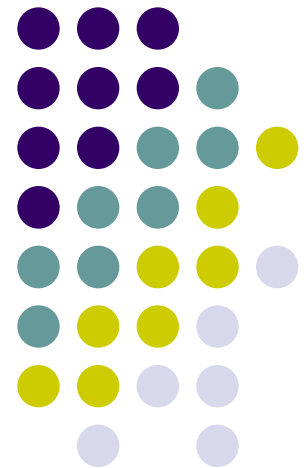


# IgA нефропатия

---





- **IgA нефропатия**

Шумақтардың мезангийінде IgA жиналуымен сипатталатын мезангиопролиферативті гломерулонефриттің бір түрі.

Гломерулонефриттің нысаны әлемдегі ең көп таралған ауру 100 000 тұрғынға шаққанда 5 адамда кездеседі.

# Этиологиясы



- Берже ауруы толық зерттелмеген, бірақ мына аурулармен байланысты
- Асқазан-ішек жолдарының аурулары - ең алдымен целиакия және ішектің қабыну аурулары, бауыр аурулары;
- жүйелі ауру - жүйелі қызыл жегі ( EAB) ,
- ревматоидты артрит , анкилозирующий спондилит, псориаз , саркоидоз жұқпалы аурулар - гепатит В вирусы , герпес вирустар , E. Coli, саңырауқұлақтар, туберкулез және басқа Bacillus ауру дамуы
- Берже ауруы генетикалық ауруларға бейімді . Бұл хромосоманың 6q22-23 жылы аутосомно үстем мутациями IgA нефропатия бірлестігі , IgA - нефриттің және HLA BW35 және HLA - DR -4 антигеннің арасындағы байланыс сипатталған деп көрсетілген.



# Патогенезі

- IgA - нефропатия антидене өндіру көлемінің артуы және тазарту бұзушылықтар нәтижесінде нәтижесінде IgA құрамында иммундық кешендердің , концентрациясының артуы болып табылады .
- Негізгі гипотензивті патогенезі: қалыптан тыс IgA полимерленуі және қабыну бар қалыптан тыс лейкоциттердің активтелуі және қабыну сатылары  
Қалыпты адам сарысуында негізінен IgA мономернде айналатын , полимерлік нысандары , сондай-ақ шырышты қабықтың , айналыстағы жүзінде ешқандай құлдырауын құпияларды .  
Зерттеулер негізінде ақаулы галактоза және сиаловой қышқылы қан сарысуындағы IgA , бәлкім, шырышты лимфоидтық жасушаларды өндірілген , бірақ қанға оның аудару тетігі белгісіз болып қалуда екенін . Ұсынды



IgA молекулярлық құрылымындағы өзгерістер нәтижесінде бауыр жасушаларының оның ресімдеу бұзу болып табылады . Сонымен қатар, бұл процесс антиген-антидене кешенді қалыптастыруға зардап шегеді. Фибронектин , ламинин , коллаген түрі IV - IgA жасушадан тыс белоктар үшін polymerizes және пайда жақындығын deglycosylated СЗ өзгерістер нәтижесінде - комплимент фракциясының IgA молекуласының үшін Комплемент жүйесінің жандандыру процесі істен. Жеткіліксіз гликозилированым IgA антиген ретінде әрекет бастайды - гликозилированым IgA астында қарсы IgA және IgG өндірісін өсті. Комплемент жүйесінің қосу әкеледі қалыптастыру иммундық кешендердің шумақты мезангиальных жасушаларын, бүйрек IgA депозиттерін Binding, ол тән ерекшеліктері гистопатологических әкеледі, ол әр түрлі цитокиндердің және өсу факторларының бүйрек клеткалары мен айналым жасушалар синтезін қадағалайды.



- IgA - нефропатия яғни , гломерулонефрит mesangioproliferative қатысты негізінен шумақты мезангиальных жерсіндірілген Комплемент жүйесінің жандандыру және цитокиндердің өндіру туындаған ресейшіл қабынуға және Profibrotic өзгерістер нефрит Бұл өзгерістер , бүйрек клубочков туралы мезангиальных пролиферация жасуша арқылы шумақты мезангиальных және subendothelial иммундық кешендердің мезангиальных кеңейту , тұндыру сипатталады. Бұл бүкіл ауру тобы опцияларын біріктіретін созылмалы гломерулонефрит морфологиялық ең көп таралған түрі болып табылады.



# Клинические проявления

- Әдетте 1-3 күн өткір респираторлық немесе ішек инфекциялардың кейін , салқындату жүреді : Жалпы Гематурия . Кезінде мочеиспускании , Stinging 2-5 күн жалғасуда , бірақ болашақ макрогематурией жылдар бірқатар сақталады. Гломерулонефрит ешқайсысының Әдетте , басқа ешқандай белгілері ( жоқ ісіну , гипертензия , бүйрек жеткіліксіздігі белгілері

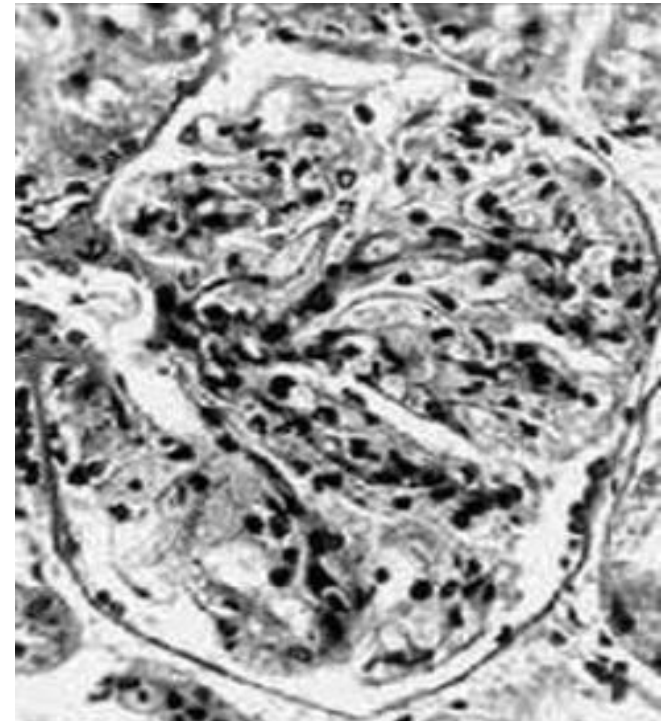
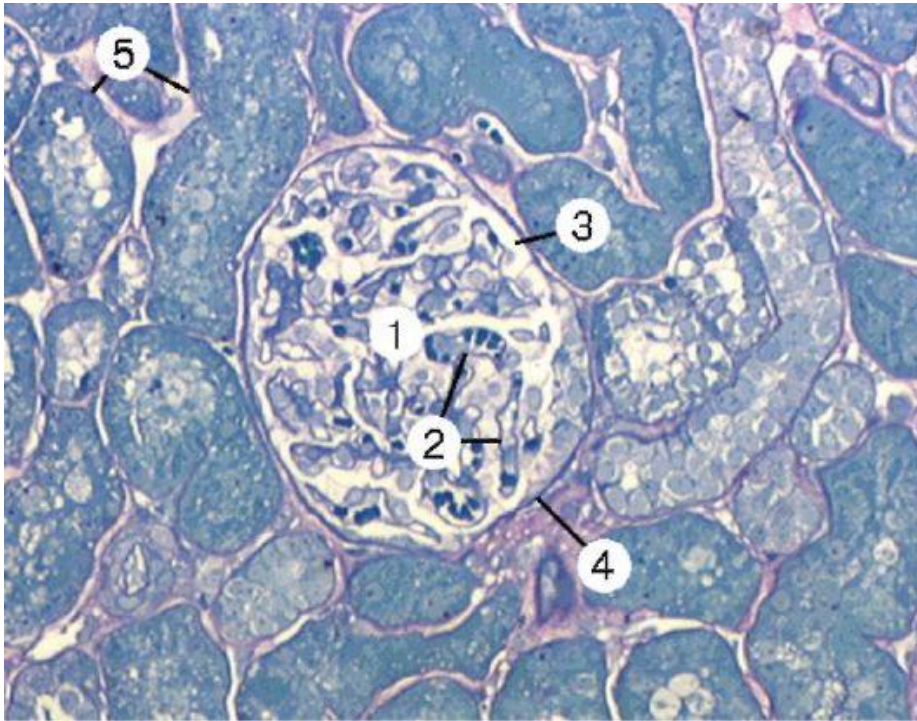
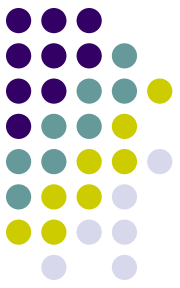
Аурудың толқынды курсы - типтік қайталанатын Гематурия . Нефротикалық синдромның дамуымен ( протеинурия асатын 3 г / тәулігіне , giroalbuminuriya , гиперлипидемия) кейде асцит және шөмен дамыту, гиповолемия дейін , ісіну өсіп giroonkoticheskie байқалады . Іштің және rozherodobnoy тері эритемасы бар нефротикалық ( kinin ) дағдарыс, гиповолемиялық шок , тромбоз, ауыр инфекциялар , қан айналымы жеткіліксіздігі - асқынулардың алдын алу үшін алдыңғы Мұндай жағдайларда

# Диагностика



- Зертханалық диагностика : Зәр - макро немесе микроскопиялық гематурии болуы . Кейбір науқастар айтарлықтай IgA мазмұны оның полимерлік нысандарын басым қан сарысуында өсті. Алайда , IgA - нефропатия 3.15 г / л , жоғарыда іркіт IgA деңгейін көтеру қарастыру жасырын ауру диагностикалық критерий кезінде биопсиясы деректер болмаған . Комплемент деңгейі әдетте қалыпты.
- Биопсиясы бүйрек биопсиясы морфологиялық зерттеу диагностикасының негізгі әдісі . Жарық микроскопия mesangium жасушалар мен мезангиальных жасушадан тыс матрица өсті саны препараттың арттыру сомасын анықтады . Иммуногистохимиялық зерттеу жеке түйіршіктердің бірге бірігуі ретінде mesangium жылы IgA жинақтау анықталдырттеу диагностикасының негізгі әдісі





Нормальный почечный клубочек (слева) и мезангиопролиферативный гломерулонефрит (справа)

# Дифференциальная диагностика



- Berger ауруы lumbalgicheski - hematuric синдромы және басқа да Тұқым қуалаушылық нефриттің созылмалы нефриттің интерстициалдық бастап , дәнекер тіннің жүйелі аурулар нефрит, жіті гломерулонефрит бастап сараланған .
- Жедел гломерулонефриттің жылы ауру Бергер гематурии айырмашылығы кейінге қалдырылған сипаты ( стенокардия немесе өткір респираторлық аурудың кейін 7-10 күн ішінде пайда ) экспонаты гипертония , protivostreptokokkovyи антидене титрлерді, комплемент CS- қан фракцияларын қысқарту өсті
- IgA нефропатия делимитациялау , подагре кезінде қолданылатын , lumbalgicheski - hematuric синдромы және тұқым қуалайтын нефриттің бар интерстициальды нефрит IgA деңгейін және қандағы зәр қышқылы анықтауға көмектеседі . Шешуші деректер бүйрек биопсия бар.
- Ұлы қиындықтар , өйткені клиникалық көріністеріне , ағымдағы , бір бағытты иммунологиялық жеке басын куәландыратын ауысымда және бүйрек морфологиялық өзгерістер ұқсастығы IgA нефропатия , геморрагиялық васкулит кезінде нефриттің дифференциалды диагностикасы туындауы мүмкін . Ол геморрагиялық васкулит ( пурпура , бірлескен синдромы , abdominalgii ) типтік extrarenal зақымдану анықтау үшін маңызды болып табыпалы



- При высоком риске прогрессирования (протеинурия выше 1–3,5 г/сут) - назначение ГКС, цитостатической терапии, пульс-терапия циклофосфамидом (ЦФА) сверхвысокими дозами.
- При протеинурии более 3,5 г/сут или развернутом нефротическом синдроме необходима активная терапия преднизолоном в сочетании с цитостатиками, в т.ч. в сверхвысоких дозах — проводится пульс-терапия ЦФА в дозе 1 г/м<sup>2</sup> поверхности тела 1 раз в 3 недели на 2 г и более в сочетании с преднизолоном 0,5–1 мг/кг/сут с динамическим контролем за эффективностью лечения.
- Диетические рекомендации разрабатываются индивидуально с учетом особенностей течения нефропатии у конкретного человека. Универсальными являются рекомендации строгого ограничения потребления соли (до 3–5 г/сут) и экстрактивных веществ, показано умеренное ограничение белка — до 0,8–0,6 г/кг в сутки, при нефротическом синдроме потребление белка должно составлять 1 г/кг в сутки. Больным с ожирением, снижением толерантности к углеводам, гиперлипидемией необходимо ограничивать легкодоступные углеводы и животные жиры.



# Лечение

- өткір респираторлық немесе асқазан-ішек инфекциялары тудырып немесе гематурии нашарлауы болса - антибиотиктер терапия курсы өткізуді жөн деп саналады. гипертензия бақылау - АПФ ингибиторлары немесе ангиотензин рецепторлардың II. Ол 130/80 мм рт.ст. төменде қан қысымының деңгейін қамтамасыз ету үшін қажет. Арт. гипертензия бақылау қатар, бұл препараттар, сондай-ақ antiproteinuric және antifibrotic әсер етуі. renoprotective мақсатында АПФ ингибиторлары немесе Блокаторы рецепторлардың ангиотензина II және dipyridamole бірге пайдалануға болады. Қызметін бағалау және біртіндеп дозасын төмендету кейін 3 ай бойы схемасын айнымалы бойынша преднизолон 60 мг / тәулігіне : 1 г / тәулігіне қарағанда протеинурия үлкен неғұрлым айқын прогрессияда , гипертензия отырып, онымен бірге жұмсақ қалыпты немесе төмендеген бүйрек функциясы ГЛЮКОКОРТИКОСТЕРОИДТЕР ( ГКС ) тағайындалуы мүмкін тиімділігін .