

СРС

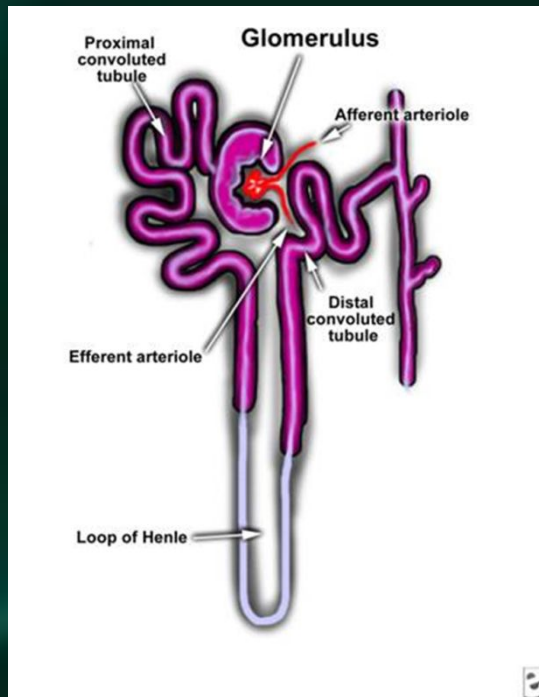
Острый и хронический гломерулонефрит у детей

Выполнила: Нурлыбекова.Е.Н.

Факультет: Общая Медицина

Курс: 4

Группа: 38-2



План

- Определение острого гломерулонефрита
- Этиология и патогенез ОГ
- Клиника и диагностика ОГ
- Лечение ОГ
- Определение хронического гломерулонефрита
- Этиология и патогенез ХГ
- Клиника и диагностика ХГ
- Лечение ХГ
- Диспансеризация

Определение понятий

Острый гломерулонефрит – острое диффузное иммуно-воспалительное заболевание почек с преимущественным поражением клубочков, при котором в клубочках наблюдаются изменения экссудативно-пролиферативного характера.

Распространенность – 0,1 - 0,2% .

Чаще встречается в возрасте - 5-12 лет.

Этиология

- Стрептококки и их роль («нефритогенные», β -гемолитические, группы А, типы 1, 2, 4, 12, 49, 55 и др.), ангина, скарлатина, импетиго и др.;
- Другие инфекции: туберкулез, брюшной тиф, грипп и т.д.;
- Вакцинация (чаще R_2 , R_1);
- Сезонность (февраль-март, октябрь-ноябрь в Беларуси).

Предрасполагающие факторы

- Наследственное предрасположение;
- Повышенная семейная восприимчивость к стрептококковой инфекции;
- Хронические очаги инфекции, гиповитаминозы;
- Охлаждение.

Патогенез острого гломерулонефрита

В патогенезе играют роль различные иммунологические нарушения.

1. Образование обычных антител. Комплекс антиген-антитело может оседать на почечной мембране, так как она имеет богатую васкуляризацию, то оседают преимущественно крупные депозиты. Реакция антиген-антитело разыгрывается на самой почечной мембране, при этом присутствует комплемент, биологические активные вещества: гистамин, гиалуронидаза, могут также страдать капилляры всего организма.
2. При стрептококковой инфекции стрептококковый антиген может повреждать эндотелий почечных капилляров, базальную мембрану, эпителий почечных канальцев - образуются аутоантитела, возникает реакция антиген-антитело. При этом в роли антигена выступают поврежденные клетки.
3. У базальной мембраны почек и стрептококка есть общие антигенные структуры, поэтому нормальные антитела в стрептококке могут повреждать одновременно и базальную мембрану - перекрестная реакция.

Патогенез

Острый постстрептококковый ГН – иммунокомплексный процесс.

Патанатомия

- Увеличение размеров почек;
- Капсула снимается легко;
- Отмечаются субкапсулярные гематомы;
- Экссудативно-пролиферативные изменения в клубочках .
- ЭМ – депозиты с IgG или M;
- Длительность изменений до 6 мес.

Классификация первичного гломерулонефрита у детей

Форма гломерулонефрита	Активность почечного процесса	Состояние функции почек
Острый гломерулонефрит с: • острым нефритическим синдромом • нефротическим синдромом • изолированным мочевым синдромом • Нефротический синдром с гематурией/ гипертензией	• Период начальных проявлений • Период обратного развития • Переход в хронический гломерулонефрит	• Без нарушения функции почек • С нарушением функции почек • Острая почечная недостаточность

Классификация первичного гломерулонефрита у детей

Форма гломерулонефрита	Активность почечного процесса	Состояние функции почек
<i>Хронический гломерулонефрит :</i> • нефротическая форма • гематурическая • смешанная	• Период обострения • Период частичной ремиссии • Период полной клинико-лабораторной ремиссии	• Без нарушения функции почек • С нарушением функции почек • Хроническая почечная недостаточность

Классификация первичного гломерулонефрита у детей

Форма гломерулонефрита	Активность почечного процесса	Состояние функции почек
<i>Подострый</i> <i>(злокачественный)</i> <i>гломерулонефрит</i>		• С нарушением функции почек • Хроническая почечная недостаточность

Клиника

Мочевой синдром «нефритический» - типичный ОПСГН.

- **↑ уровень белка в моче (1-3 г/л);**
- **↑ число эритроцитов в моче;**
- **↑ число цилиндров;**
- **олигурия;**
- **может быть лимфоцитурия.**

Клиника

Экстраренальные проявления.

- отеки умеренные (пастозность);
- ↑ АД изменения ССС – тахи- или брадикардия;

Начало острое:

- головная боль;
- тошнота, рвота;
- ухудшение общего состояния;
- снижение аппетита;
- изменение цвета мочи («мясные помои»);
- боли в пояснице;
- мозговой синдром – судороги, бессонница, вегетативные расстройства.

Лабораторные данные

Анализ крови общий.

- анемия (умеренная)
- лейкоцитоз;
- нейтрофилез;
- эозинофилия;
- ускоренная СОЭ.

Анализ крови биохимический:

- умеренное снижение альбуминов;
- незначительное повышение α_2 и γ -глобулинов.



Клиника

Мочевой синдром – «нефротический» вариант:

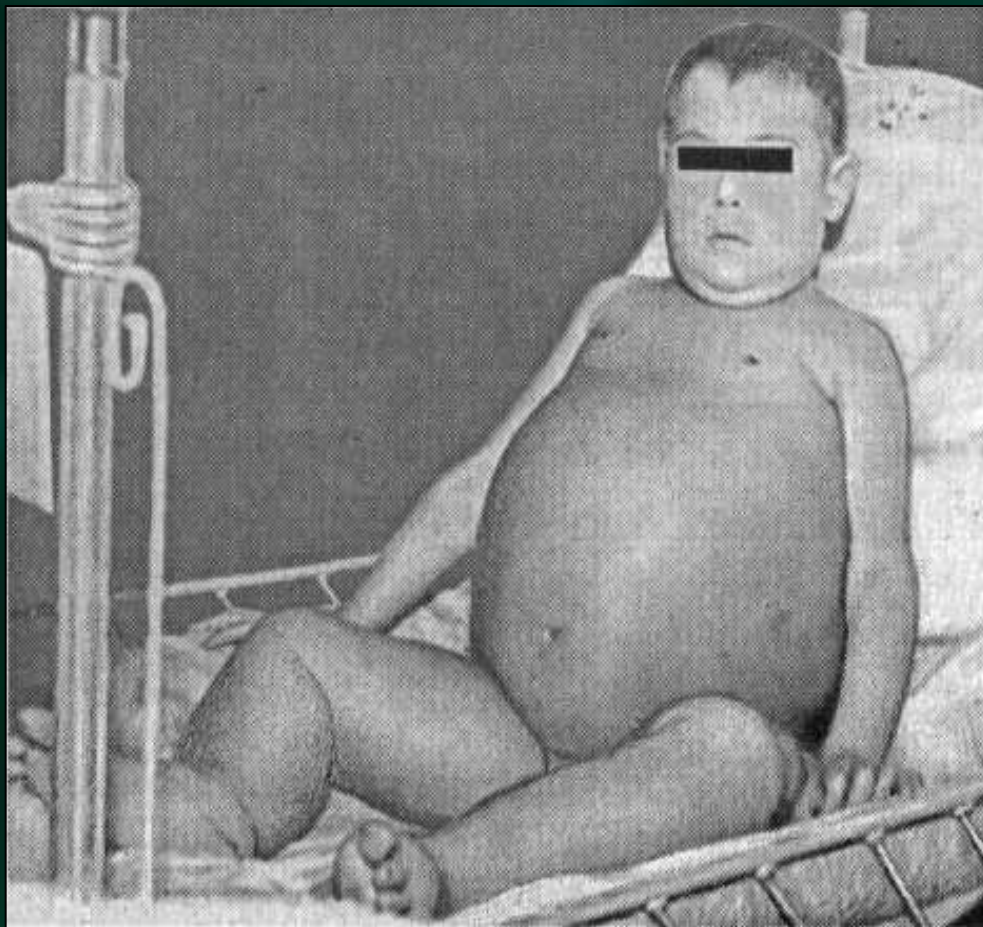
- высокая плотность мочи;
- олигурия;
- протеинурия $\uparrow 3$ г/л или $\uparrow 40$ мг/м² х час или $\uparrow 1$ г/м² х сутки;
- цилиндрурия (гиалиновые);
- нормальный осадок мочи (Эр., L).

Клиника

Экстраренальные проявления:

- нормальное АД;
- отеки (выраженные);
- асцит;
- анасарка;
- гидроторакс;
- гидроперикард;
- отеки наружных половых органов.

Клиника



Болезни почек и мочевыводящих путей



Клиника

- гепатомегалия;
- спленомегалия;
- дистрофические изменения кожи и ее придатков;
- развитие стрий (striae distenesae);
- одышка;
- тахикардия;
- систолический шум на верхушке;
- в очень тяжелых случаях – гиповолемический шок.

Лабораторные данные

Общий анализ крови:

- ↑ уровня гемоглобина;
- ↑ ↑ СОЭ (50-70 мм/час);

Биохимический анализ крови:

- ↓ общего белка;
- ↓ ↓ ↓ содержания альбумина;
- ↑ концентраций α_2 глобулина и холестерина, липидов;
- гиповолемия.

Клиника

Нефротический синдром с гематурией/гипертензией:

Сочетает в себе клинические проявления нефритического и нефротического вариантов заболевания, но:

- отеки менее выражены, но более упорные;
- повышение АД;
- гематурия;
- анемия;
- повышение уровня γ – глобулинов.

Лечение

А. Базисная терапия.

- режим;
- диета;
- антибактериальный препарат (комментарий);
- противоаллергические средства;
- нефропротекторы.

Лечение

- оценка эффективности;
- длительность – как долго при ОГН ?;
- показания к применению патогенетических средств:
 - нарастание клинической симптоматики;
 - отсутствие лабораторного эффекта;
 - подозрение на наличие ХГН.

Для начала агрессивной патогенетической терапии необходимо проведение нефробиопсии.

Патогенетическое лечение

КЛАССИЧЕСКАЯ ТЕРАПИЯ НАЧАЛА ЗАБОЛЕВАНИЯ

- *Преднизолон* (2,0) 1,5 мг/кг 2 — 3 недели, затем переход на прерывистый курс (4 дня препарат дается и 3 дня перерыв). Уменьшение таким образом, что через 6 — 8 месяцев препарат отменяется.
- При этом по снижении до $1/3$ стартовой дозы переходят на постоянную дачу со снижением на 2,5 мг через 3 — 4 недели. Снижение дозы осуществляют за счет последней дозы (вечерней, затем дневной). (И.Н. Усов).

Патогенетическое лечение

КЛАССИЧЕСКАЯ ТЕРАПИЯ НАЧАЛА ЗАБОЛЕВАНИЯ

- До 1990 г. APN (ассоциация педиатров-нефрологов) рекомендовала следующий курс первоначальной терапии: 60 мг/м²/сутки (не более 80 мг/сутки) по 20 мг х 3 р. х 4 недели, затем 40 мг/м²/через день х 4 недели. Общая продолжительность терапии — 2 месяца. При таком лечении рецидивы очень часты (по данным А.В. Папаяна до 90%).
- В настоящее время APN и Brodehe рекомендуют 12 —недельный курс.
- Ueda и соавт. (1988 г.) рекомендуют 5 — месячный курс: 60 мг/м² х 3 — 4 недели ежедневно, затем 60 мг/м² 1 р. в 48 час х 4 недели, затем снижать по 10 мг/м² 1 раз в 4 недели.

Патогенетическое лечение

ЛЕЧЕНИЕ РЕЦИДИВА

- Продолжительность КС — терапии рецидива ГН колеблется от 1,5 до 6 месяцев.
- По И.Н.Усову начальная доза 1— 1,5 мг/кг ~ 2 недели, затем — прерывисто снижая. Общая продолжительность 3 — 4 месяца.
- Brodehe (1991) — преднизолон 60 мг/м²/сутки до 3 последовательных нормальных анализов мочи. затем — альтернирующая дача 40 мг/м² в течение 1,5 — 2 месяцев.
- Ueda и соавт.: 60 мг/м²/сутки x 4 недели затем снижение на 5 мг/м²/сутки каждые 2 недели.
- Папаян и соавт. 3 месяца — старт 60 мг/м²/сутки (до 2 мг/кг).

Патогенетическое лечение

ЛЕЧЕНИЕ РЕЦИДИВИРУЮЩЕГО НС

- Увеличение максимальной дозы КС.
- Увеличение поддерживающих доз КС.
- Увеличение продолжительности глюкокортикоидной терапии.
- Смена препарата.
- Использование противоаллергических препаратов (интал, задитен).
- Применение сорбентов (энтеро -, гемо- и т.д.).
- Применение иммуномодуляторов (левамизол).
- Нефробиопсия и переход на поликомпонентную терапию.

Патогенетическое лечение

ЛЕЧЕНИЕ ЧАСТО РЕЦИДИВИРУЮЩЕГО,

СТЕРОИДЗАВИСИМОГО И СТЕРОИДРЕЗИСТЕНТНОГО НС

Определение понятий:

1. Частые рецидивы:

- **2 и более рецидивов в первые 6 месяцев после первого курса кс терапии;**
- **3 и более рецидивов в первый год после курса начальной КС терапии.**

2. Ранние рецидивы:

- **рецидивы в первые 2 недели после отмены КС.**

Патогенетическое лечение

ЛЕЧЕНИЕ ЧАСТО РЕЦИДИВИРУЮЩЕГО, СТЕРОИДЗАВИСИМОГО И СТЕРОИДРЕЗИСТЕНТНОГО НС

Определение понятий:

3. Стероидная зависимость:

- рецидивы при снижении дозы КС (как правило, ниже 20-15 мг/сутки);
- рецидивы непосредственно после отмены КС терапии (6-ая неделя).

4. Резистентность к КС терапии:

- первичная при отсутствии эффекта в течение 4-8 недель;
- вторичная, возникающая при рецидивах (связанная с сопутствующими инфекциями).

Патогенетическое лечение

ЛЕЧЕНИЕ СТЕРОИДРЕЗИСТЕНТНЫХ ФОРМ НС

А. Первичные.

- Смена препарата.
- Пульс-терапия с последующим альтернирующим использованием КС.
- Нефробиопсия и переход на поликомпонентное лечение.

Б. Вторичные.

- Устранение возможных причин резистентности (бактерии, грибки, вирусы).
- Смена препарата.
- Пульс-терапия с последующим альтернирующим использованием КС.
- Нефробиопсия и переход на поликомпонентное лечение.

Хронические гломерулонефриты

Хронические гломерулонефриты (ХГН) – группа хронических гломерулопатий, чаще иммуновоспалительного генеза с преимущественным поражением клубочка, различной клинической и морфологической картиной, течением и исходом.

ПРОИСХОЖДЕНИЕ:

- Следствие острого гломерулонефрита
- Возникшие без явной атаки (т.н. первично-хронические формы).

Патогенез хронического гломерулонефрита

Механизмы развития хронического гломерулонефрита, в целом аналогичен патогенезу острого гломерулонефрита. т.е в основе лежит иммунный воспалительный процесс, в развитии, которого принимают участие отложение антител и фрагментов комплимента, формирование комплиментмембраноповреждающего комплекса, коагуляционные факторы крови, лейкотриены, цитокины, нейтрофилы, тромбоциты, макрофаги, Т-лимфоциты.

Наряду с иммунными реакциями большое значение имеют и неиммунные механизмы прогрессирования, к которым относят: развитие прогрессирующего почечного фиброза; гемодинамические факторы; метаболические механизмы; коагуляционные механизмы; тубулоинтерстициальный склероз.

Хронические гломерулонефриты

КЛИНИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ:

- Гематурическая форма
- Нефротическая форма
- Смешанная форма
- Гипертоническая форма

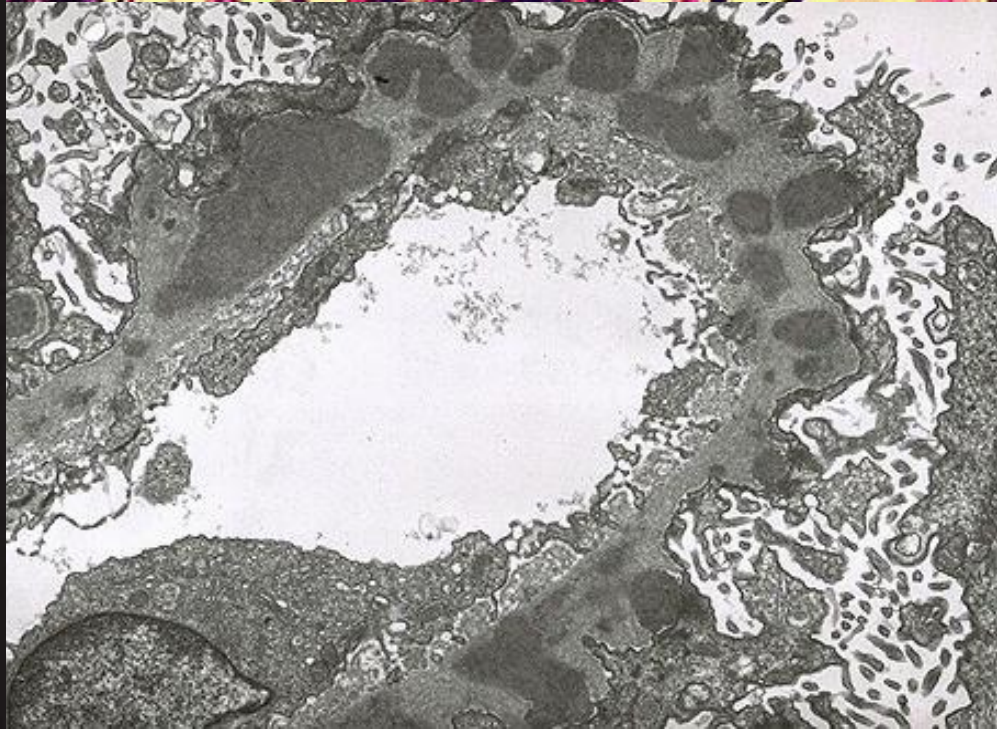
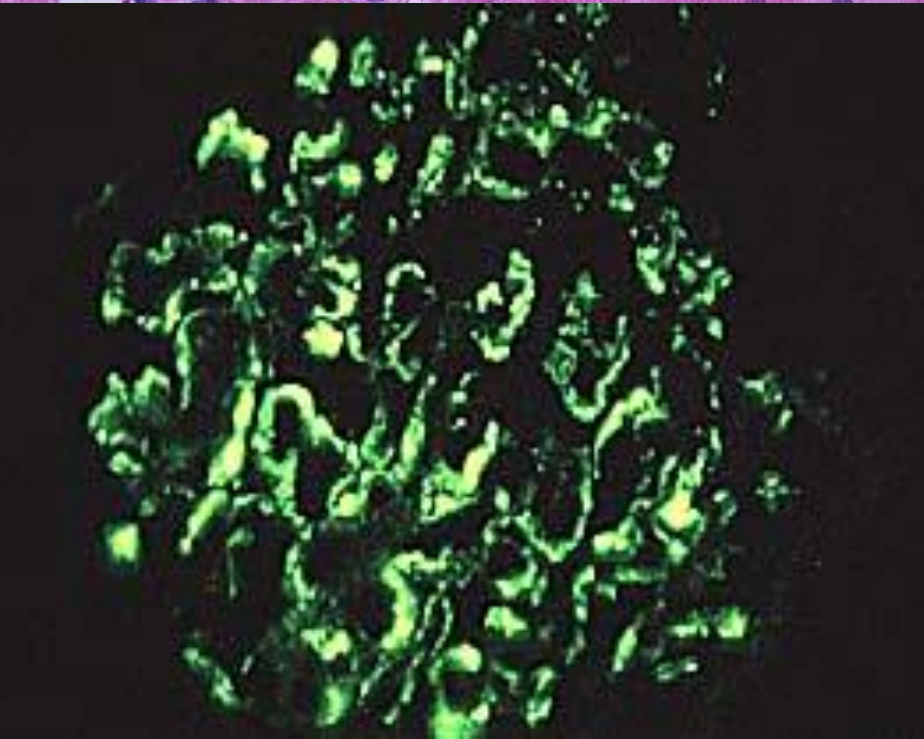
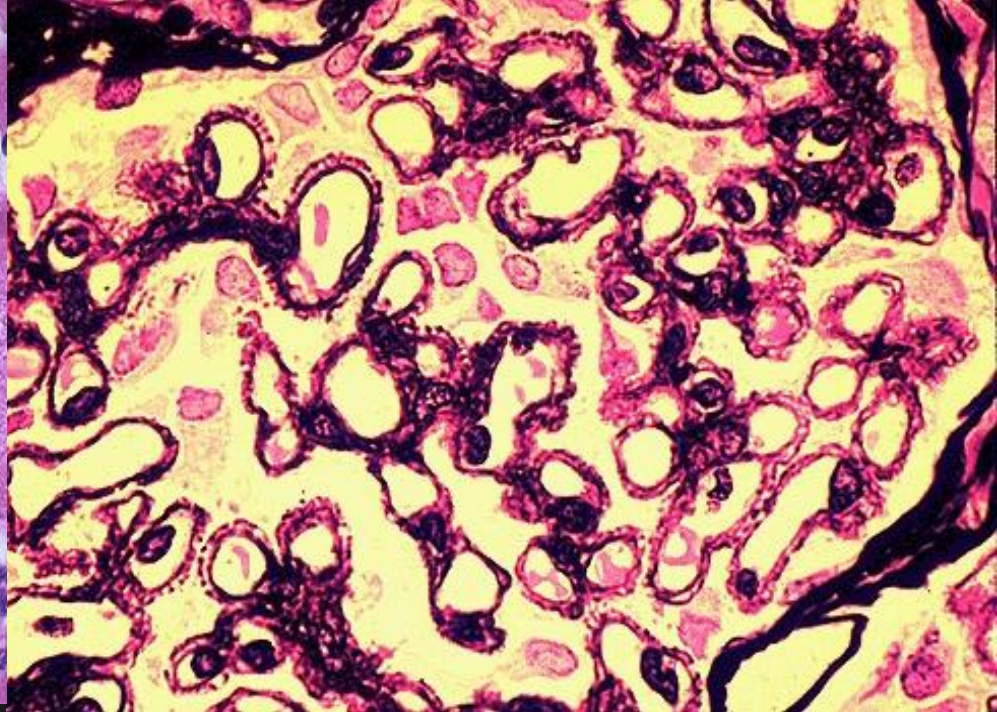
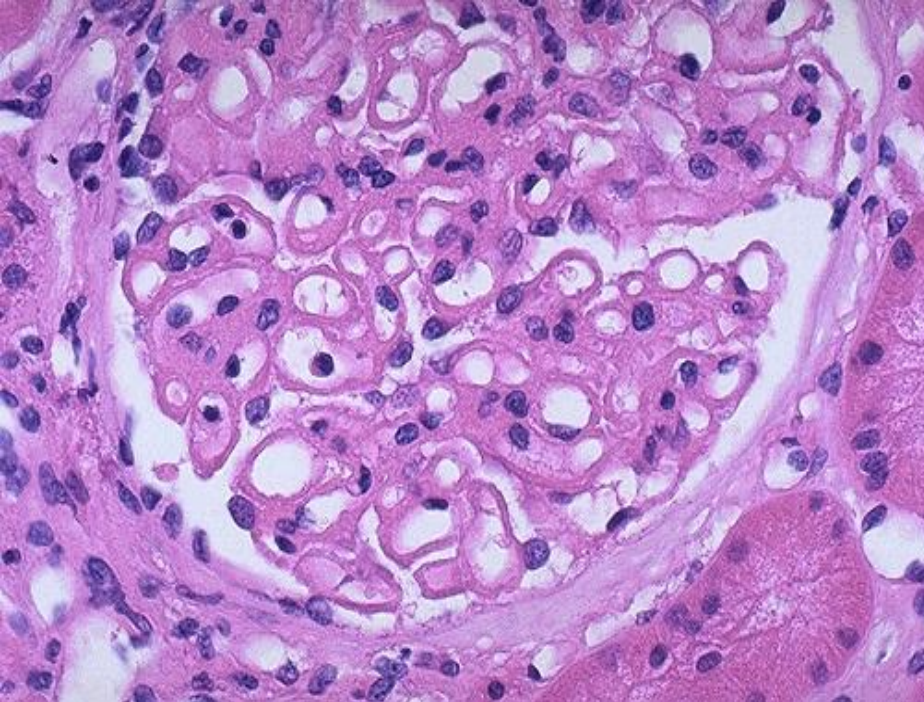
Хронические гломерулонефриты

МОРФОЛОГИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ

ХРОНИЧЕСКИХ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТОВ

(ИСКЛЮЧАЯ НСМИ)

- Мембранозный гломерулонефрит (клинически: изолированная протеинурия, гематурический вариант ГН, реже нефротическая или смешанная формы ГН)



Хронические гломерулонефриты

МОРФОЛОГИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ ХРОНИЧЕСКИХ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТОВ (ИСКЛЮЧАЯ НСМИ)

- Мембранопролиферативный гломерулонефрит
(мезангиокапиллярный)
 - I тип – субэндотелиальные депозиты
 - II тип – «плотные» депозиты
 - III тип – трансмембранные депозиты

Клинических отличий между тремя типами не выявляется
(клинически: отеки в сочетании с гематурией и/или гипертензией,
гематурический вариант, изолированный мочево́й синдром).

Хронические гломерулонефриты

МОРФОЛОГИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ

ХРОНИЧЕСКИХ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТОВ

(ИСКЛЮЧАЯ НСМИ)

- Мезангиально-пролиферативный гломерулонефрит (до 50% случаев хронического гломерулонефрита). (Клинически: гематурическая форма или нефротическая).

Хронические гломерулонефриты

МОРФОЛОГИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ ХРОНИЧЕСКИХ

ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТОВ

(ИСКЛЮЧАЯ НСМИ)

- ФСГС (Клинически: чаще стероидрезистентный нефротический вариант).

Клиника

Латентный гломерулонефрит - самая частая форма хронического гломерулонефрита, проявляющаяся лишь изменениями мочи (умеренная протеинурия, небольшая эритроцитурия), иногда незначительным повышением АД. Течение гломерулонефрита обычно медленно прогрессирующее, прогноз лучше при изолированной протеинурии, хуже при сочетании протеинурии с гематурией. 10-летняя выживаемость больных латентным гломерулонефритом составляет 85-90%.

Гематурический вариант - относительно редкий, составляющий лишь 6-10% случаев хронического гломерулонефрита, проявляется постоянной гематурией, иногда с эпизодами макрогематурии. Как самостоятельную, четко отграниченную форму выделяют гематурический гломерулонефрит с отложением в клубочках IgA, так называемую IgA-нефропатию (болезнь Берже), возникающую чаще у молодых мужчин и протекающую с эпизодами макрогематурии после респираторных инфекций, обычно с редким развитием ХПН.

Клиника

Нефротический гломерулонефрит встречается у больных хроническим гломерулонефритом, протекает с выраженной протеинурией, снижением диуреза, упорными отеками, гипоальбуминемией, гипер-а 2-глобулинемией, гиперхолестеринемией. Течение обычно умеренно прогрессирующее или относительно быстро прогрессирующее. Нефротический синдром периодически рецидивирует, реже наблюдается персистирование нефротического синдрома с постепенным нарастанием его признаков.

При развитии ХПН выраженность нефротического синдрома обычно уменьшается, уступая место артериальной гипертонии, хотя нефротический синдром может возникать впервые и в терминальной стадии гломерулонефрита. Для нефротического гломерулонефрита характерны остро возникающие эпизоды, так называемые нефротические кризы, с внезапным развитием перитонитоподобных симптомов, с повышением температуры тела и рожеподобными эритемами, а также гиповолемический коллапс, флеботромбозы, в том числе тромбоз почечных вен, резко ухудшающий функцию почек, кризы внутрисосудистой коагуляции.

Клиника

Гипертонический гломерулонефрит встречается также примерно у больных хроническим гломерулонефритом. Изменения в моче обычно минимальны, протеинурия не превышает 1 г/сут, эритроцитурия незначительна. Ведущим в клинике является гипертонический синдром с гипертрофией левого желудочка, изменениями глазного дна. Этот вариант гломерулонефрита по особенностям течения может напоминать латентную форму, так как характеризуется вполне удовлетворительной переносимостью артериальной гипертензии в течение многих лет (иногда до 30 лет), что при отсутствии отеков долгое время не дает основания для обращения к врачу. Осложнения артериальной гипертензии (инсульт, инфаркт миокарда) могут встречаться, но редки; более часто левожелудочковая недостаточность с сердечной астмой, ритмом галопа. Течение медленное, но неуклонно прогрессирующее, с обязательным исходом в ХПН.

Клиника

Смешанный гломерулонефрит характеризуется сочетанием нефротического синдрома с гипертоническим синдромом. Это наиболее типичный вариант болезни, так как проявляется основными синдромами заболевания- выраженными отеками типа анasarки, олигурией, массивной протеинурией, высокой гипертонией. Характеризуется неуклонно прогрессирующим течением.

Патогенетическое лечение

ГЕМАТУРИЧЕСКИЙ ВАРИАНТ

- Кортикостероиды (эффект сомнителен)
- Цитостатики
- Аминохинолиновые препараты
- Антикоагулянты?
- Ингибиторы АПФ
- Трентал, курантил

Патогенетическое лечение

НЕФРОТИЧЕСКАЯ ФОРМА

- Кортикостероиды
- Поликомпонентные протоколы (кс+цс+...+...)
- Антикоагулянты (в сочетании)
- Ингибиторы АПФ
- «Пульс»-терапия
- Плазмаферез
- Иммуномодуляторы
- Трентал, курантил

Патогенетическое лечение

СМЕШАННАЯ ФОРМА

- Поликомпонентные протоколы
- Антикоагулянты (в сочетании)
- Ингибиторы АПФ
- «Пuls»-терапия (с цитостатиками)
- Эфферентные методы
- Аутотрансплантация костного мозга (вторичные ГН)

Принципы лечения

(В ЗАВИСИМОСТИ ОТ КЛИНИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ И ФАЗЫ
БОЛЕЗНИ)

- В периоде полной клинико-лабораторной ремиссии:
 - щадящий режим;
 - исключение физического перенапряжения;
 - исключение переохлаждений и перегреваний;
 - учета (при сохранной функции почек) в соответствии с возрастными потребностями;
 - исключение пищевых аллергенов;
 - костных, рыбных, грибных бульонов;
 - жидкость с учетом диуреза;
 - медикаментозное лечение только в случаях интеркуррентных инфекций;
- «Базисная» терапия в фазе обострения по общим принципам лечения ГН.

Диагностика

- Анализ мочи
- Проба по Зимницкому
- Ежедневное определение диуреза и количество выпитой жидкости
- Посев мочи
- Клинический анализ крови и гематокритная величина
- Биохимический анализ крови: креатинин, мочеви́на, хлориды, калий, натрий, общий белок, белковые фракции, холестерин.

- 7. Определение титра комплемента и стрептококковых антител в сыворотке крови.
- 8. Осмотр глазного дна.
- 9. Ежедневное измерение АД.
- 10. ЭКГ
- 11. Ультразвуковое исследование почек.
- 12. Биопсия почек по показаниям.

Осложнения острого гломерулонефрита

- Острая почечная недостаточность;
- Острая сердечно-сосудистая недостаточность

Осложнения хронического гломерулонефрита

- Пневмония с поражением плевры
- Отит
- Острая недостаточность почек
- Тромбоэмболическая болезнь
- Почечная эклампсия
- Абдоминальный синдром
- Рожистое воспаление кожи
- Пиелонефрит

Диспансеризация

- 5 лет наблюдения от начала полной клинико-лабораторной ремиссии
- Санация очагов инфекции
- При полной клинико-лабораторной ремиссии 1 раз в году проводится комплексное обследование в стационаре.
- Профилактические прививки противопоказаны в течении всего наблюдения.
- При травме – вводить столбнячный анатоксин.

СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!

