

АО "Медицинский Университет Астана"

ПРЕЗЕНТАЦИЯ

Тема: Быстро прогрессирующий нефрит, этиология и патогенез, синдромная диагностика, дифференциальный диагноз, основные принципы терапии, диспансерное наблюдение и реабилитация.

Подготовил(а): Беисенбаева Ж.М

637 группа ВОП

Быстро прогрессирующий нефрит

Синонимы:

- *Быстро прогрессирующий гломерулонефрит (БПГН) ,*
- *диффузный экстракапиллярный пролиферативный гломерулонефрит,*
- *злокачественный нефрит.*

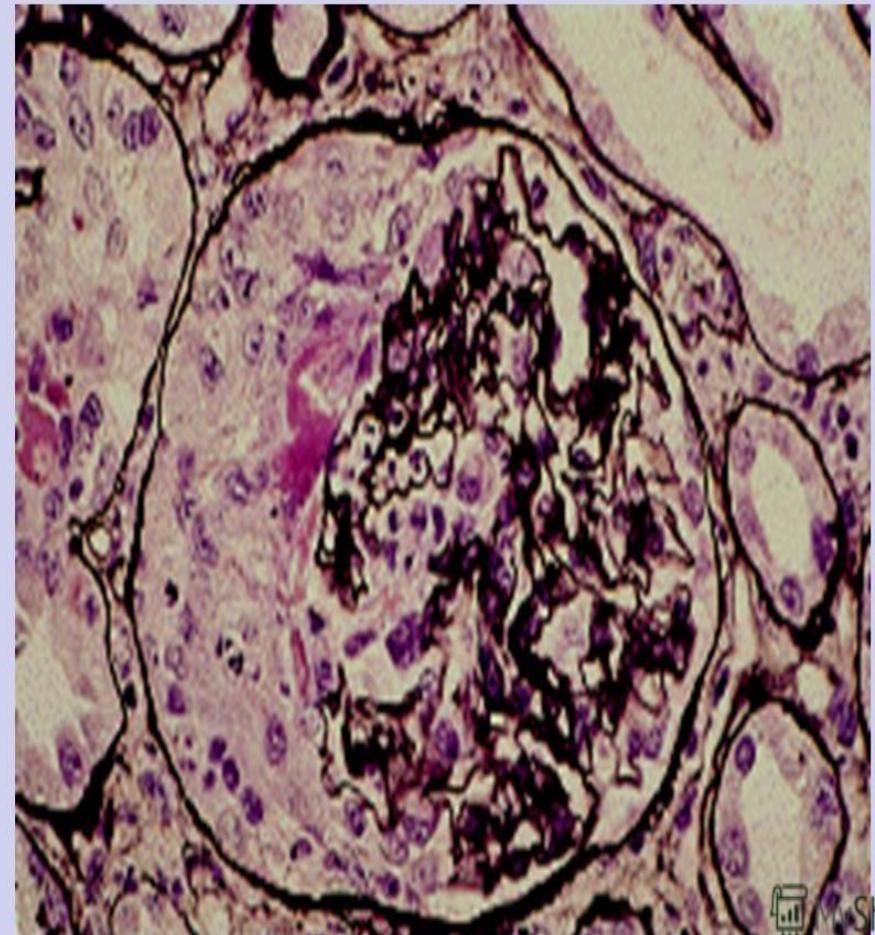
Быстропрогрессирующий гломерулонефрит (БПГН) -

- это особая клиническая форма гломерулонефрита, для которой характерны своеобразные морфологические изменения в клубочках почек, тяжелые клинические проявления, быстропрогрессирующее течение с ранним формированием и неуклонным нарастанием почечной недостаточности и развитием ее терминальной стадии либо гибели пациентов при отсутствии адекватной терапии в течение нескольких месяцев или даже недель.



- При патоморфологическом исследовании почки обнаруживается преобладание экстракапиллярных изменений в клубочках с пролиферацией эндотелия в капсулах Шумлянско-Боумена в виде характерных полулуний.

Обширное клеточное поле в виде полулуния в просвете капсулы Шумлянско-Боумена



Хотя единого механизма развития БПГН не существует, не вызывает сомнения тот факт, что большинство повреждений клубочков опосредовано иммунологически. Именно на основании иммунологических данных разработана современная практическая классификация гломерулонефрита с полулуниями:

Тип I (анти-БМК):

Идиопатический

Синдром Гудпасчера

Тип II (иммунокомплексный):

Идиопатический

Системная красная волчанка

Постинфекционный

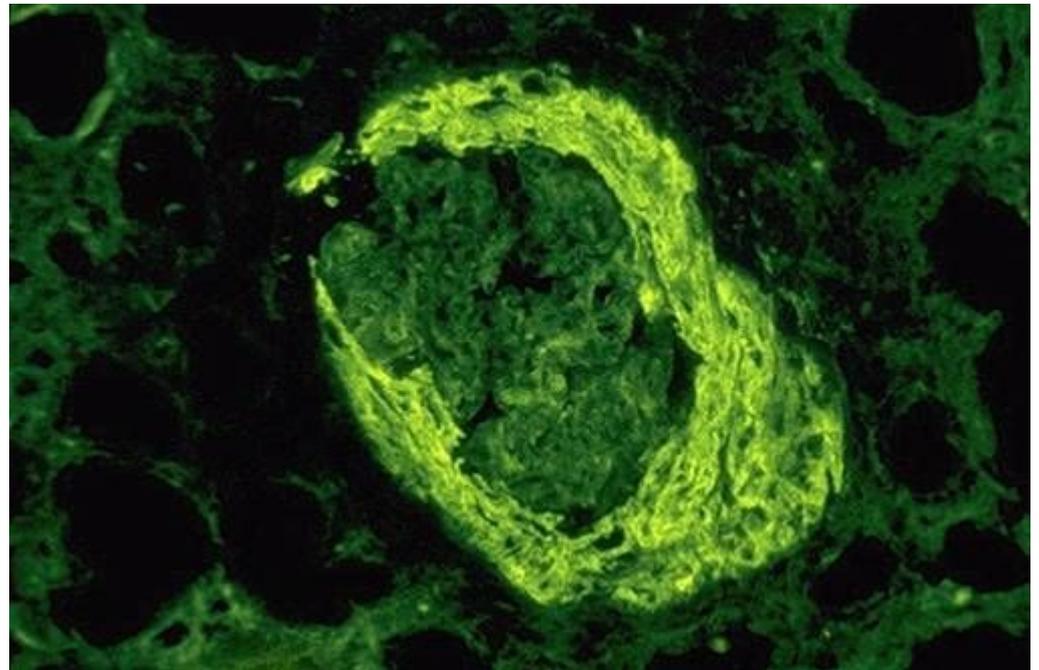
Пурпура Шенлейна-Геноха

Тип III (малоиммунный, АНЦА-ассоциированный):

Идиопатический

Гранулематоз Вегенера

Микроскопический полиангиит



I тип гломерулонефрита с полулуниями (заболевание, вызванное антителами к базальной мембране капилляров клубочка (БМК)) характеризуется линейным отложением иммуноглобулинов группы G и (во многих случаях) C3 фракции комплемента на БМК. У некоторых больных анти-БМК антитела связываются также с базальными мембранами капилляров легочных альвеол, вызывая клиническую картину легочных кровотечений в сочетании с почечной недостаточностью. О таких больных говорят, что у них синдром Гудпасчера (для отграничения данного состояния от так называемых идиопатических случаев, при которых поражение почек отмечается в отсутствие легочного заболевания). В сыворотке крови выявляются антитела к БМК, которые помогают установить диагноз. Важно как можно раньше распознать I тип гломерулонефрита с полулуниями, поскольку у больных отмечается положительный эффект от применения плазмафереза, который удаляет патогенные антитела из кровотока.

Анти-БМК гломерулонефрит, как правило, проявляется гематурией, нефритическим мочевым осадком, субнефротической протеинурией и быстро прогрессирующей (в течение недель или месяцев) почечной недостаточностью с легочным кровотечением или без него. Легочное кровотечение обычно предшествует нефриту за недели или месяцы. Проявления гемофтиза могут колебаться от облаковидных легочных инфильтратов при рентгеноскопии органов грудной клетки и слабой одышки при физической нагрузке до угрожающего жизни легочного кровотечения. Артериальная гипертензия отмечается менее чем в 20% случаев [14].

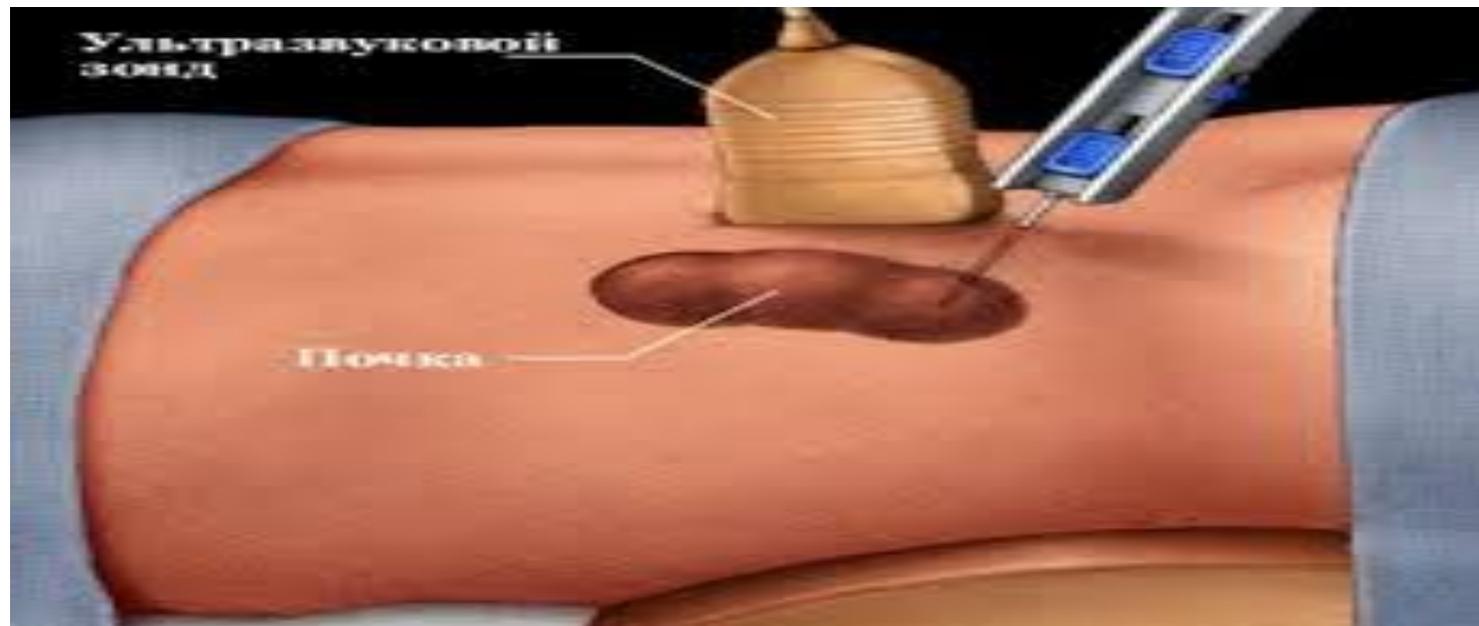
II тип гломерулонефрита с полулуниями обусловлен иммунными комплексами, которые образуются или оседают в различных участках почечного клубочка. Он может осложнять любые иммунокомплексные нефриты, включая постстрептококковый, люпус-нефрит при системной красной волчанке, иммуноглобулин А(IgA)-нефропатию, пурпуру Шенлейна—Геноха и т.д. Во всех таких случаях иммунофлюоресцентные исследования почечного биоптата выявляют характерный гранулярный (в виде булыжной мостовой — «lumpy bumpy») тип свечения. Этим больным, как правило, не помогает плазмаферез, они требуют активного лечения основного заболевания.

III тип гломерулонефрита с полулуниями, называемый также малоиммунным видом, определяется в отсутствие антител к БМК или иммунных комплексов при иммунофлюоресцентной либо электронной микроскопии. У большинства пациентов (80%) в сыворотке крови определяются антинейтрофильные цитоплазматические антитела (АНЦА), в связи с чем поражение почек у этой части больных носит название АНЦА-ассоциированного гломерулонефрита

БПГН в целом представлен некоторыми или всеми признаками нефритического синдрома: гематурия с эритроцитарными цилиндрами, олигурия, субнефротическая протеинурия, периферические отеки, незначительная артериальная гипертензия и нарушение азотовыделительной функции почек, которое может прогрессировать до терминальной стадии хронической почечной недостаточности в течение нескольких месяцев или даже недель. Тяжелая артериальная гипертензия и нефротический синдром — редкие начальные проявления при анти-БМК и малоиммунном нефритах, но они могут присутствовать при иммунокомплексных заболеваниях, вызывающих БПГН. Помимо почечных БПГН может иметь и системные проявления: легочное кровотечение, васкулит и различные ревматические проявления, как, например, при системной красной волчанке.



«Золотым стандартом» в диагностике БПГН наряду с данными клинического и лабораторного обследования больного является морфологическое исследование почечного биоптата с обнаружением характерной картины гломерулонефрита с наличием полулуний более чем в 50% почечных клубочков. Поэтому при подозрении на наличие у пациента БПГН необходимо (при отсутствии противопоказаний) в максимально ранние сроки выполнить тонкоигольную чрескожную биопсию почек.



ЛЕЧЕНИЕ

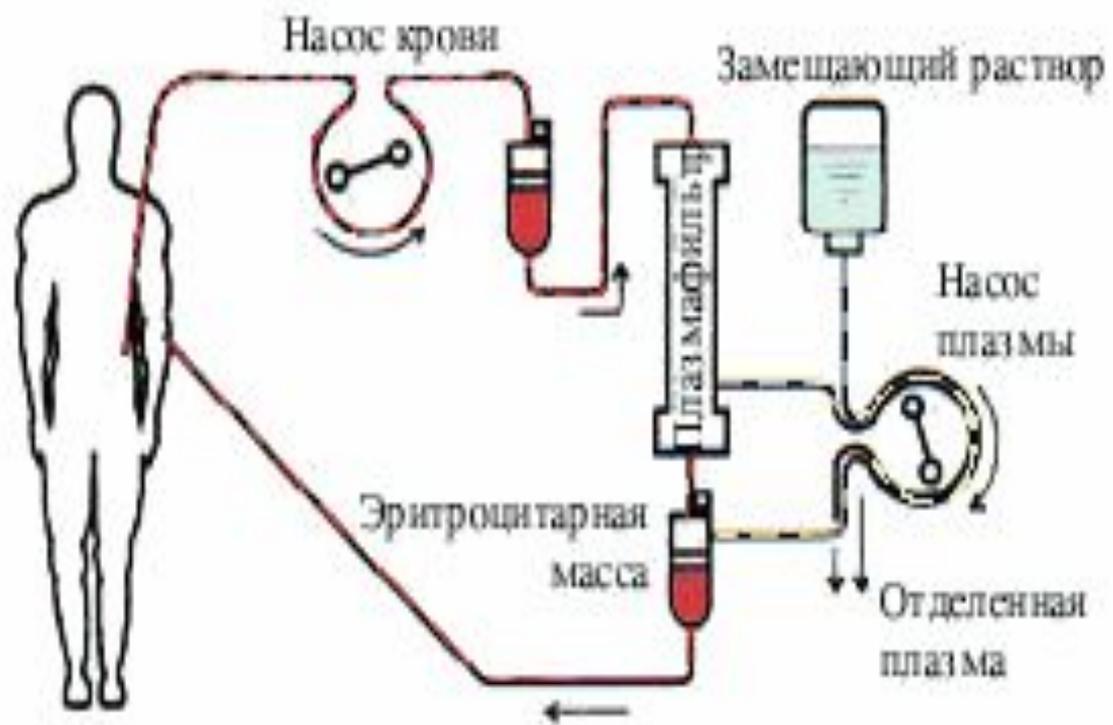
- В настоящее время методы лечения направлены прежде всего на подавление аутоиммунных воспалительных процессов, т.е. включают иммунодепрессанты и глюкокортикоиды, часто в высоких дозах. Нередко в дебюте заболевания применяются ударные дозировки этих препаратов в виде пульс-терапии.

- Типичный иммуносупрессивный режим включает кортикостероиды (внутривенное введение метилпреднизолона на протяжении 3 дней в дозе 15 мг/кг/сут с последующим переходом на прием преднизолона внутрь в дозе 1 мг/кг/сут с постепенным ее снижением) и циклофосфамид (внутри 2—3 мг/кг/сут) с тщательным контролем количества лейкоцитов (не менее 3500/м³). При наличии противопоказаний к назначению циклофосфамида или при легком течении заболевания он может быть заменен азатиоприном (1—2 мг/кг/сут).
- Экстренно начинают проведение плазмафереза — ежедневно или через день до отсутствия в крови циркулирующих анти-БМК антител (обычно в течение 1—2 недель).

Прогрессирование заболевания до терминальной стадии ХПН может быть предотвращено, если лечение начинается при концентрации креатинина плазмы менее 442 мкмоль/л (5 мг/дл) и в отсутствие олигурии. С другой стороны, если концентрация креатинина в плазме превышает этот уровень (5—7 мг/дл) или у больного имеется олигурия, прогрессирование до терминальной стадии почечной недостаточности практически необратимо. В этой ситуации риск агрессивной терапии превышает риск заболевания почек. Если у пациента при выявлении заболевания уже имеется необходимость в проведении диализной терапии, функция почек восстанавливается редко. Однако в случае поражения легких с целью предотвращения фатального легочного кровотечения лечение следует начинать вне зависимости от уровня креатинина плазмы.

Иммуносупрессивная терапия продолжается около года. Могут возникать рецидивы, поэтому необходимо тщательное наблюдение.

У больных с терминальной стадией ХПН лечением выбора является трансплантация почки.



Диспансеризация и реабилитация

- Независимо от варианта течения гломерулонефрита все дети подлежат диспансерному наблюдению нефрологом и участковым педиатром поликлиники не менее 5 лет от начала полной клинико-лабораторной ремиссии. Диспансеризация предусматривает активное наблюдение и лечение, своевременное выявление обострения и профилактику рецидивов заболевания, осуществление реабилитационных мероприятий.
- После выписки ребенка продолжается его медикаментозное лечение, назначенное в стационаре. При лечении цитостатиками и кортикостероидами дети находятся на домашнем режиме. В течение года запрещаются занятия физкультурой в общей группе, не рекомендуются ортостатические нагрузки, купания в открытых водоемах. Выявление обострения в амбулаторных условиях достигается регулярными осмотрами ребенка (ежемесячно на первом году и ежеквартально в течение последующего диспансерного наблюдения) с обязательным измерением артериального давления и исследованием мочи и крови.



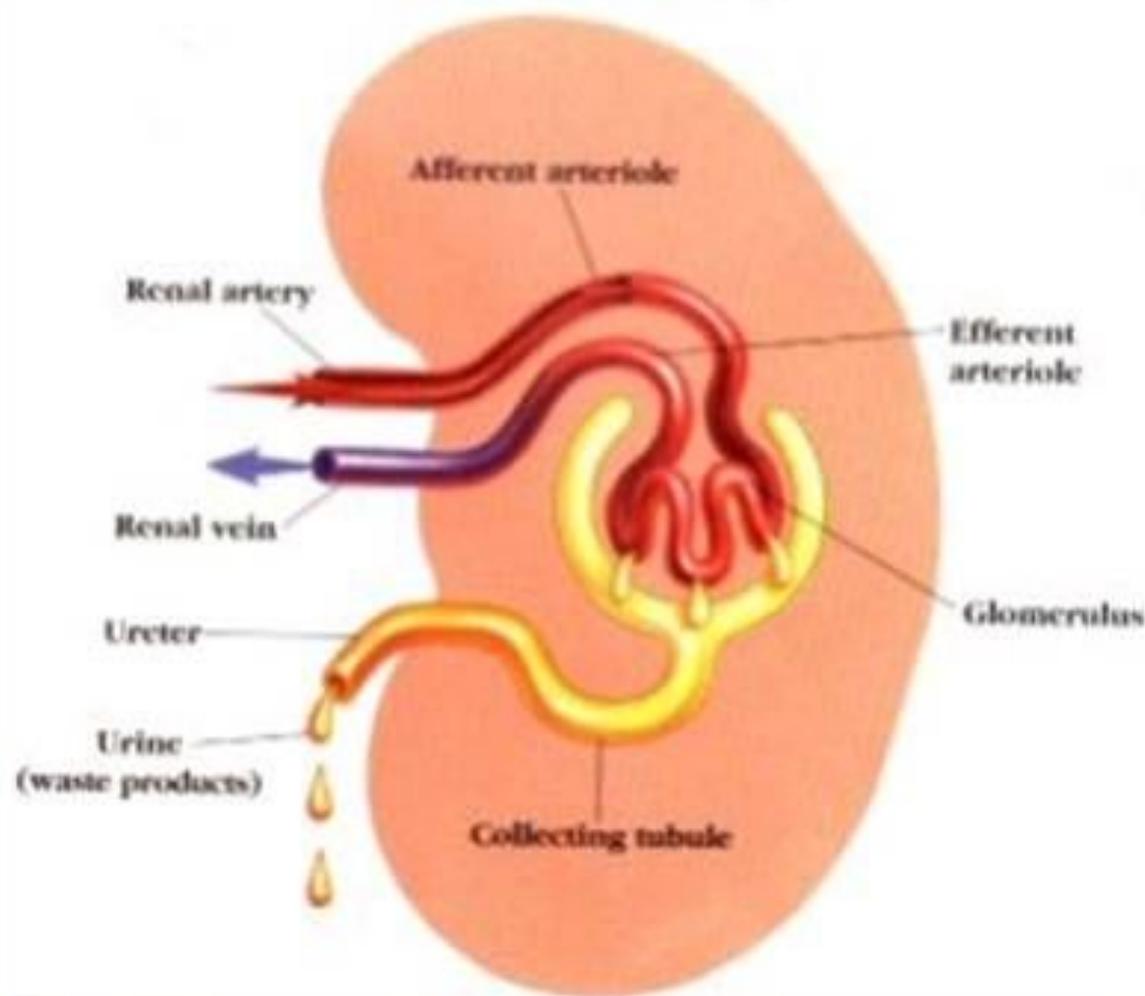
В случаях выявления рецидива необходима своевременная коррекция режима, питания, медикаментозной терапии, учебной и физической нагрузки, санация очагов хронической инфекции. При проведении прерывистого курса лечения иммуносупрессантами и глюкокортикостероидами возможны побочные явления, которые также требуют коррекции. Поскольку причиной обострения часто являются интеркуррентные заболевания, важна правильная тактика врача в этот период — ребенку назначается постельный режим, антибиотики на 8—10 дней, антигистаминные препараты, симптоматические средства и др. Детям, которые находятся на цикловом лечении преднизолоном и цистатином, дозы препаратов увеличивают и дают непрерывно в течение 7—10 дней с последующим переходом на исходную дозу циклового лечения.

Ребенку рекомендуется 1 раз в году даже при полной клинико-лабораторной ремиссии проводить комплексное обследование в стационаре с целью контроля за состоянием функций почек (определяют креатинин и мочевину крови, протеинограмму, холестерин, клиренс эндогенного креатинина, показатели тубулярных функций и реносцинтиграфии).



Прогноз

Normal Kidney Function



Прогноз

быстро прогрессирующего гломерулонефрита даже при своевременно начатом активном лечении неблагоприятный. У большинства детей через несколько месяцев от начала заболевания наступает летальный исход от хронической почечной недостаточности. При быстро прогрессирующем гломерулонефрите, ассоциированном с постстрептококковым гломерулонефритом, возможен благоприятный исход в ремиссию с восстановлением функции почек и даже выздоровление.

Литература

1. Клиническая нефрология. В 2 т. /Под ред. Е.М. Тареева. — М.: Медицина, 1983.
2. Мухин Н.А., Тареева И.Е., Шилов Е.М. Диагностика и лечение болезней почек.— М.: ГЭОТАР-Медицина, 2002.
3. Нефрология /Под ред. И.Е.Тареевой. — М.: Медицина, 2000.
4. Чиж А.С. // Практическое руководство по нефрологии. — Мн.: Выш. школа, 2001.— С. 299—306.
5. Couser W.G. // Amer. J. Kidney Dis. —1988. — N 11.—P.449—464.
6. Couser W.G. // Lancet.— 1999.— V.1, N 353 (9163). —P.1509—1515.
7. Ellis A. // Lancet. — 1942. — N 1.— P.1—7.

Спасибо за внимание!!!

