



ФГАОУ ВО РНИМУ ИМ. Н.И.
ПИРОГОВА

СНК КАФЕДРЫ ГОСПИТАЛЬНОЙ
ТЕРАПИИ №1

ЛЕЧЕБНОГО ФАКУЛЬТЕТА

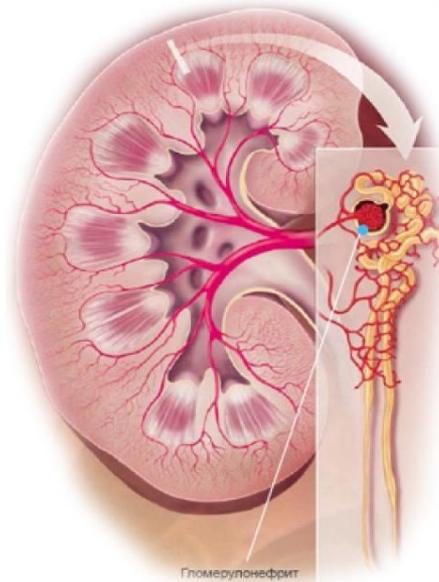
ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТ: ОТ ТЕОРИИ К ПРАКТИКЕ

Саванели Тимур Никалаевич, 1.5.12

Москва, 2019г.

Определение

- Гломерулонефриты – это группа заболеваний почек с общими иммунопатологическими механизмами развития и преимущественным поражением клубочков почек



Классификация гломерулонефрита

По остроте:

- Острый
- Подострый (быстро прогрессирующий)
- Хронический

По этиологии:

- Первичный – является самостоятельным заболеванием
- Вторичный

Основные клинические синдромы (1)

Мочевой – синдром, включающий в себя:

- Олигурию – снижение диуреза
- Протеинурию – выделение белка с мочой ($> 0,1$ г/сут.)
- Цилиндррию - появление в моче микроскопических цилиндрических телец из свернувшегося белка, клеток крови, эпителия почечных канальцев и др.
- Повышение удельного веса мочи (1030 – 1040 г/л)
- Гематурию – микрогематурия - эритроциты видны при микроскопии, макрогематурия - невооруженным глазом

Основные клинические синдромы (2)

Гипертонический – повышение артериального давления $> 139/89$ мм.рт.ст.

Отечный – развитие отеков разной степени выраженности.

 Особенности «почечных отеков»:

- Преимущественная локализация на лице, в частности на веках
- Кожа над отеком теплая, бледная
- Отеки мягкие
- Утром отеки более выражены, чем вечером

+ Основные клинические синдромы (3)

Нефритический – синдром, который стабильно путают с нефротическим проявляющийся следующим образом:

- Гематурия, которая часто принимает характер макрогематурией с выделением мочи цвета «мясных помоев»
- Протеинурия, уровень которой коррелирует с выраженностью повреждений клубочка (но обычно менее выражена, чем при нефротическом)
- Олигоурия
- Артериальная гипертензия
- Отеки

Основные клинические синдромы (4)

Нефротический – синдром, который стабильно путают с нефритическим проявляющийся следующим образом:

- Выраженная протеинурия (>3,5 г/сут.)
- Отеки вплоть до анасарки
- Гипоальбуминемия
- Гиперлипидемия

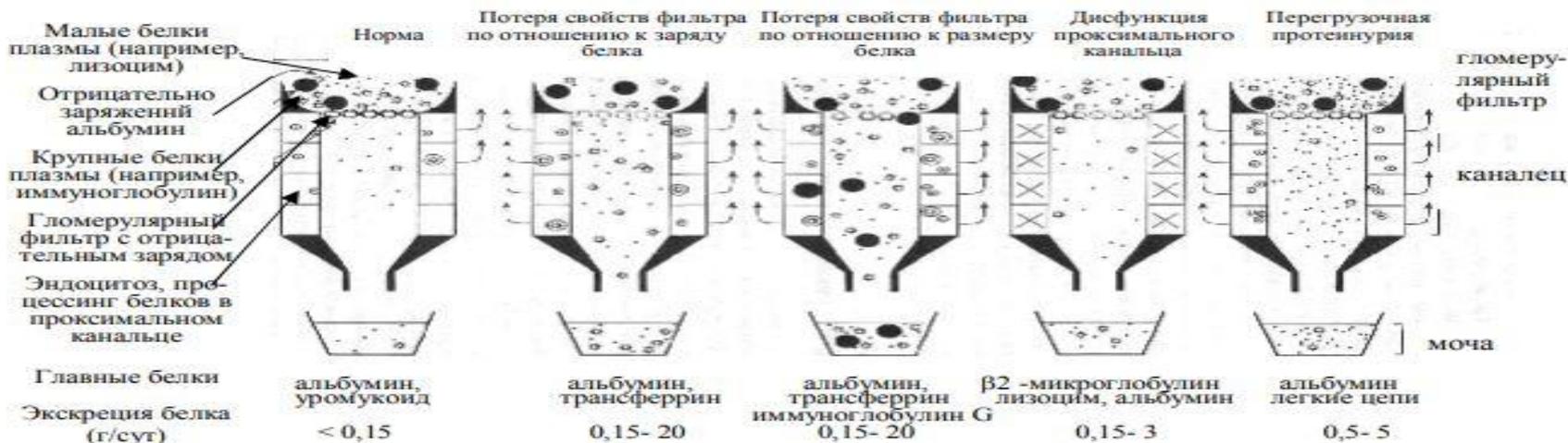


Рис. 3. Механизмы патологической протеинурии (по Джеймс А. Шейман. Патофизиология почки. Пер. с англ. М. - Спб.: «Издательство БИНОМ» - Невский диалект, 1999.).

Острый (постинфекционный) гломерулонефрит

Этиология острого постинфекционного гломерулонефрита

β-гемолитический стрептококк группы А

Золотистый стафилококк

Пневмококк

Менингококк

Малярийный плазмодий

Вирусы гриппа, кори, краснухи и некоторые другие.

Патогенез: повреждение клубочков возникает во основном за счет реакции гиперчувствительности III типа

Гиперчувствительность - неадекватно сильное проявление иммунных процессов, способное вызвать повреждение тканей организма (Ярилин, 2010).

Типы реакций гиперчувствительности **(P.Gell и R. Coombs, 1963)**

- **Тип I. Гиперчувствительность немедленного** типа (анафилактический, IgE-зависимый, аллергия, атопия).
- **Тип II.** Цитотоксические аллергические реакции.
- **Тип III.** Гиперчувствительность, опосредованная образованием иммунных комплексов (иммунокомплексные аллергические реакции).
- **Тип IV.** Гиперчувствительность замедленного типа.

Клиническая картина

Острое внезапное начало,
обычно через 1-2 недели после
перенесенной инфекции

Проявления: **нефритический**

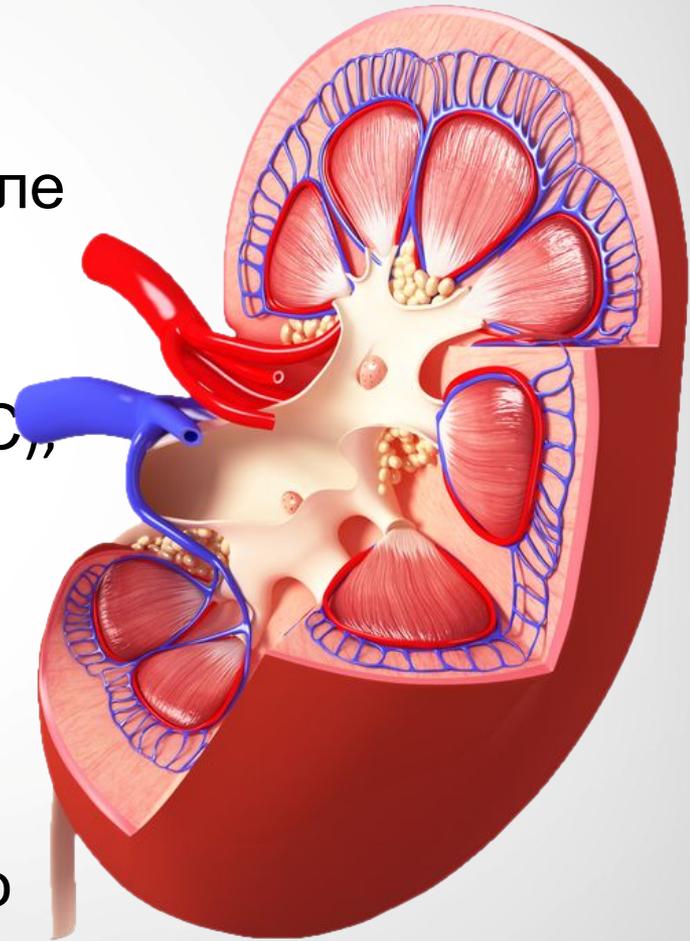
синдром, гипертермия ($>38^{\circ}\text{C}$),

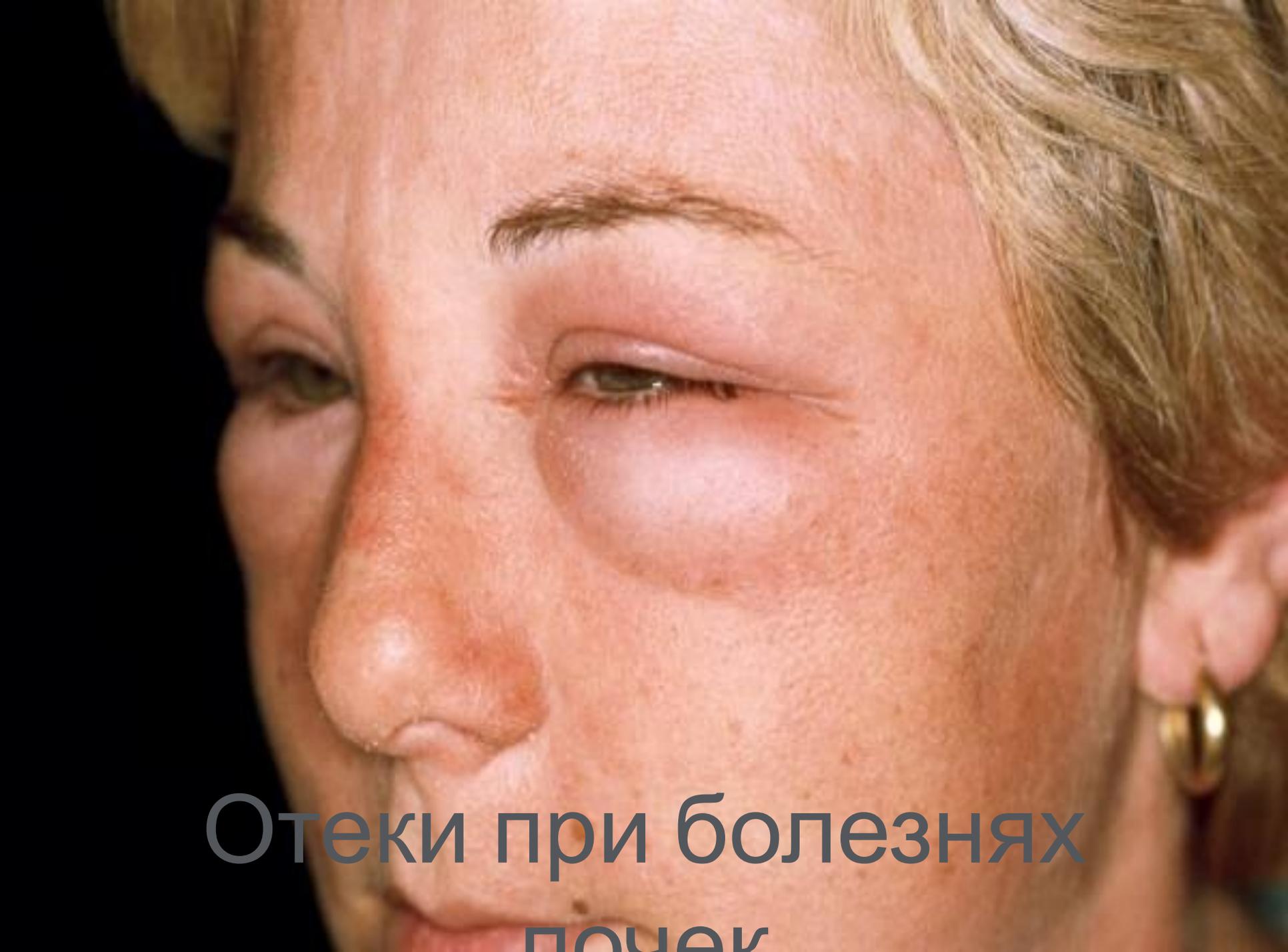
слабость, тошнота, боли в
пояснице, головная боль,

расширение границ сердца,
брадикардия, ослабление I

тона, акцент II тона на аорте.

В тяжелых случаях возможно
появление ритма галопа.



A close-up photograph of a woman's face, focusing on the eye area. The right eye is significantly swollen and closed, with a large, pale, puffy area surrounding it. The left eye is partially visible and appears normal. The skin around the eyes is red and irritated. The woman has short, wavy blonde hair and is wearing a gold hoop earring. The background is dark.

Отеки при болезнях
почек

Диагностика

Общий анализ крови: нейтрофильный лейкоцитоз, увеличение СОЭ.

Биохимический анализ крови: повышение СРБ, возможно повышение креатинина, незначительное снижение СКФ.

Серологический анализ: повышение антистрептолизина-О, повышение концентрации IgG, IgM в крови

Общий анализ мочи: изменение цвета («мясных помоев»), повышение удельного веса, эритроцитурия, цилиндрурия, возможна протеинурия

Лечение

1. Диета с пониженным содержанием соли и сокращение потребления жидкости в остром периоде
2. Терапия инфекционного заболевания, вызвавшего гломерулонефрит
3. Фуросемид (1,0 – 2,0 мг/кг в сутки) – лечение отеков
4. Периндоприл (4мг/сут.) + Амлодипин (5мг/сут.) – лечение АГ
5. Назначение иммуносуперссивной терапии (глюкокортикоиды и/или цитостатики) необходимо только при присоединении нефротического синдрома.

Исходы

1. Выздоровление (40-90%)
2. Переход в хроническую форму (3-21%)
3. Летальный (3-4%)

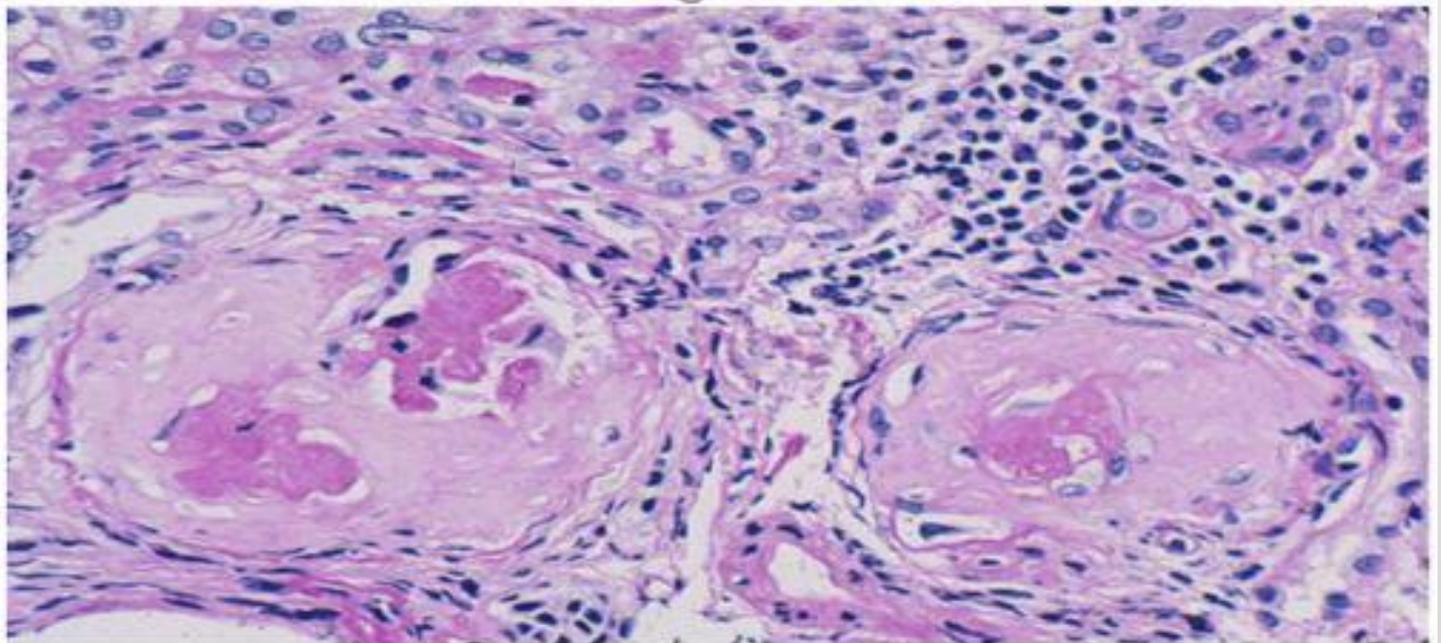
Быстро прогрессирующий (подострый) гломерулонефрит

Быстро прогрессирующий (подострый) гломерулонефрит - это заболевание, сопровождающееся микроскопической картиной формирования в гломерулах полулуний и прогрессирующий до почечной недостаточности в течение недель или месяцев

Этиология

Постинфекционные	Системные заболевания	Идиопатические
Постстрептококковый ГН	С-м Гудпачсера	Тип I: с анти-БМК АТ
Нестрептококковый ГН	Системная красная волчанка	Тип II: с ЦИК
Инфекционный эндокардит	Гранулематоз Вегенера и др.	Тип II: иммунонеактивный

Патогенез: реакции гиперчувствительности II и III типов. Либо специфическое повреждение сосудов клубочков при системных заболеваниях (прим.: васкулиты)
Характерная морфологическая особенность – образование полулуний



Экстракапиллярный гломерулонефрит: фиброзированные полулуния, фрагментированные остатки клубочка. (PAS)

Клиническая картина

Ведущими синдромами в клинической картине заболевания являются: нефритический (особенно в начале), нефро-нефритический



Характерное изменение цвета мочи



Артериальная гипертензия

Диагностика (1)

Общий анализ крови: нейтрофильный лейкоцитоз, увеличение СОЭ, анемия
Биохимический анализ крови: повышение СРБ, повышение креатинина, мочевины, холестерина, снижение СКФ, гипоальбуминемия

Серологический анализ: повышение концентрации IgG, IgM в крови, маркеры системных заболеваний (если они являются причиной)

Общий анализ мочи: изменение цвета («мясных помоев»), повышение удельного веса вначале, затем его падение, эритроцитурия, цилиндрурия, значительная протеинурия (> 3,5 г/сут)

Диагностика (2)

Радиоизотопное и ультразвуковое исследование почек: диффузный характер изменений, вначале почки могут быть увеличены, но постепенно уменьшаются

Радиоизотопная ренография выявляет значительное снижение секреторно-экскреторной функции

Пункционная биопсия: десквамация и пролиферация эпителия, который в виде полулуний заполняет просвет капсулы
облитерация боуменовых пространств, некроз и гиалиноз клубочков, дистрофические изменения канальцев

Лечение

1. Пульс-терапия кортикостероидами (р-р метилпреднизолон 1000 мг в течение 3 дней)
2. Цитостатики (р-р циклофосфан 600-1000 мг 1 раз в месяц – курсовое лечение)
3. Поддерживающая терапия пероральными кортикостероидами с индивидуальным подбором дозировки
4. При непереносимости ГКС или развитии побочных эффектов – замена на ритуксимаб (иммунодепрессант)
5. Лечение АГ, отеков по вышеописанной схеме
6. В отдаленном периоде может понадобиться трансплантация почек

Хронический

гломерулонефрит

Хронический гломерулонефрит – это заболевание, характеризующееся медленным прогрессирующим течением с развитием хронической почечной недостаточности

Патогенез: одним из возможных механизмов является реакция гиперчувствительности III типа, но, в отличие от острой формы, иммунные комплексы образуются не столько за счет антигенов инфекционного агента, сколько за счет изменения базальной мембраны клубочка и обретения ей антигенных свойств (Рябов С. И.)

Иммунные механизмы развития хронического гломерулонефрита по Рябову С. И (1)



Иммунные механизмы развития хронического гломерулонефрита по Рябову С. И.(2)



Клиническая картина (1)

Классификация ХГН по М.Я. Ратнеру

I. Нефритические хронические
гломерулонефриты

1. ХГН максимально активный - рецидивирующий остонефритический синдром с интервалами 2-24 месяца
2. ХГН активный – персистирующая протеинурия ($> 1,0 - 1,5$ г/сут), микромакрогематурия, артериальная гипертензия, возможно развитие отеков
3. ХГН неактивный – протеинурия ($< 1,0$ г/сут.), микрогематурия, возможны макрогематурия, артериальная гипертензия

Клиническая картина (2)

II. Нефротические хронические
гломерулонефриты

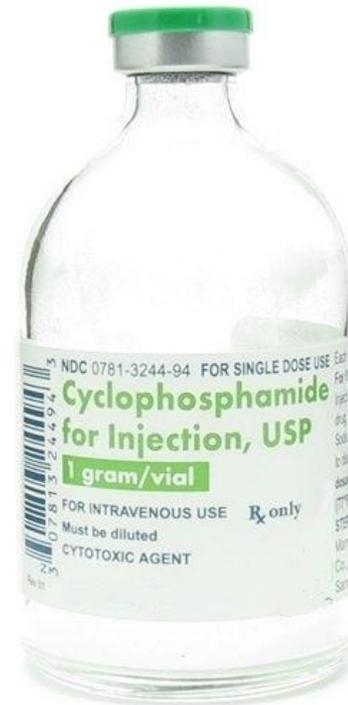
1. ХГН нефротический – изолированный
нефротический синдром
2. ХГН нефротически-гипертонический –
нефротический синдром со стойким
повышением артериального давления

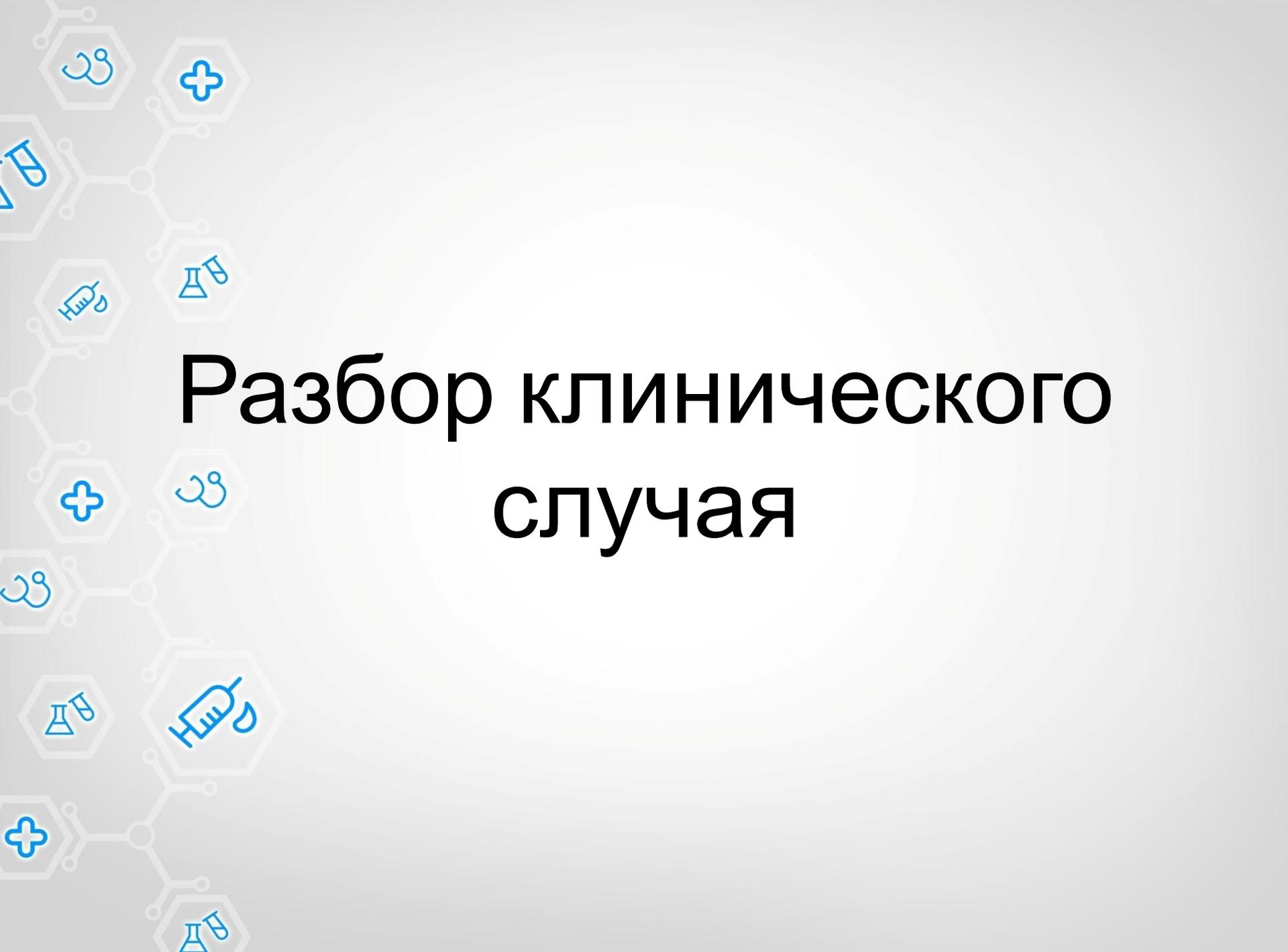
Диагностика

1. Общий анализ мочи: различной степени протеинурия и/или микрогематурия; зернистые, эритроцитарные, восковидные цилиндры
2. Анализы крови: увеличение уровня креатинина в сыворотке крови, когда результатом ГН является снижение СКФ; в определенных вариантах ГН присутствуют иммунологические маркеры
3. Биопсия почек: единственный точный способ диагностики типа гломерулонефрита, что критически важно для подбора терапии и

Лечение

Подходы к лечению совпадают с таковыми при быстропрогрессирующем гломерулонефрите





Разбор клинического случая

- 
- Пациент Л., 43 года;
 - Поступил 29.06.2018 в 21 нефрологическое отделение ГКБ №15 им О.М. Филатова по каналу «Москва – столица здоровья» с жалобами на общую слабость.

Anamnesis vitae

- Перенесенные заболевания: со слов, около 2-3х лет беспокоит заложенность носа, гаймориты.
- Вредных привычек нет
- Аллергологический анамнез не отягощен
- Наследственность не отягощена
- Контакт с инфекционными больными отрицает
- Пределов Москвы и области в последние несколько месяцев не

Anamnesis morbi (1)

- До 42 лет считал себя абсолютно здоровым человеком, к врачам не обращался. В 2017г после перенесенной ОРЗ появились мигрирующие боли в крупных суставах нижних конечностей, обращался к ревматологу, предположен реактивный артрит, специфической терапии не получал.

Anamnesis morbi (2)

- В апреле 2018г. стационарное лечение в инфекционной больнице по поводу болей в животе, без четкой связи с приемом пищи, выписан с улучшением, с диагнозом: острая герпетическая инфекция, висцеральная форма, тяжелое течение. Кишечное кровотечение от 02.04.18г. Макрогематурия. Хронический пиелонефрит, обострение.

Anamnesis morbi (3)

- В марте 2018г. выявлено периферическое образование нижней доли левого легкого, выполнялось МСКТ ОГК в динамике, без тенденции к увеличению размеров, этиология образования не уточнена.
- Июнь 2018г. эпизоды макрогематурии, минимальной протеинурии, повышение креатинина до 143-151 мкмоль/л, что и послужило причиной настоящей госпитализации

Status praesens

- Состояние средней тяжести
- Кожные покровы и видимые слизистые бледно-розовые, умеренной влажности
- Дыхание жесткое, хрипов нет, ЧД 17/мин.
- АД 130/80 мм. рт. ст.
- ЧСС 78/мин.
- Другие органы и системы: без особенностей

Общий анализ крови

Дата	Эрит р. $\times 10^{12}/$ л	Нь г/л	МСV фл	МСН пг	Ле йк. \times $10^9/$ л	П %	С%	Э %	Л %	М %	Тромб. $\times 10^9/л$
02.07.18	4,3	130	87,8	30,4	7,2	-	57,5	4,1	30,6	5,00	320
05.07.18	4,3	133	90,0	30,9	9,1	-	59,0		36,2	4,80	256
09.07.18	4,4	136	87,0	30,8	8,7	-	56,6	4,0	32,3	4,7	311
Норма	3,9-4,7	120-160	80-100	27-31	4-9	1-6	48-78	0-5	3-12	3-12	180-320

Биохимический анализ крови

Показатель	Ед. изм.	Норма	02.07.18	09.07.18
Общий белок	г/л	66-88	75,1	
Альбумин	г/л	34,0-50,0	39,0	
Альбумино-глобулиновый коэф.	ЕД	1,0-2,0	1,1	
Мочевина	ммоль/л	Муж – 3,0-9,2	7,10	7,50
		Жен – 3,5-7,2		
Креатинин	мкмоль/л	Муж – 80-115	129,0	123,0
		Жен – 53-97		
Мочевая кислота	мкмоль/л	Муж – 220-547	396	
		Жен – 184-464		
Билирубин общ.	мкмоль/л	1,7-21,0	7,0	
Билирубин прям	Мкмоль/л	0,2-3,4		
Калий	ммоль/л	3,5-5,1	4,4	4,5
Натрий	ммоль/л	135-151	144,0	142,0
Кальций общий	ммоль/л	2,15-2,57	2,36	
Фосфор	Ммоль/л	0,81-1,45	1,30	
АЛТ	Ед/л	Муж – 0-41	12,0	
		Жен 0-32		
АСТ	Ед/л	Муж – 0-40	12,0	
		Жен – 0,31		
ЛДГ	ед/л	208,0-378,0		
Глюкоза	ммоль/л	3,9-6,4		

Липидный спектр

Аналит	02.07.2018г.	Референсные значения	Ед.измерения
Холестерин	6,62	3,10-5,20	ммоль/л
Триглицериды	2,43	0,40-2,30	ммоль/л
ЛПВП	1,19	бол 0,9	ммоль/л
ЛПНП	4,33	0,0-3,40	ммоль/л
Козф. атерогенности	4,6	0,0-3,0	Ед.

Определение белковых фракций (03.07.2018г)

Параметры	Результат	Референсные значения	Ед. изм.
Альбумины	53,4	55,8-66,1	%
Альфа 1 – глобулины	2,6	2,9-4,9	%
Альфа 2 – глобулины	9,9	7,1-11,8	%
Бета 1 – глобулины	4,7	4,7-7,2	%
Бета 2 – глобулины	6,7	3,2-6,5	%
Гамма – глобулины	15,7	11,1-18,8	%

Общий анализ мочи

Дата	pH	Плотность	Глюкоза ммоль/ л	Белок г/л	Эпителий	Эритроциты в п/зр	Лейкоциты в п/зр	Грибы	Бактерии
02.07.18	5,5	1,010	0	0,30	единично	5-6	1-2	нет	нет

Суточный анализ мочи

Показатели	02.07.18	Норма
Объем мочи	2900	2000-3000 мл/сут
Общий белок в моче	0,48	0,00-0,15 г/л
Общий белок в моче суточный	1,33	0,03-0,15 г/сутки

Антинейтрофильные антитела (АНСА) к МРО, PR3; количественное определение от 10.07.2018г.

Параметры	Результат	Референсное значения
Антитела к миелопероксидазе, МРО	Не обнаружено	Не обнаружено
Антитела к протеиназе, PR3	Обнаружено >200,0 ЕД/мл	Не обнаружено

Данные инструментальных исследований (1)

- **ЭКГ от 02.06.2018** – ритм синусовый, правильный с ЧСС 48/мин. Выраженная синусовая брадикардия с ЧСС 48/мин. Нормальное положение ЭОС.
- **УЗИ органов брюшной полости и почек от 02.07.2018г** - УЗ-признаки умеренных диффузных неспецифических изменений печени и поджелудочной железы, деформации желчного пузыря, диффузных изменений паренхимы обеих почек.

Данные инструментальных исследований (2)

- **МСКТ ОГК от 04.07.2018г. (доза 3,0 мЗв) - КТ-картина периферического образования в нижней доле левого легкого (при сравнении с предоставленными данными исследования от 15.06.18г. – без видимой динамики, при сравнении с предоставленным исследованием от 26.03.18г. – уменьшилось в объеме)**

Данные инструментальных исследований (3)

- **Гистологическое исследование биоптата почки от 04.07.2018г:**

Световая микроскопия: Проведены окраски: Г-Э, ШИК-реакция, трихром по Массону. В препарате 15 клубочков, 1 из которых полностью склерозирован. В 2 из них имеются циркулярные фиброзно-клеточные полулуния. Еще в 6 клубочках определяются участки сегментарного склероза капиллярных петель типу постнекротического рубцевания с образованием сегментарных фиброзно-клеточных и одного клеточного полулуний. Оставшиеся клубочки немного увеличены в размерах, выглядят малоизмененными.



Отёк и формирующийся фиброз интерстиция с сопутствующей атрофией канальцев, занимающие около 15-20% площади паренхимы. Отдельные канальцы содержат белковые и эритроцитарные цилиндры. Неспецифическая, довольно плотная лимфогистиоцитарная инфильтрация интерстиция в зонах склероза с небольшой тенденцией к инвазии в канальцы (тубулит 1-3 лимфоцита на срез канальца). Артерии – без особенностей.

Артериолы – без особенностей.

Иммунофлюоресценция: IgG – негативно; IgA – негативно; IgM – негативно; C3 – негативно; Каппа – негативно; Лямбда – негативно; Фибрин – негативно

Заключение: Экстракапиллярный малоиммунный гломерулонефрит 57% преимущественно фиброзно-клеточных полулуний.

Комментарии: Данная морфологическая картина наиболее характерна для поражения почек при ANCA-ассоциированном васкулите.

Данные инструментальных исследований (4)

- **УЗИ левой почки от 09.07.2018г. (после нефробиопсии):** в нижней трети левой почки в области наружного контура лоцируется несколько сниженной эхогенности образование (15x10 мм) – гематома.
- **Консультация уролога от 09.07.2018г.:** Паранефральная гематома слева.

Клинический диагноз

- **Основной:** Системный АНЦА - ассоциированный васкулит (гранулематоз с полиангиитом) с гиперпродукцией АТ к протеиназе 3 с поражением кожи (пурпура в анамнезе), легких, суставов (артралгии), почек.
Быстро прогрессирующий гломерулонефрит (морфологически экстракапиллярный малоиммунный гломерулонефрит 57% преимущественно фиброзно-клеточных полулуний, нефробиопсия от 04.07.2018г.).
Патогенетическая терапия глюкокортикостероидами и цитостатиками с июля 2018г.
- **Осложнения:** ХБП С2 А2 (СКФ по СКД-ЕРІ 61,56 мл/мин). Постпункционная гематома левой почки.

Стадии ХБП				Альбуминурия*		
				A1	A2	A3
				Оптимальная или незначительно повышенная	Высокая	Очень высокая
				<30 мг/г	30–300 мг/г	>300 мг/г
				<3 мг/ммоль	3–30 мг/ммоль	>30 мг/ммоль
СКФ, мл/мин/1,73м ²	C1	Высокая или оптимальная	90	Низкий**	Умеренный	Высокий
	C2	Незначительно снижена	60–89	Низкий**	Умеренный	Высокий
	C3a	Умеренно снижена	45–59	Умеренный	Высокий	Очень высокий
	C3b	Существенно снижена	30–44	Высокий	Очень высокий	Очень высокий
	C4	Резко снижена	15–29	Очень высокий	Очень высокий	Очень высокий
	C5	ТПН	<15	Очень высокий	Очень высокий	Очень высокий

*Альбуминурия определяется как отношение альбумин/креатинин в разовой (предпочтительно утренней) порции мочи; альбуминурия выше 300 мг/г соответствует уровню протеинурии выше 0,5 г/л. СКФ рассчитывается по формуле СКД-EPI;

**низкий риск – т.е. как в общей популяции. При отсутствии признаков повреждения почек категории СКФ C1 или C2 не удовлетворяют критериям ХБП.

Лечение

- **в/в:** р-р метилпреднизолон 1000 мг (09-11.07.2018г.);
- р-р циклофосфан 600 мг от 12.07.2018г.
- р-р цефтриаксон 1г x 1 раз, 04.07.2018г.
- **внутри:** таб. Лизиноприл 2,5 мг, на НОЧЬ;
- таб. преднизолон 5 мг – 6 табл. от 12.07.2018г., 8 табл. от 13.07.2018г., 10 табл. от 14.07.2018г., 12 табл. с 15.07.2018г.

Результаты лечения

С 09-10.07.18г. выполнена пульс-терапия метилпреднизолоном 1000 мг №3, перенес удовлетворительно, 12.07.2018г. – инфузия циклофосфана 600 мг, без осложнений.

В результате стационарного лечения достигнут максимальный возможный клинический эффект, выписывается под наблюдение врачей поликлиники по месту жительства.

На момент выписки жалоб не предъявлял, состояние удовлетворительное, отмечается снижение уровня креатинина

Дальнейшее лечение

В качестве курсовой терапии пациенту было проведено 6 пульс-терапий циклофосфаном с интервалом в 1 месяц. Так же пациент ежедневно принимал преднизолон 5мг – 12 таблеток в течение 3-х месяцев, затем с постепенным снижением дозы со скоростью $\frac{1}{4}$ таблетки раз в трое суток + омепрозол и препараты кальция. На фоне подобранной терапии отмечалась положительная динамика (к концу курса: креатинин 110 мкмоль/л, ат к PR-3 отрицательны, снижение уровня суточной протеинурии до 0,44 г/л, общий анализ мочи - норма

Исход (1)

По результатам обследования имеет место полное восстановление азотвыделительной функции почек, нормализация мочевого осадка, экстраренальных проявлений заболевания нет. Выполнено шесть введений циклофосфана в дозе 1000ю На амбулаторное лечение рекомендовано продолжить прием преднизолона внутрь с постепенным снижением дозы в средне-быстром темпе по $\frac{1}{4}$ - 1 раз в 3-е суток.

Исход (2)

В декабре 2018г окончена индукционная терапия, учитывая выраженные побочные эффекты глюкокортикостероидной терапии – синдром Кушинга, гипергликемия, акне, изменения слизистой по ЭГДС, сохраняется высокая иммунологическая активность, показан переход на альтернативную схему лечения – моноклональными антителами (Ритуксимаб). В результате стационарного лечения достигнут максимальный возможный клинический эффект, выписывается под наблюдение врачей поликлиники по месту жительства.

Заключительный диагноз

- **Основной:** Системный АНЦА - ассоциированный васкулит (гранулематоз с полиангиитом) с гиперпродукцией АТ к протеиназе 3 с поражением кожи (пурпура в анамнезе), легких, суставов (артралгии), почек.
Быстро прогрессирующий гломерулонефрит (морфологически экстракапиллярный малоиммунный гломерулонефрит 57% преимущественно фиброзно-клеточных полулуний, нефробиопсия от 04.07.2018г.). Патогенетическая терапия глюкокортикостероидами и цитостатиками с июля 2018г.
- **Осложнения:** ХБП С2 А1 (СКФ по СКД-ЕРІ 70,46 мл/мин)



Гранулематоз Вегенера (теоретическая часть)

Определение

- Гранулематоз Вегенера – это аутоиммунное гранулематозное воспаление стенок сосудов (васкулит), захватывающее мелкие и средние кровеносные сосуды: капилляры, венулы, артериолы и артерии, с вовлечением верхних дыхательных путей, глаз, почек, лёгких и других органов.
- Синоним: АНЦА-ассоциированный гранулематозный васкулит



АНЦА-ассоциированные васкулиты

- Гранулематоз Вегенера
- Синдром Чарджа-Стросс
- Микроскопический полиангиит

Антитела к

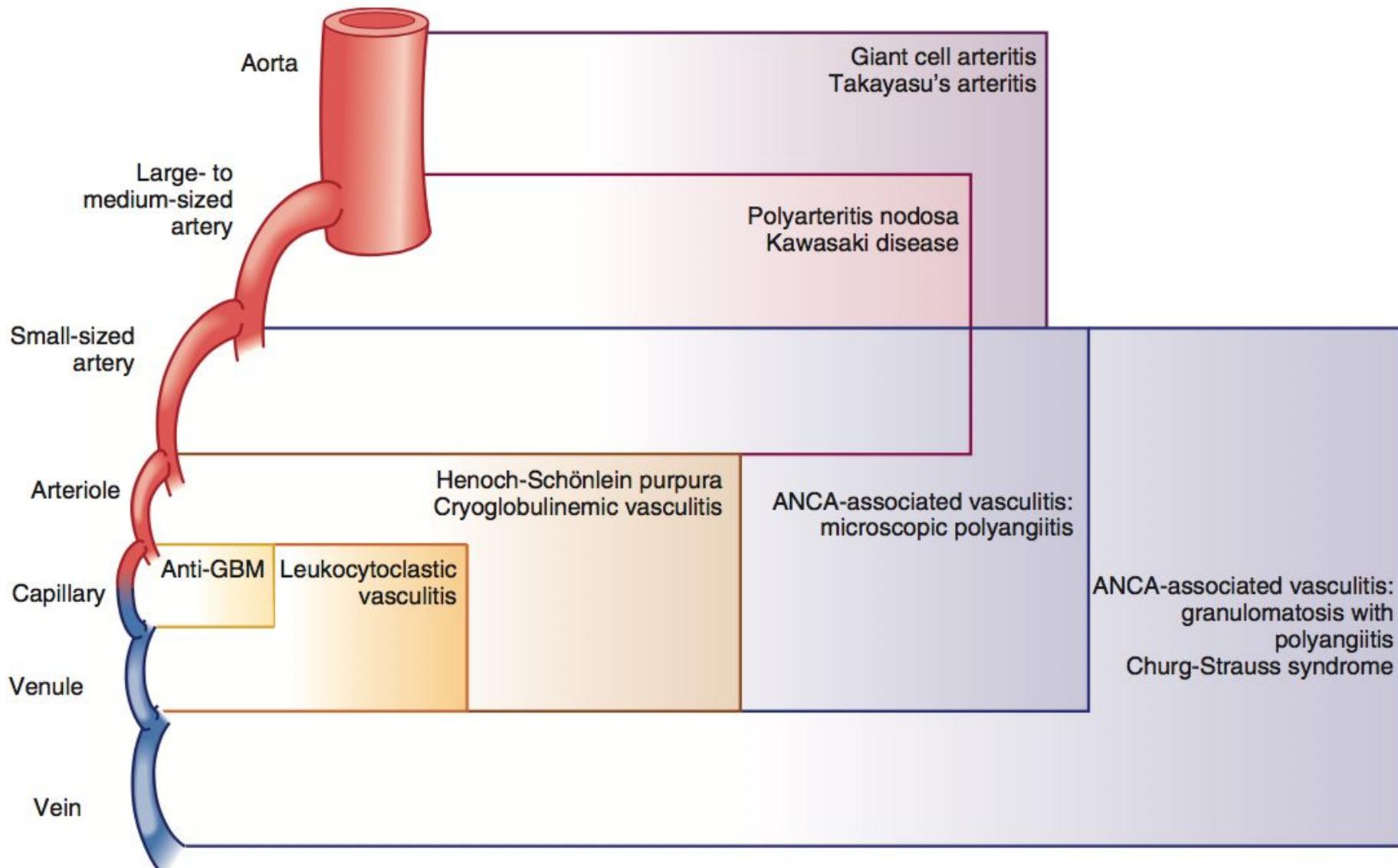
- миелопероксидазе (МПО)
- протеиназе-3 (ПР-3)



Эпидемиология

Гранулематоз Вегенера – редкое заболевание. Его распространенность в популяции составляет 25–60 на 1 млн.

Уровень поражения сосудов



Симптомы гранулематоза Вегенера

Ротовая полость: язвы на лизистой оболочке рта.

Глаза:

- псевдоопухоли,
- конъюнктивит.

Легкие:

- полости,
- кровотечения,
- легочные инфильтраты.

Нос:

- удушье,
- носовые кровотечения,
- седловидный нос.

Сердце:

- перикардит.

Кожа:

- узелки на локте,
- пурпура.

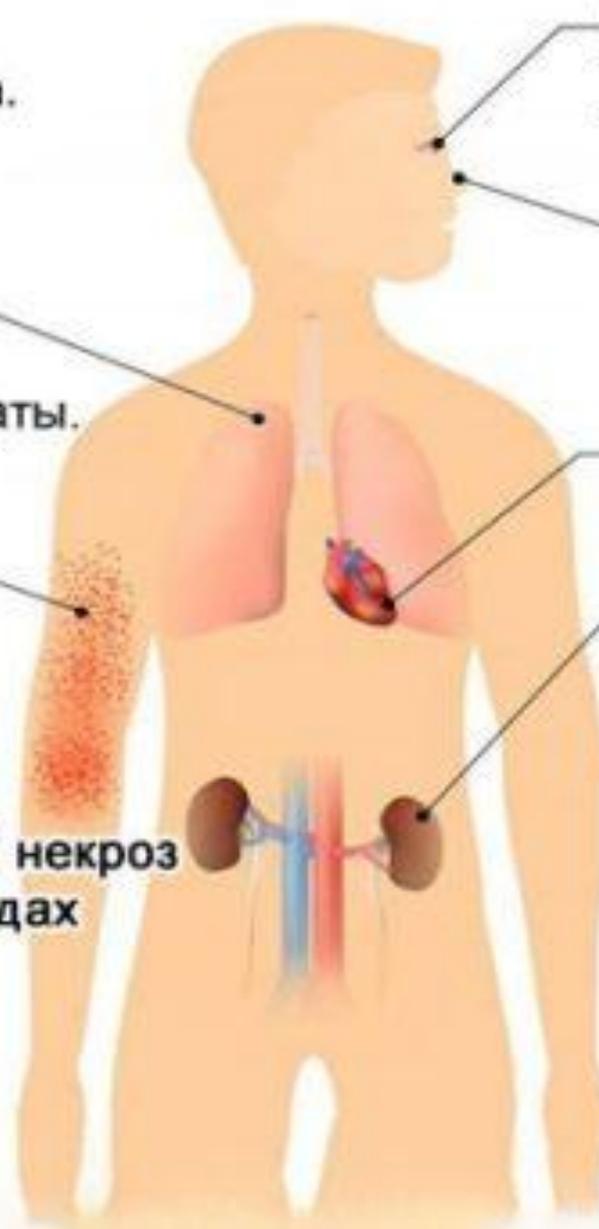
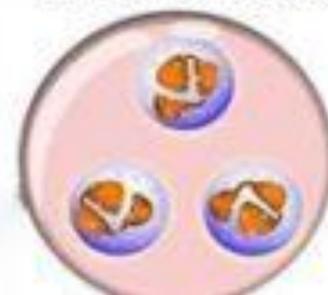
Почки:

- гломерулонефрит.

Гранулемы и пятнистый некроз в кровеносных сосудах



Положительный тест на анти-нейтрофилов в цитоплазме



Поражение верхних дыхательных путей



Увеличенные верхнечелюстные синусы у пациента с носовым кровотечением и ГВ

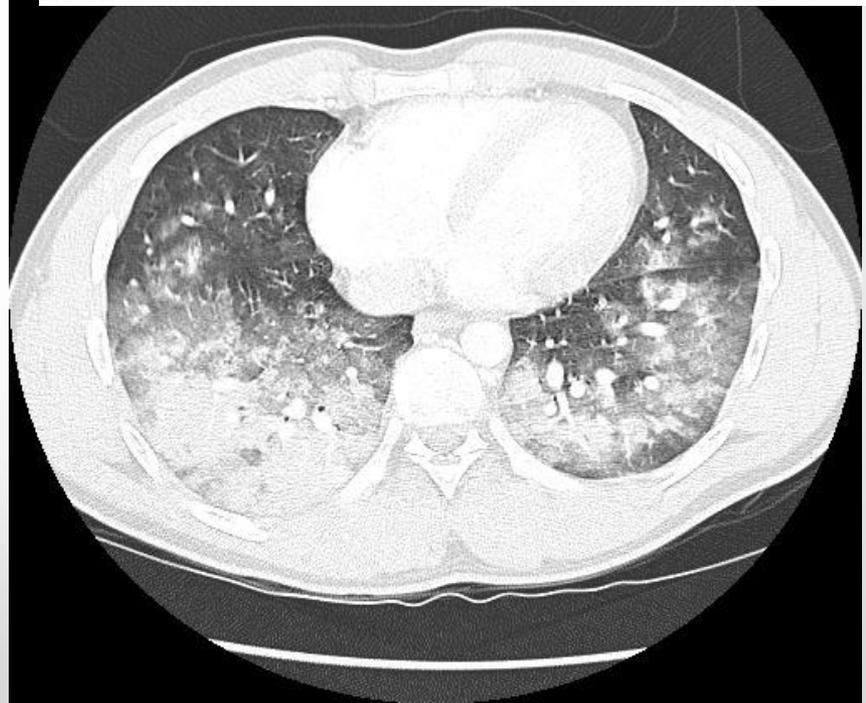
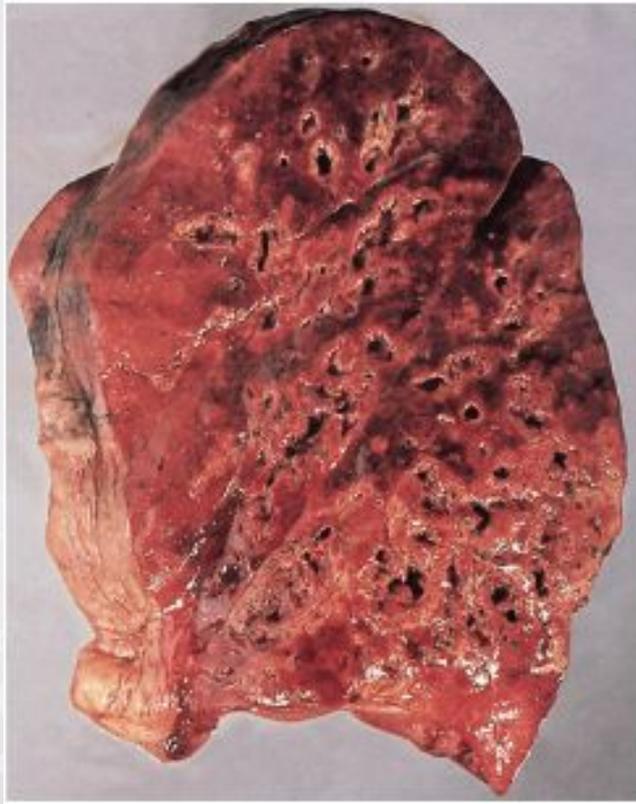


Эрозии и язвы носовой полости

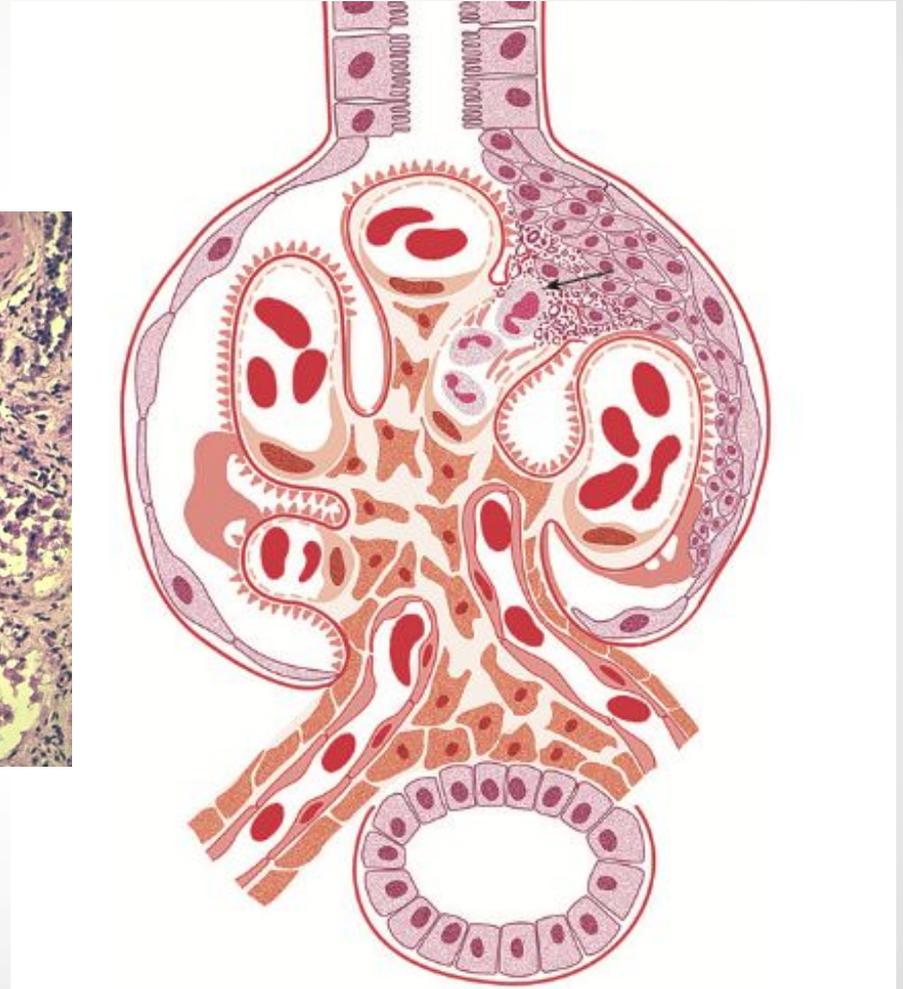
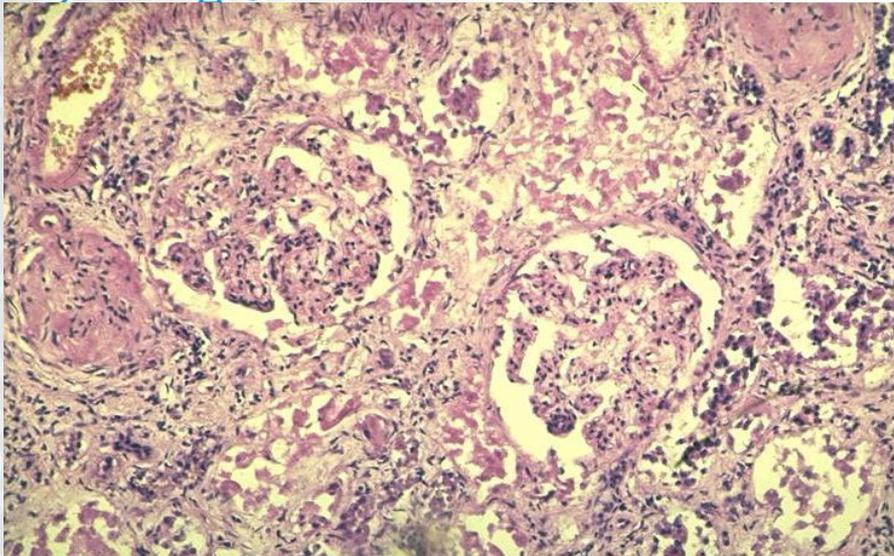


Седловидный нос – разрушение переносицы

Поражение легких



Поражение почек



Пауци-иммунный сегментарный
иммунный (малоиммунный)
гломерулонефрит

Поражение кожи



Классификационные критерии ГПА (Вегенера):

Нозология	Критерии	Характеристика
ГПА (Вегенера)	Воспаление носа и полости рта	Язвы в полости рта, гнойные или кровянистые выделения из носа
	Изменения в легких при Rg исследовании	Узелки, инфильтраты или полости в легких
	Изменения анализов мочи	Гематурия (>5 эритроц. в п.зр.) или эритроцитарные цилиндры в осадке мочи
	Данные биопсии	Гранулематозное воспаление в стенке артерии или в периваскулярном и экстраваскулярном пространствах
	Наличие 2 и > критериев позволяет поставить Ds с чувствительностью 88% и специфичностью 92%	



Клиническое значение обнаружения АНЦА

Наличие АНЦА позволяет поставить предварительный диагноз при соответствующей клинической картине

"+" иммунофлуоресцентный анализ, не подтвержденный ИФА на анти-PR-3 или анти-MPO Ат, имеет ограниченное значение

В большинстве случаев "золотой стандарт" диагностики – гистологическое исследование

Отрицательный анализ на АНЦА не исключает АНЦА-ассоциированный васкулит

Сохранение АНЦА при отсутствии клинических признаков активного заболевания не считается показанием для длительной терапии

Если у пациента при активном заболевании обнаруживают АНЦА, их отсутствие в дальнейшем свидетельствует (но не гарантировано) о снижении активности. Рецидивы у таких пациентов носят ограниченный характер

Появление АНЦА у пациента после клинической ремиссии, сопровождавшейся отсутствием АНЦА, - фактор риска рецидива. Тем не менее корреляция между появлением АНЦА и обострением слабая.

Лечение АНЦА-ассоциированных васкулитов никогда не должно основываться только на наличии и титрах АНЦА



Клинические признаки первичных васкулитов, ассоциированных с АНЦА

Признак	Гранулематоз Вегенера	Микроскопический полиангиит	С-ром Чарджа-Стросс
наличие АНЦА	80-90%	70%	50%
Аг АНЦА	ПР-3>МПО	МПО>ПР-3	МПО>ПР-3
Основные гист. изменения	Лейкоцитокластический васкулит. Некротизирующее гранулематозное воспаление (иногда выявляемое в биоптатах почек и легких)	Лейкоцитокластический васкулит. Гранулематозное воспаление отсутствует	Эозинофильная инфильтрация тканей, васкулит, гранулемы
Ухо/горло/нос	Перфорация носовой перегородки, седловидная деформация носа, кондуктивная или нейросенсорная тугоухость, подвязочный стеноз	Поражения отсутствуют или легкие	Полипы носа, аллергический ринит, кондуктивная тугоухость
Глаза	Орбитальная псевдоопухоль, склерит (риск перфорирующей склеромаляции), эписклерит, увеит	В некоторых случаях эписклерит, увеит	В некоторых случаях склерит, эписклерит, увеит
Легкие	Узелки, инфильтраты или полости, альвеолярное кровотечение	Альвеолярное кровотечение	Астма, летучие инфильтраты, альвеолярное кровотечение
Почки	Сегментарный некротизирующий гломерулонефрит, иногда гранулематозные изменения	Сегментарный некротизирующий гломерулонефрит	Сегментарный некротизирующий гломерулонефрит

Клинические признаки первичных васкулитов, ассоциированных с АНЦА (продолжение)

Признак	Гранулематоз Вегенера	Микроскопический полиангиит	С-ром Чарджа-Стросс
Сердце	Иногда поражения клапанов	Патология возникает редко	СН
ПНС	Невропатия, обусловленная васкулитом (10%)	Невропатия, обусловленная васкулитом (58%)	Невропатия, обусловленная васкулитом (78%)
Эозинофилия	Иногда легкая эозинофилия	Нет	Всегда

Список использованной литературы

- Патологическая физиология почек: учеб.- метод. пособие / Э.Н. Кучук, Ф.И. Висмонт. - Минск: БГМУ, 2011. – 41 с.
- Лекция курса патологической анатомии профессора В.Г. Шлопова
- Курс лекций кафедры ФТ РНИМУ им. Н.И. Пирогова
- <https://empendium.com/ru/chapter/B33.II.14.3.1>.
- <https://empendium.com/ru/chapter/B33.II.14.3.4>.
- Bryan Williams, Giuseppe Mancia, Wilko Spiering, Enrico Agabiti Rosei, Michel Azizi, Michel Burnier, Denis L Clement, Antonio Coca, Giovanni de Simone, Anna Dominiczak, Thomas Kahan, Felix Mahfoud, Josep Redon, Luis Ruilope, Alberto Zanchetti, Mary Kerins, Sverre E Kjeldsen, Reinhold Kreutz, Stephane Laurent, Gregory Y H Lip, Richard McManus, Krzysztof Narkiewicz, Frank Ruschitzka, Roland E Schmieder, Evgeny Shlyakhto, Costas Tsioufis, Victor Aboyans, Ileana Desormais. 2018 ESC/ESH Guidelines for the management of arterial hypertension. European Heart Journal, Volume 39, Issue 33, 01 September 2018, Pages 3063–3067
- https://www.pediatr-russia.ru/sites/default/files/file/kr_gran1.pdf

The background is a vibrant blue with a pattern of white hexagons. Each hexagon contains a different medical or scientific icon, such as a syringe, a plus sign, a pair of hands, a flask, and a microscope. The icons are arranged in a grid-like pattern, creating a sense of connectivity and technology.

**СПАСИБО ЗА
ВНИМАНИЕ!**