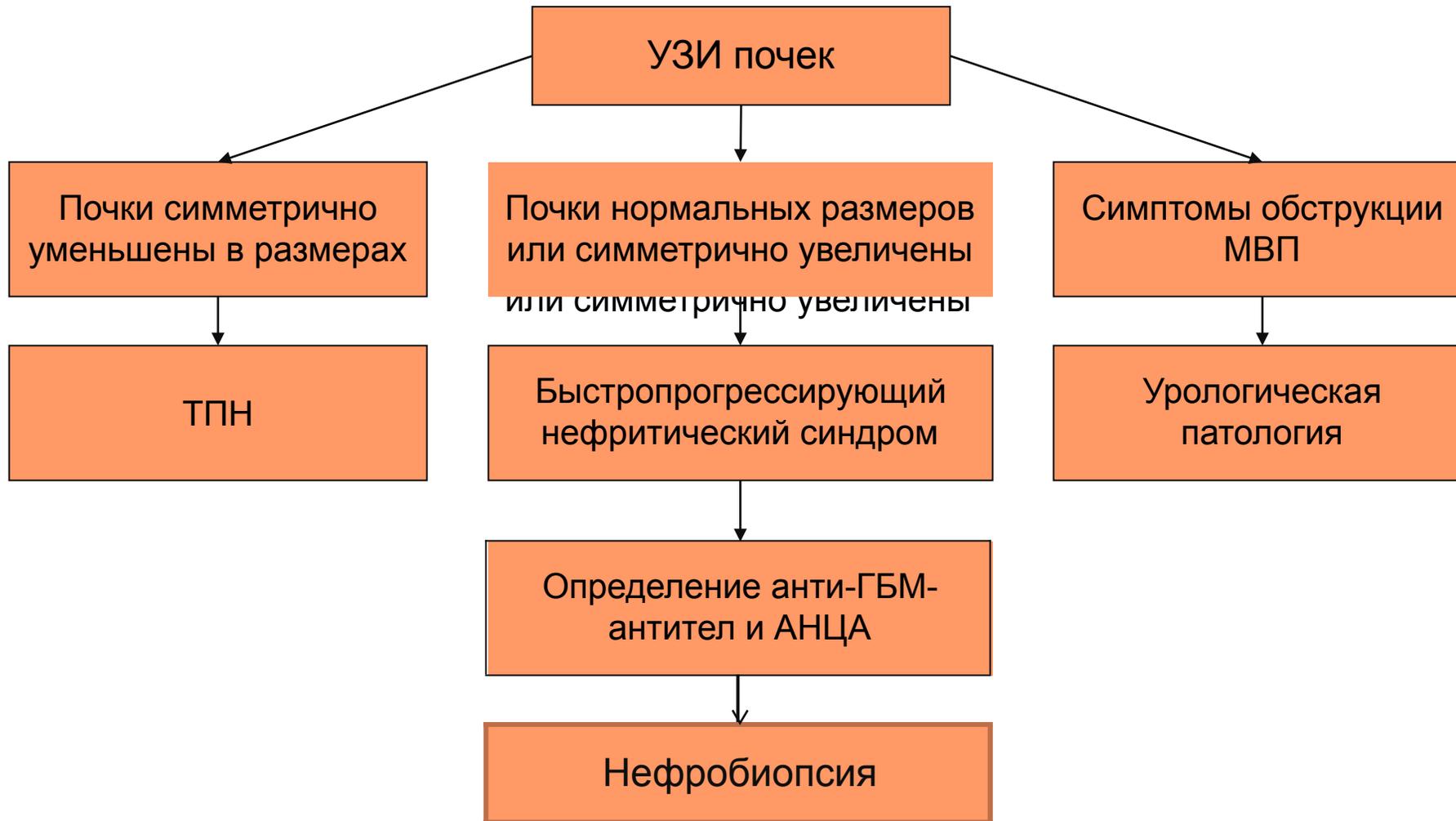
• ↓ СКФ 2-3
мл/мин/день

- ↑ креатинина
- ↑ мочевины
- анемия
- ↑ СОЭ

УЗИ почек

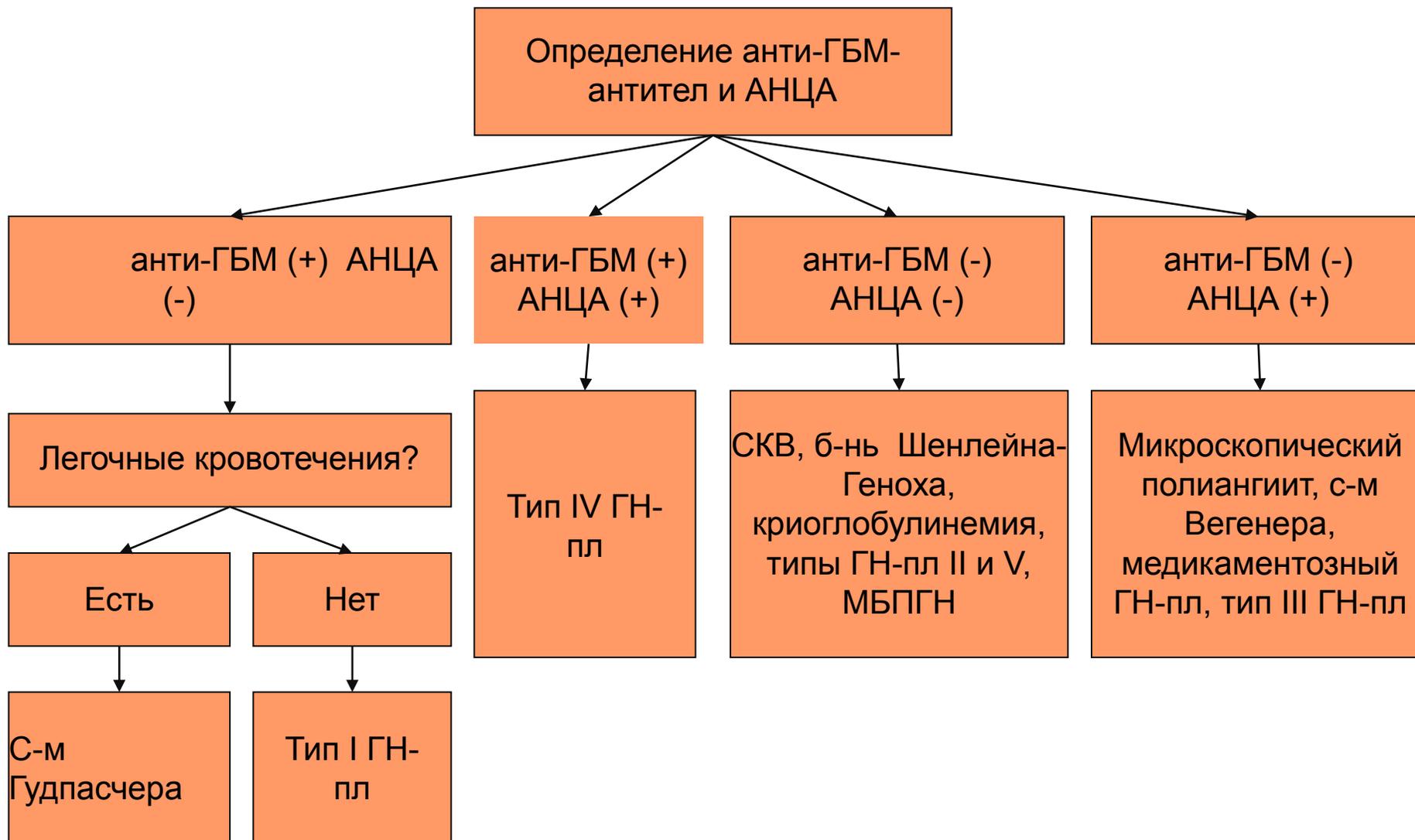
Алгоритм дифференциальной диагностики быстро прогрессирующего нефритического синдрома

2



Алгоритм дифференциальной диагностики быстро прогрессирующего нефритического синдрома

3



Тактика врача-терапевта при БПНС

Диагностическая

- Клиническая диагностика
 - Пальпируемая пурпура
 - Кровохарканье
 - Лихорадка
 - Артралгии и миалгии
 - Макрогематурия
 - Олигурия
 - Мононевриты
- Лабораторная диагностика
 - Нефритический мочево
осадок
 - ↑Кр и мочевины
 - ↓pСКФ более чем на 50%
- Инструментальная диагностика
 - Нормальных размеров или симметрично увеличенные почки
 - Инфильтративные изменения

Терапевтическая

- Гипотензивная терапия
- Мочегонные
- Срочная госпитализация в нефрологическое отделение
- Диагноз направления: Быстро прогрессирующий нефритический синдром (легочное кровотечение?) В случаях клинической достоверности основной патологии:
 - Системный васкулит с поражением сосудов мелкого калибра
 - Синдром Гудпасчера

Тактика врача-нефролога при БПНС

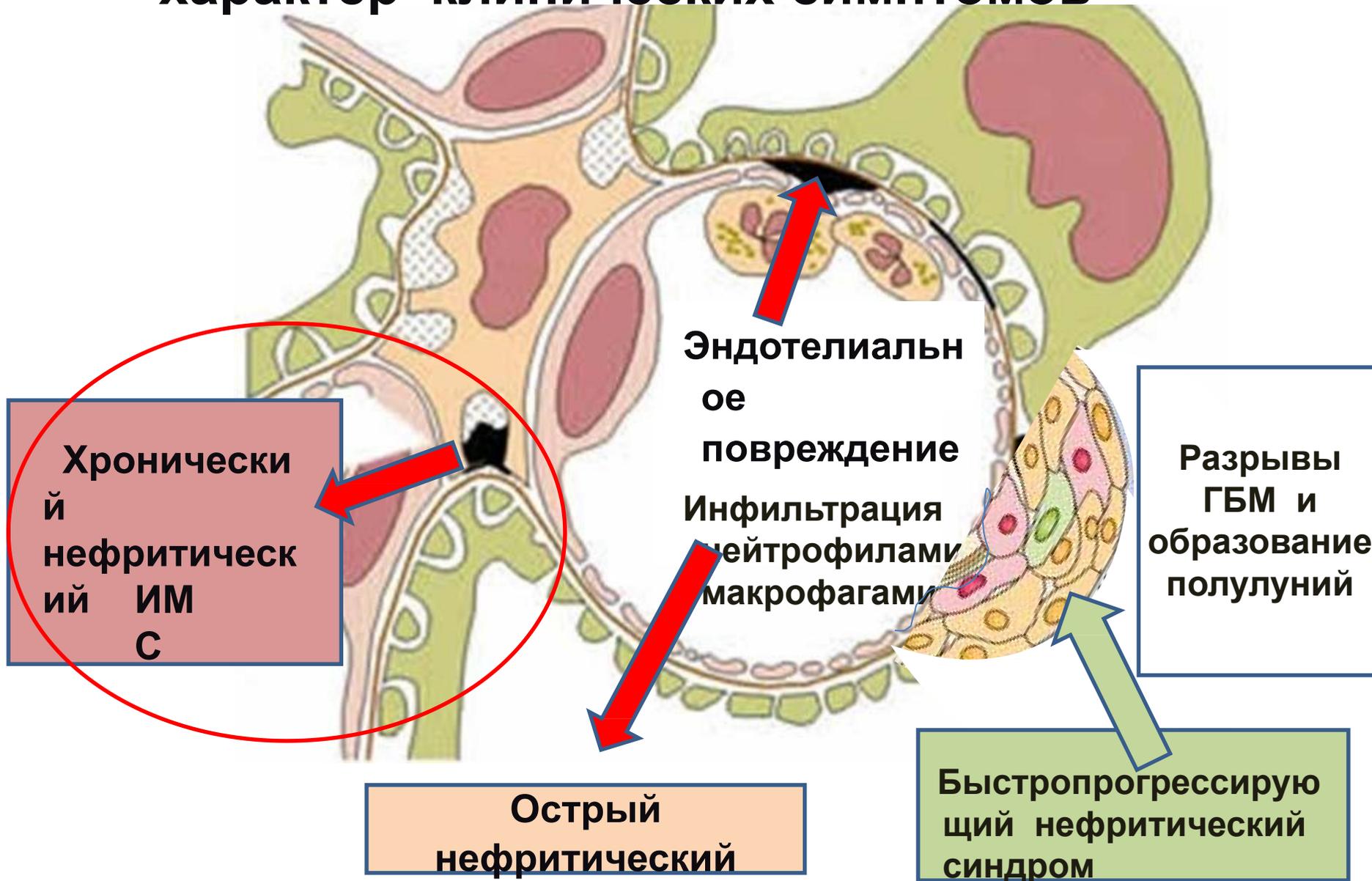
Диагностическая Терапевтическая

- Верификация БПНС
- Плазмаферез (?)
- Межсиндромная диагностика (ОНС, ОПП другой этиологии)
- Исключение инфекции как причины БПНС
- Серологические маркёры: анти-ГБМ-антитела, АНФ, анти-ДНК; АНЦА
- Срочная биопсия
- Срочная иммунофлюоресценция
- Пульс-терапия глюкокортикоидам и
- Индукционная иммуносупрессивная терапия
- Гемодиал из

Основные принципы терапии гломерулонефрита с полулуниями

- Ранняя терапия с учетом иммунопатологического типа
- Эмпирическая пульс-терапия метилпреднизолоном до получения ответов серологии
- Нефробиопсия важна для прогноза, серология важна для диагноза
- Алкилирующие цитостатики необходимы при АНЦА-ассоциированных ангиитах
- При анти-Г БМ-нефрите необходимо начинать с плазмообмена
- Отдаленный прогноз зависит от тяжести поражения до начала лечения (а, следовательно, от времени начала терапии) и от степени «системности» поражения

Локализация ИК в гломерулах определяет характер клинических симптомов



Хронический нефритический

синдром

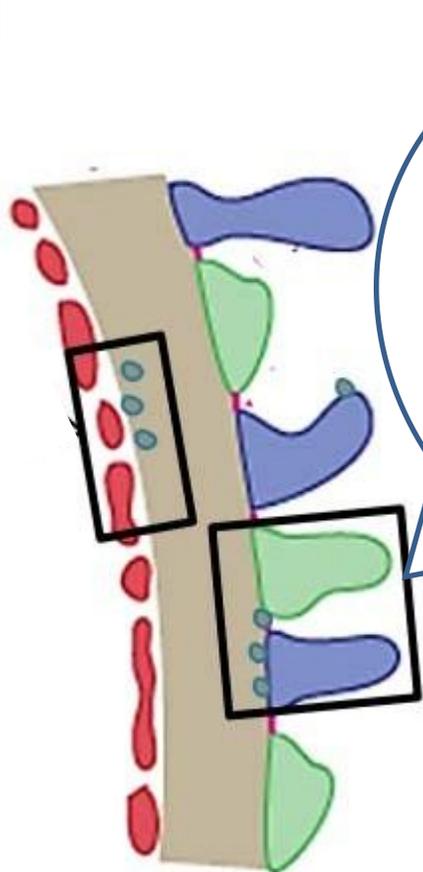
- Мочевой синдром: протеинурия (обычно не выше 2 г/сут), эритроцитурия, цилиндрурия
- Артериальная гипертензия
- Снижение СКФ (ХБП)
- Может быть исходом любой морфологической формы ГН, подвергшейся успешной терапии в прошлом
- Часто является проявлением IgA-нефропатии (б-нь Берже: характерны приступы синфарингитической макрогематурии в анамнезе)
- Может отмечаться при сопутствующей сердечно-сосудистой патологии: артериальная гипертензия, сердечная недостаточность, атеросклероз почечных артерий, сахарный диабет типа 2
- Врождённая патология: аутосомно-доминантный поликистоз почек, аутосомно-доминантная тубулоинтерстициальная болезнь почек, рефлюкс-нефропатия (может отмечаться высокая протеинурия более 3,5 г/сут, но без формирования НС)

Изолированный мочево́й синдром

- Нормотензия, отсутствие отёков
- Минимально выраженная протеинурия (СПБ <2 г/сут), микрогематурия, цилиндрурия
- Нормальная или умеренно сниженная СКФ (ХБП 1-2 ст)
- Патология почек: IgA-нефропатия, хронический ТИН, врождённая патология: болезнь тонкой базальной мембраны (микрогематурия при минимальной протеинурии и отсутствии данных за урологическую патологию. Необходима нефробиопсия с ультраструктурным анализом нефробиоптата), тубулопатии
- Во всех случаях проводится детальный дифференциальный диагноз с урологической патологией

Нефротический

СИНДРОМ



НЕФРОТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

Повреждение:

- Подоциты
- ГБМ



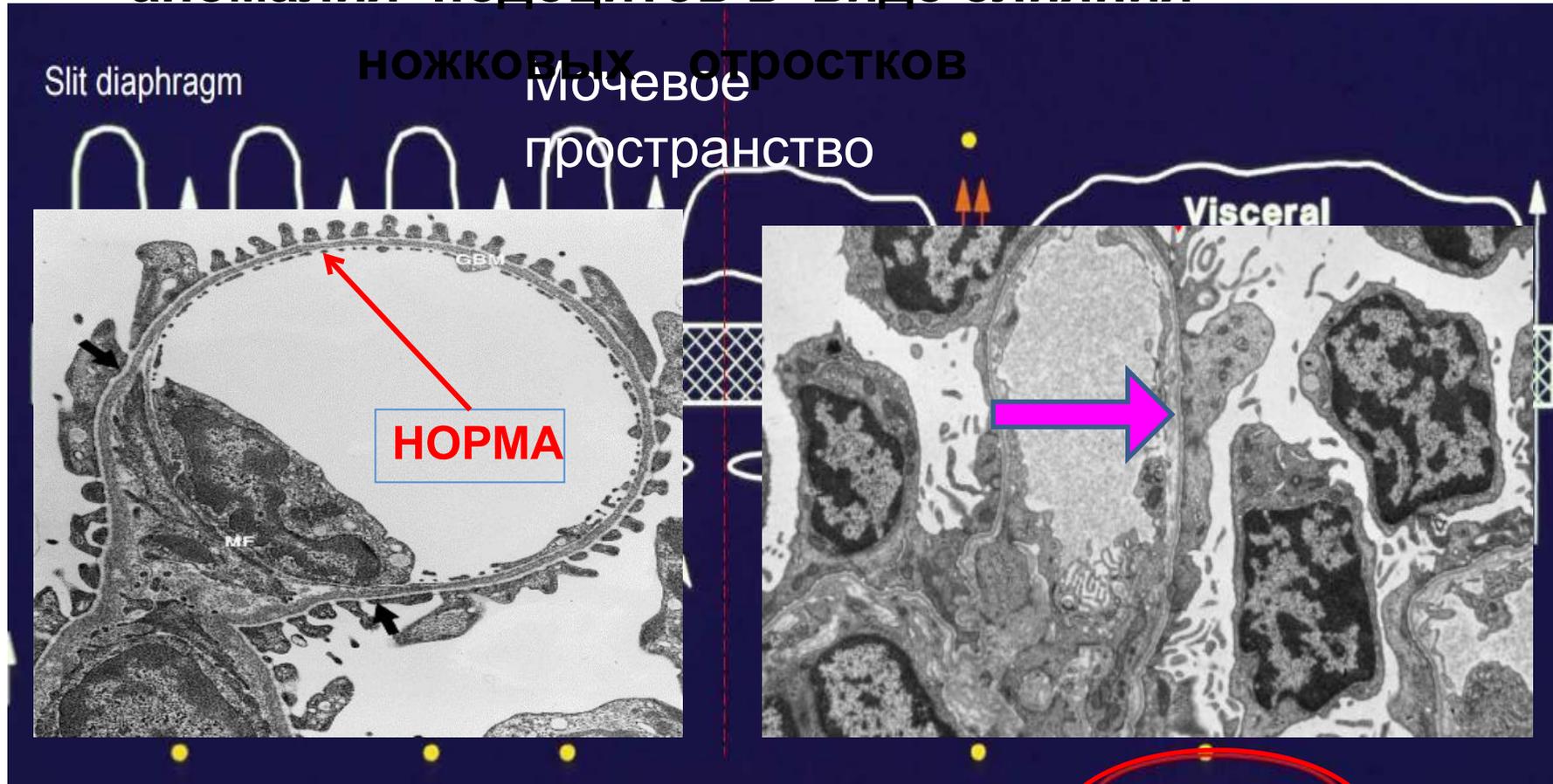
НЕТ ВОСПАЛЕНИЯ

- Повреждение подоцитов
- Повреждение ГБМ
- Слущивание подоцитов
- ФСГС



• Массивная

Нефротический синдром – это структурная аномалия подоцитов в виде слияния



Нефротический синдром:

Протеинурия – 3,5 г/сут

(«нефротическая») Гипоальбуминемия

– <30 г/л Гиперлипидемия – Холестерин

– > 7 ммоль/л Отеки – необязательный

признак

Категоризация понятия «Гломерулонефрит»

Гломерулонефрит

Пролиферативные изменения в клубочках

- Диффузный пролиферативный (эндокапиллярный) ГН

- IgA₁-нефропатия

- Мембранозно-пролиферативный гломерулонефрит I-II It.

- C₃-гломерулопатия

- Болезнь плотных депозитов

- C₃-гломерулонефрит

- Фокально-некротизирующий ГН

- Анти-ГБН-ГН

- Олигоиммунный ГН

- Острый нефритический синдром

- Быстропрогрессирующий нефритический синдром

- ИМС

Первичный или вторичный

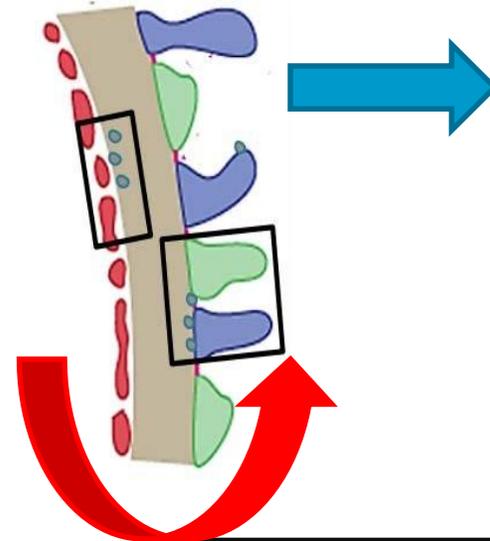
Непролиферативные изменения в клубочках

- Болезнь минимальных изменений

- Фокально-сегментарный гломерулосклероз

- Мембранозная нефропатия

- Нефротический синдром



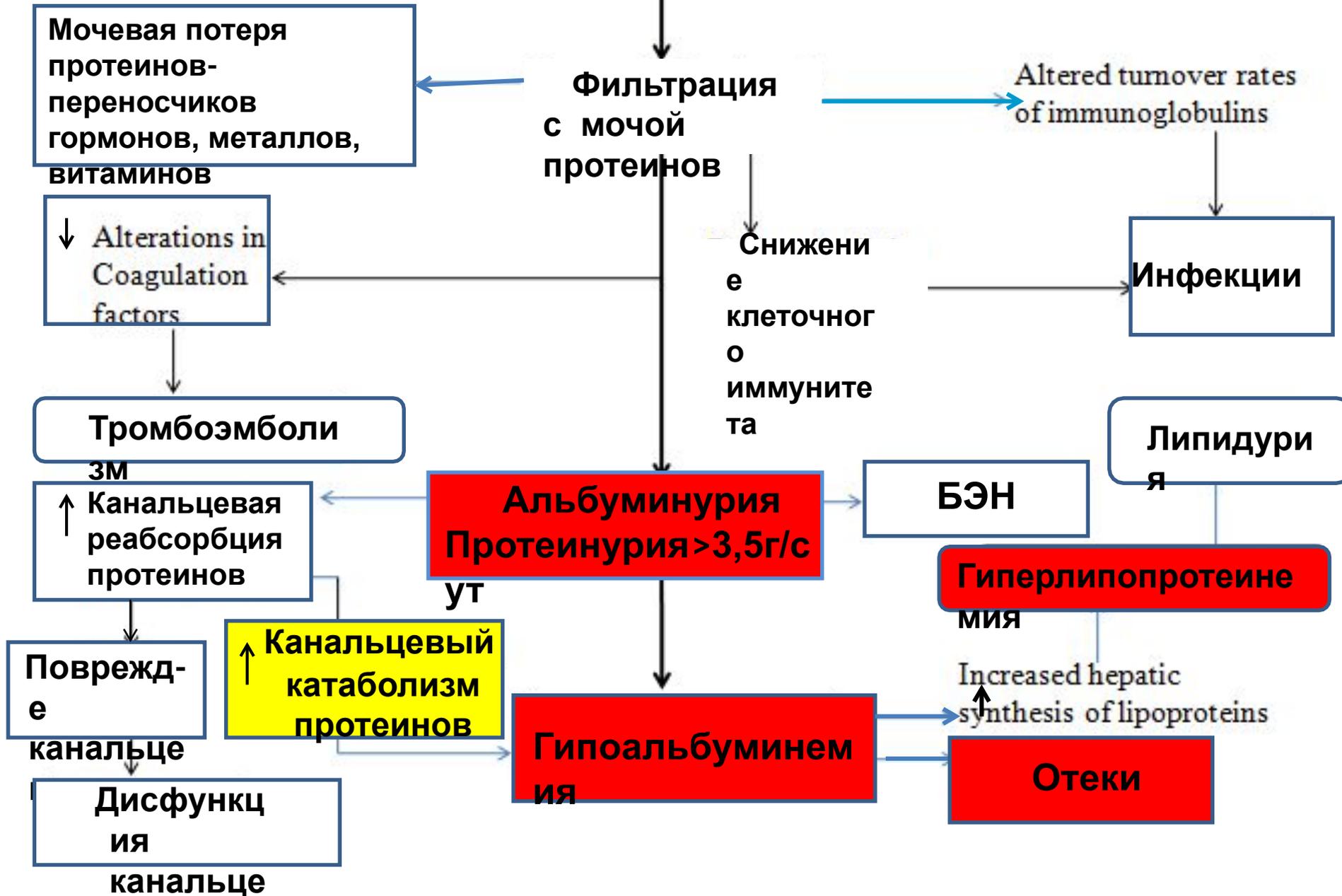
Хронический нефритический синдром

Хроническая болезнь почек I-V ст.

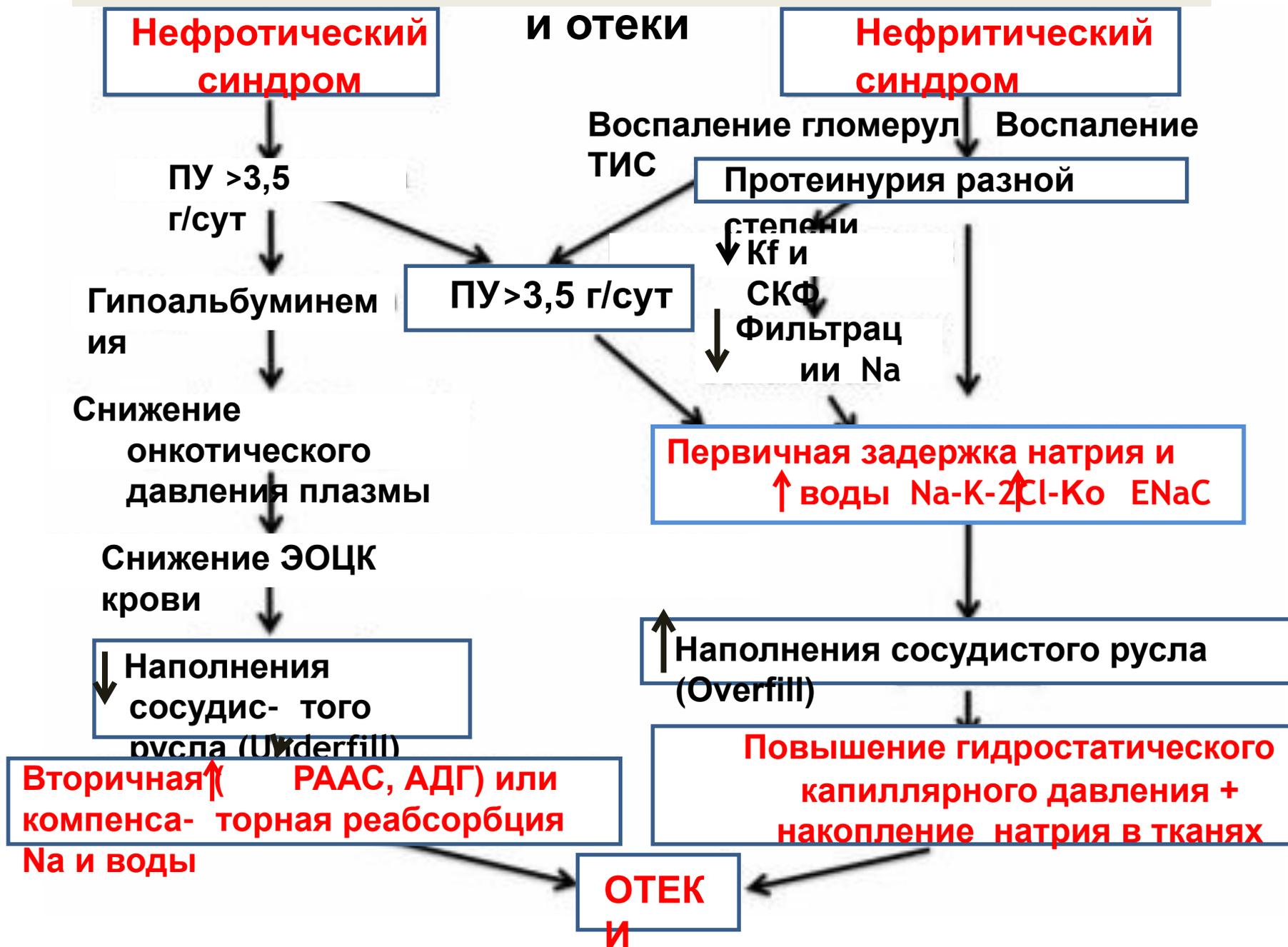
Терминальная почечная недостаточность

- **Диабетическая нефропатия**
- **Амилоидоз**
- **Б-нь отложения легких цепей Ig**
- **Фибриллярный ГН**
- **Иммунотактоидный ГН**

Деструкция цитоскелета подоцитов



Нефротический, нефритический синдромы



Осложнения нефротического синдрома

- Тромбоэмболизм:
 - Тромбоз глубоких вен н/конечностей и тромбоз v.renalis (исторический контроль: 8% и 25% соответственно; в наши дни 1,5% и 0,5% соответственно, чаще у пожилых с мембранозной нефропатией и НС (Kodner С. 2016; Kayali F et al. 2008):
острая боль в боку, макрогематурия, тромбоцитопения, ТЭЛА
- Инфекции:
 - Целлюлит
 - Пневмония
 - Перитонит (чаще у детей)
 - Вирусные инфекции
- ОПП
- Гиперлипидемия: прогрессирование атеросклероза

Причины ОПП при НС

- Преренальное ОПП («нефротический криз»)
 - Гиповолемия (Острый ишемический тубулярный некроз)
 - НПВП+иАПФ+АТ1Б
- Ренальное ОПП
 - Гломерулярное ОПП
 - Трансформация гломерулопатии (МН) → ГНпл)
 - Тубуло-интерстициальное ОПП
 - : Интратубулярный отёк (ОТИП) (медикаменты, в том числе «нефросарка» диуретики!)
 - Постренальное ОПП
 - Тромбоз почечной вены

Лечение

отёков

Слабой выраженности

- Ограничение NaCl в диете (3-4 г/сут)
- Фуросемид 40-80 мг/день в 2 приёма (при СКФ < 70 мл/мин)
- Гидрохлортиазид 12,5-50 мг/день (при СКФ > 70 мл/мин)

Средней выраженности

- Ограничение NaCl в диете (3-4 г/сут)
- Фуросемид 160-180 мг/день в два приема или
- Буметанид 1-2 мг/день или
- Торасемид 40-160 мг/сут

Выраженные отеки

- Фуросемид в/в 160-480 мг/сут + метолазон per os 5-20 мг/сут
- или + амилорид per os 2,5-5 мг/сут

Рефрактерные

- **отёки** Фуросемид в/в инфузией 20 мг/час или
 - Буметанид 1 мг/час или
 - Р-р альбумина 25-50 мг + 120-240 мг фуросемида или
 - Продолжительная вено-венозная ультрафильтрация

**Ваптаны ?
Толваптан
(самска) 30**

МГ

Тактика врача-терапевта при НС

Диагностическая

- Оценить клинические симптомы и их динамику
 - Отёки (дифференциальная диагностика)
 - Артериальная гипертензия
 - Одышка (гидроторакс)
 - Асцит
- Общий анализ мочи
 - Протеинурия
 - Пустой осадок
 - Суточная протеинурия
- Биохимические исследования крови
 - Общий бнлок
 - Альбумин
 - Креатинин
 - Мочевина

Терапевтическая и организационная

- Антипротеинурическая терапия иАПФ или АТ-1
- Диуретическая терапия
Фуросемид 40 мг х 2 р.
- Срочная госпитализация в специализированное отделение
Диагноз направления: Нефротический синдром

Тактика врача-нефролога при НС

Диагностическая

- Исключение вторичных причин НС
- Нефробиопсия

Терапевтическая

- Симптоматическая терапия
 - Гипотензивная
 - Антипротеинурическая
 - Антикоагулянтная
 - Дегидратационная
 - Гиполипидемическая
- Патогенетическая терапия основной патологии

