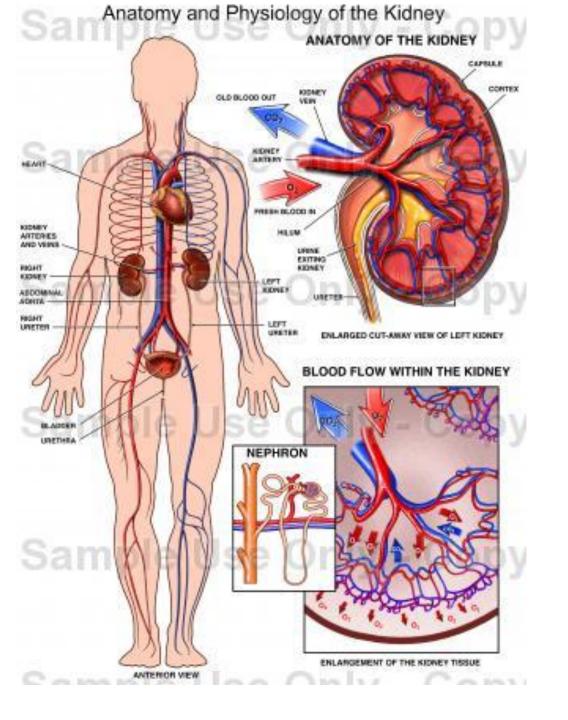
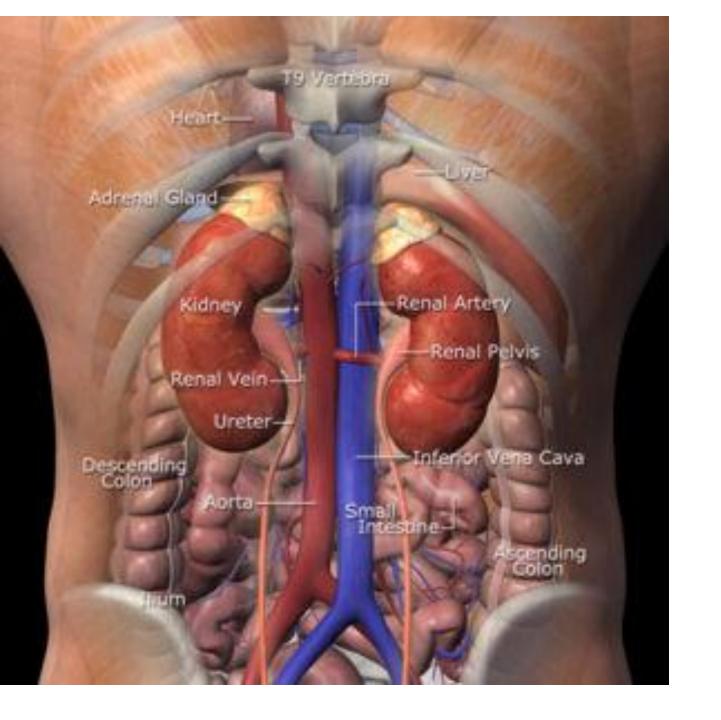
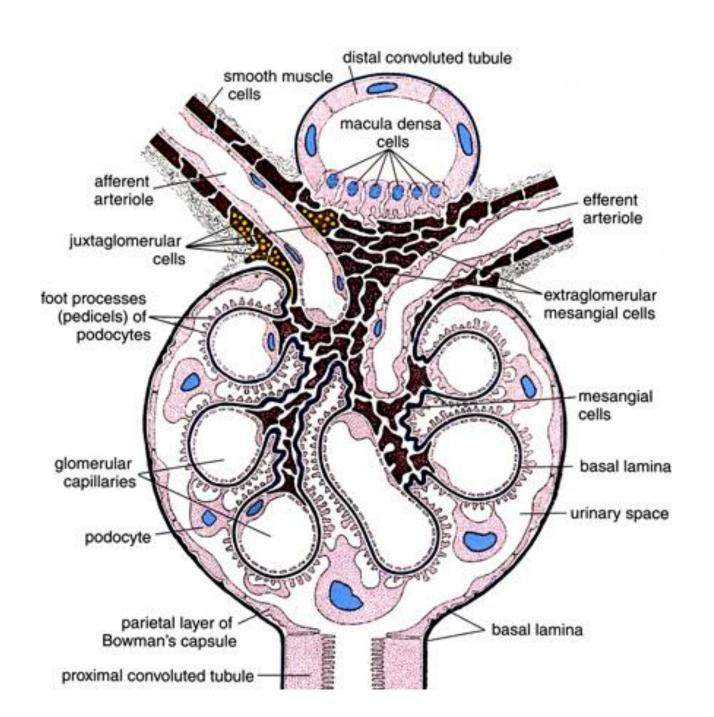
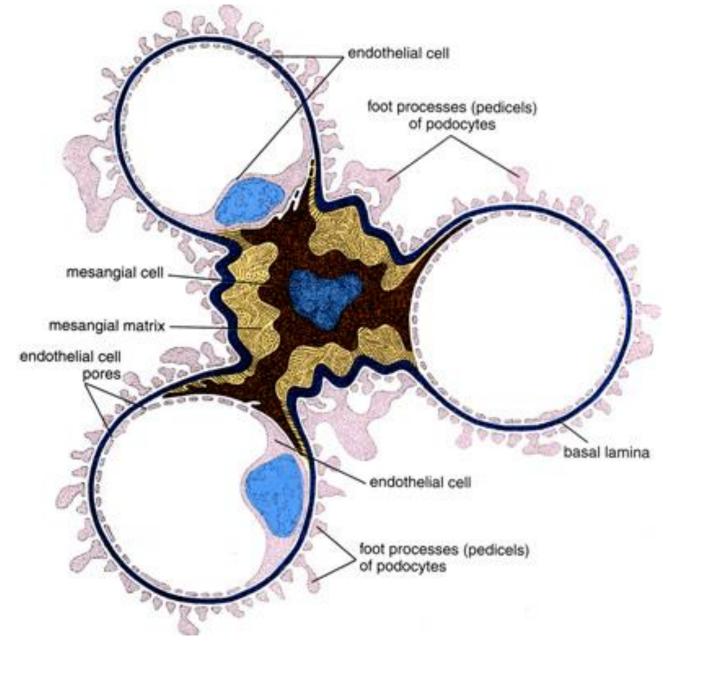
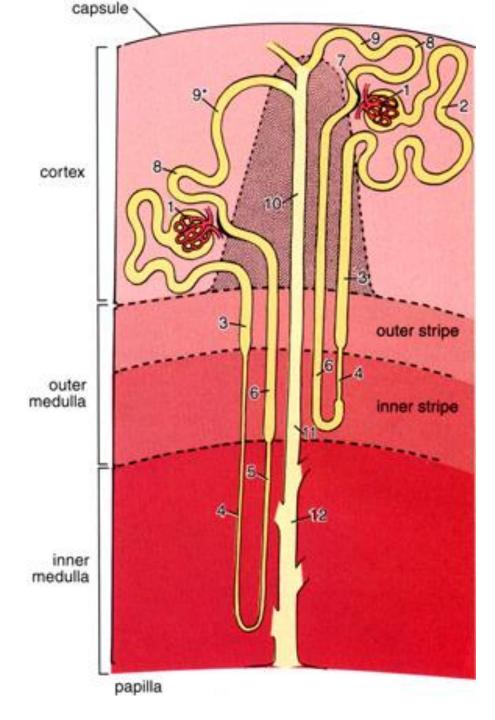
## Гломерулонефриты

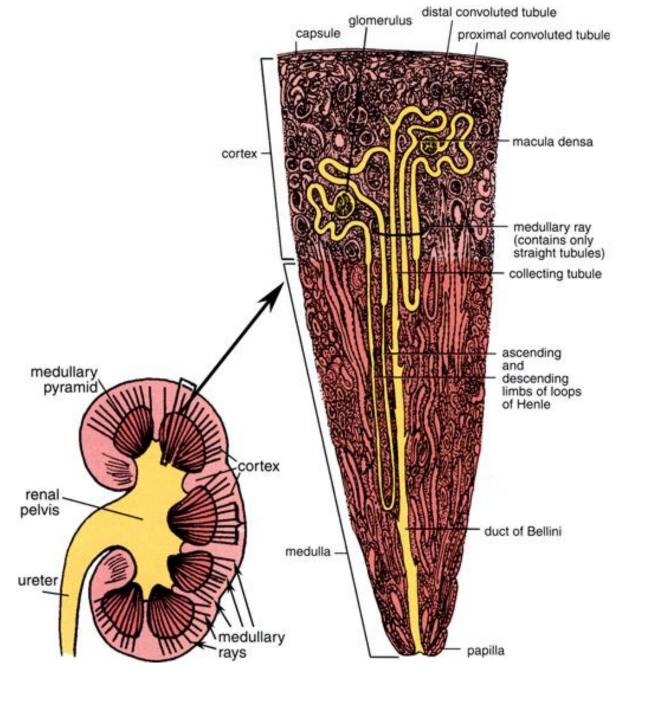


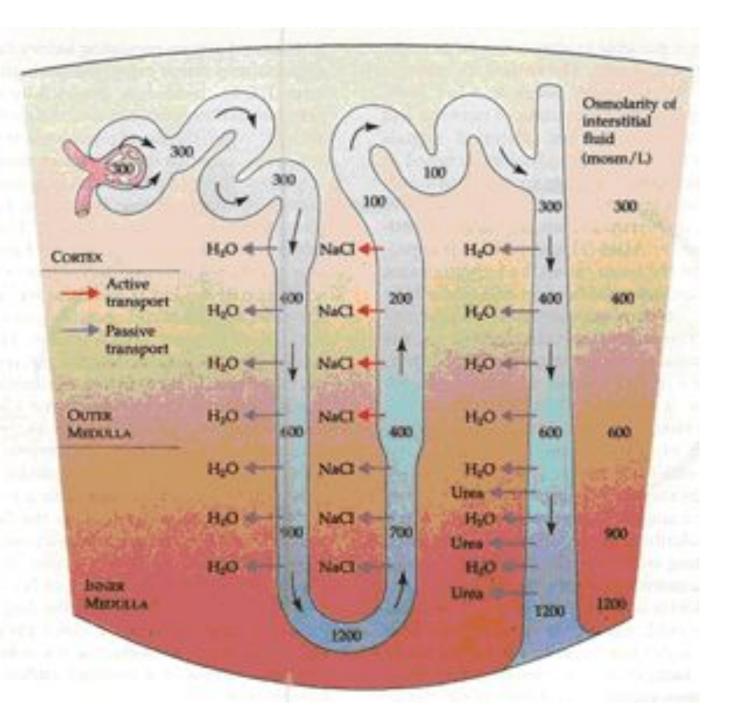


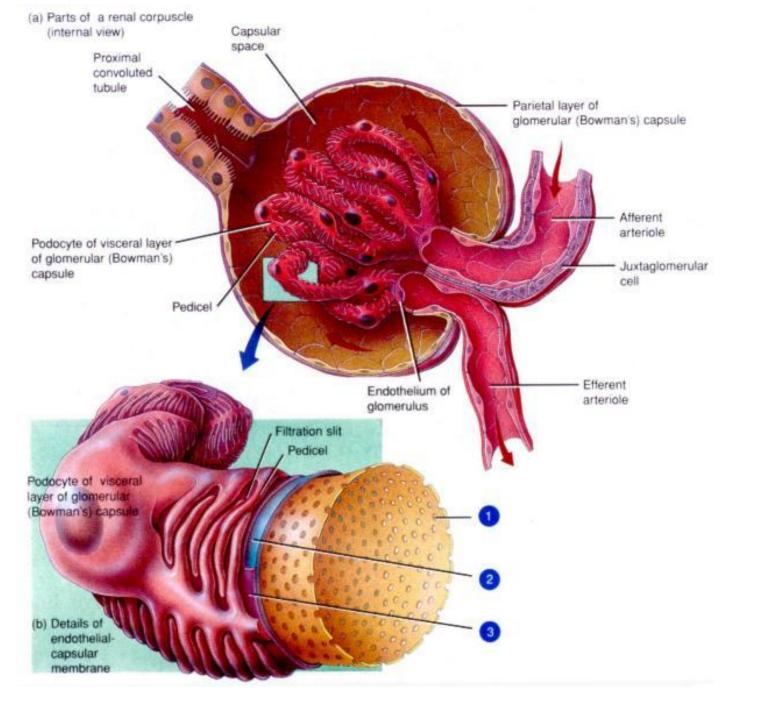




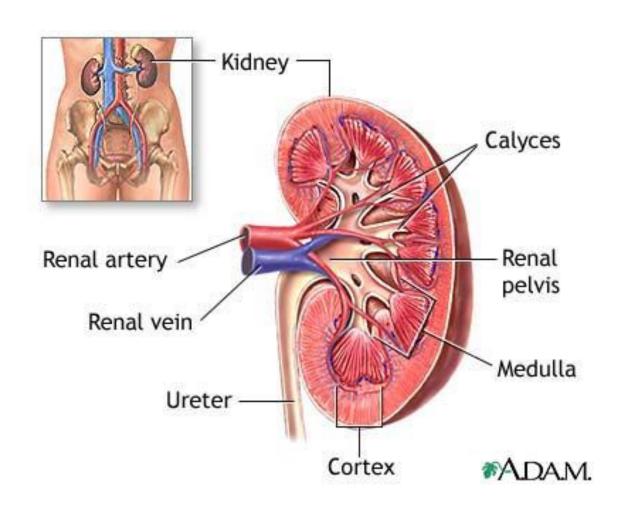


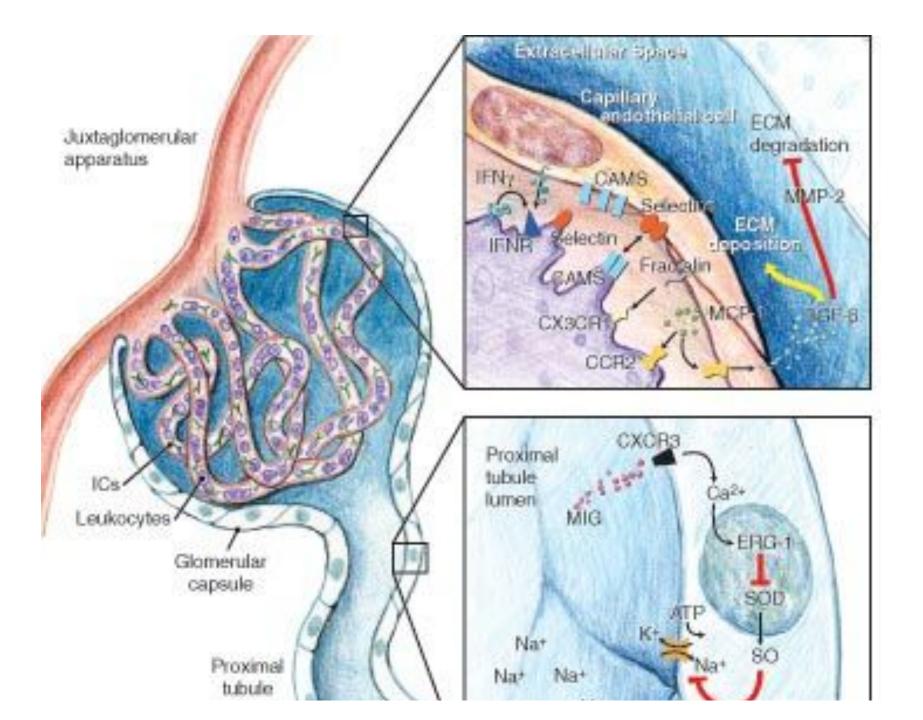




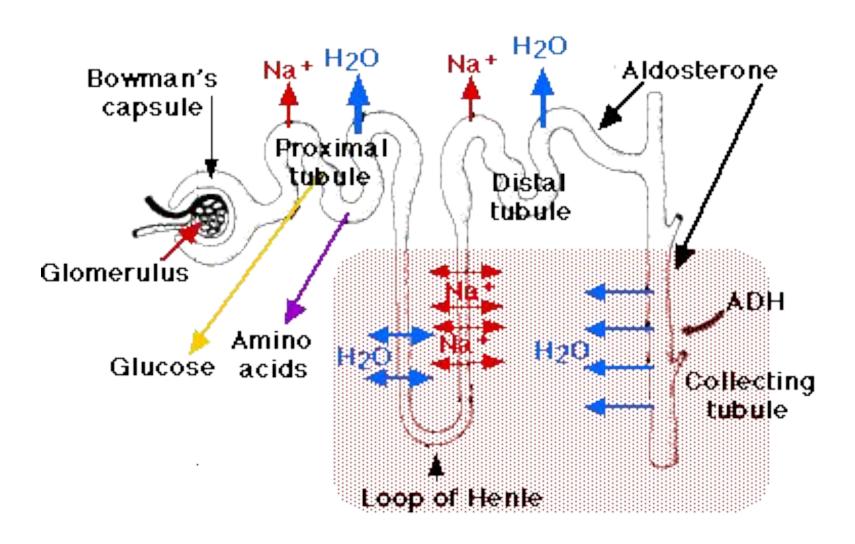


## Строение почки-1





## Строение почки-3



## Основные синдромы при

## ГЛОМЕРУЛЯРНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ Нефритический синдром Нефротический синдром (воспаление клубочков)

- Артериальная гипертензия
- Отёки
- Мочевой синдром, включающий микро- или макрогематурию, умеренную протеинурию (порядка 1 г / сутки) и эритроцитарные цилиндры

## (повреждение базальной мембраны)

- Высокая протеинурия (> 3.5 г/сутки)
- Гипопротеинемия (< 60г/л)
- Гипоальбуминемия (<30 г/л)
- Гиперлипидемия (>7,5 г/л)
- Отёки

## Гломерунонефрит. Определение

- воспалительный процесс
- первично вовлекает клубочки
- могут вовлекаться также почечные сосуды, интерстиций и канальцы, что ведёт к прогрессированию заболевания и, в конечном итоге, развитию ХПН

# Острый (иногда называют постстрептококковым, что не всегда корректно)

- Морфологическое название острый эндокапиллярный диффузный пролиферативный
- Является следствием инфекции, приводящей к иммуновоспалительному повреждению клубочка с развитием пролиферативных и экссудативных изменений

## Эпидемиология

- У взрослых: 3-5% всех случаев заболеваний клубочков
- Возраст в ¾ случаев 5-20 лет
- Соотношение мужчин и женщин 2:1

### Этиология

• За 3-4 недели до начала заболевания – как правило, отмечается эпизод инфекции

#### Этиологические факторы

- Streptococci: group A (β-hemolytic); типы 1, 3, 4, 12, 49 (more often 12) 15-20% случаев; более часто фарингит, импетиго
- Другие бактериальные и вирусные агенты
- Вакцинация

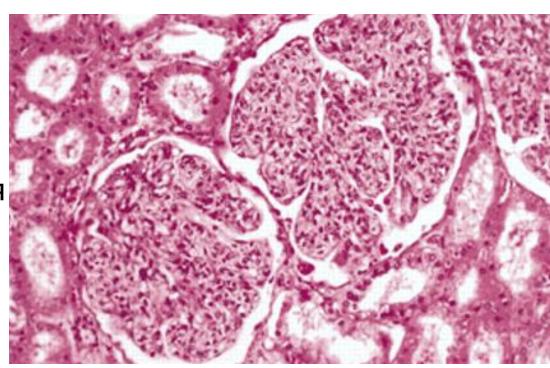
#### Этапы патогенеза:

- Факторы, способствующие обратной динамике (реконвалесценции):
- Нормальная популяция То Т – лимфоцитов (репаративная функция – восстановление повреждённой базальной мембраны)
- Нормальный (не сниженный) апоптоз фагоцитарных клеток (гибель избыточных клеток воспаления в очаге)

- Предрасположенность
- Триггер иммунологических сдвигов инфекционный агент (не только стрептококк, но и вирусы)
- Фиксация иммунных комплексов в базальной мембране и мезангии,
- Иммунное воспаление с участием комплемента, пролиферация мезангия
- В случае нормального апоптоза и репарации выздоровление
- При нарушении этих функций – формирование аутоантигенов и хронизация

## Морфология

- Поражение практически всех клубочков
- Увеличение размера клубочков
- Выраженная диффузная гиперцеллюлярность
- Инфильтрация полиморфноядерными клетками
- Пролиферация мезангиальных клеток и эндотелия



## Фазы развития патологического процесса

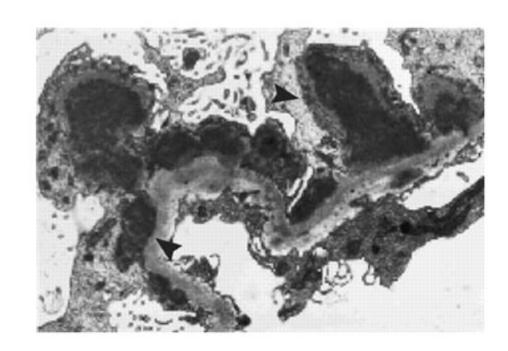
• Экссудативная: геморрагический экссудат в клубочках (клинически соответствует гематурии)

• Экссудативно-пролиферативная

• Пролиферативная

## Иммунофлюоресценция и электронная микроскопия

- Гранулярные мелкие депозиты вдоль стенок капилляров («звёздное небо»)
- Мезангиальный тип депозиты IgG С3 в мезангии
- Большие плотные субэндотелиальные депозиты («горбы» - менее благоприят. - фото)
- Иммунонегативный тип отсутствие отложений IgG и комплемента



## Клинические проявления: сердечно-сосудистая система

Гипертензия	Обычно умеренная 150/180/90-100 mm Hg; за счёт РААС и задержки жидкости	1 <sup>st</sup> день – 100%; нормализация на 1-2 неделях
Сердечная недостаточность	Задержка жидкости, гипертензия, дистрофические изменения сердечной мышцы	Очень редко (3%)
Брадикардия	Увеличение тонуса n.vagus	33-50% случаев

## Клинические проявления: задержка жидкости

<b>Уменьшение</b>	до 700-500 ml (снижение	Самыи раннии
диуреза	клубочковой	признак; более
(олигурия,	фильтрации);	недели – затяжное
анурия)	длительность олигурии	течение)
	прогностически значима	
Жажла	Возможна	1/4 случаев

В большинстве случаев

нетяжёлые, на лице

гидроторакс,

Отёк почечной

**ВН**√ричерепного

**ИНОГЕНИЯ** СУДОРОГИ

паренхимы -

Отёки могут включать

гидроперикард, асцит)

нарметрименая ноющая

Ранний и рано

Ранний признак

Ранний признак

Очень редко -

8% (в основном,

исчезающий

Возможен

(нечасто)

Отёки (без

Нефротическ

ий синдром

Боль в

боль

пояснице

Головная

Эклампсия

HC)

#### Течение заболевания

- **Моносимптомное** (в основном мочевой синдром, в первые дни возможна умеренная гипертензия)
- Полный комплекс симптомов: отёки, гипертензия, мочевой синдром
- Нефротический: нефротический синдром, гипертензия
- В 60-80 годы доминировало моносимптомное течение, в настоящий момент полный комплекс симптомов

### Течение-2

#### Цикличность течения заболевания

- Развёрнутые клинические проявления
- Исчезновение отёков с началом лечения
- 1-2 недели после начала лечения нормализация АД
- 1-12 месяцев сохранение изменений мочи; в случае сохранения более 12 месяцев заболевание считается хроническим.
- Основной критерий диф. диагностики с хроническим морфология

## Лечение

- Постельный режим 1-2 недели (равномерное прогревание поясничной области, улучшение кровотока)
- Диета: 1-2 дня голод; до 4 дня углеводы (яблоки и др); с 4-6 дня ограничение уровня белка и соли до 6 мес

## Лечение (лекарственные препараты)

#### Симптоматическое

- Фуросемид 40-80 mg/день до исчезновения отёков); в тяжёлых случаях лазикс 80-300 mg/день раз в 2 дня
- Ингибиторы АПФ (лучше моноприл)

## Противовоспалительное: в случае сохранения симптомов в течение 2 дней после начала симптоматической терапии

- Преднизолон
- Первые 3 дня 200-300 мг день в/в
- Затем 60-80 mg день per os 1-2 недели
- Сокращение дозы 0.5 tab/3 дня до 40 mg
- 40 mg/день 1 месяц (в случае сохранения симптомов)
- Постепенное снижение до 20 mg в день, сохранение дозы в течение 6 мес
- При сохранении симптомов до 1 года
- Если более 1 года или длительное сохранение только мочевого синдрома подозрение на хронизацию; необходима биопсия

## Хронический гломерулонефрит

- С нефротическим синдромом:
- Поражение базальной мембраны (мембранозный, мембранопролиферативный, миним.изменения, фокально-сегментарный гломерулосклероз, IgM-нефропатия)
- **С синдромом макрогематурии** (IgA-нефропатия; синдромы Шенлейн-Геноха, Гудпасчера)
- Быстропрогрессирующий
- Мезангиальнопролиферативный идиопатический (без указания на наличие IgM или IgA депозиты, в том числе фокальный)

## Мезангиально-пролиферативный с IgA депозитами (IgA нефропатия, б-нь Берже)

- Наиболее частая форма (60-70% случаев)
- В основном мужчины (80%), более часто молодые или дети

#### Этиология

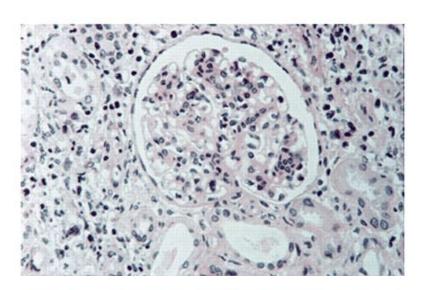
 Патогенетическая и клиническая связь начала и обострений с инфекцией (чаще фарингит, бактерии, вирусы, ассоциации)

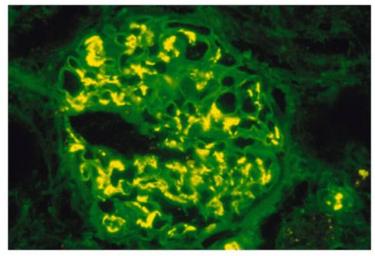
#### Предрасположенность:

- К синтезу IgA, в том числе аномальных) клетками слизистых и крови,
- повышенная продукция аномальных IgA в ответ на экспозицию на слизистых инфекционного антигена
- депозиты иммунных комплексов в почках

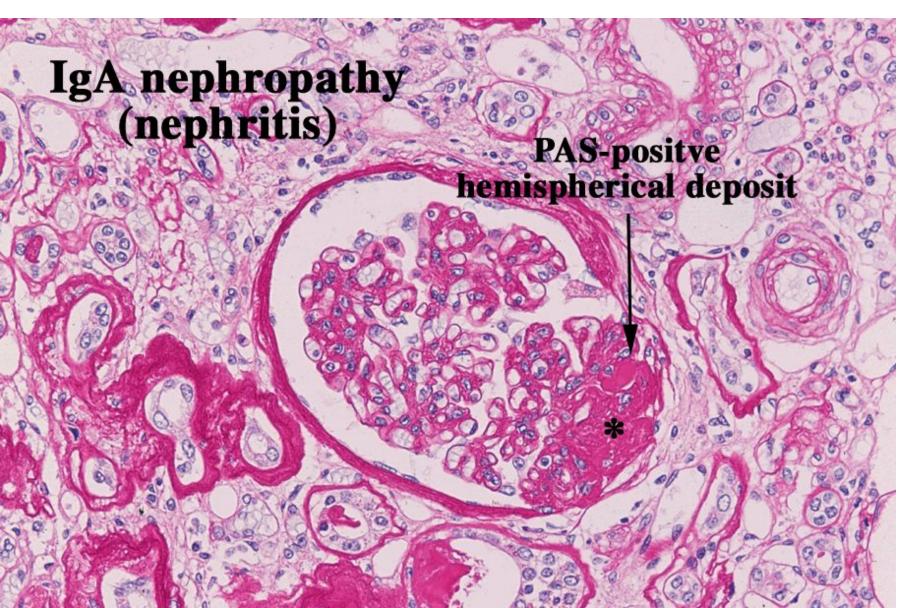
## IgA нефропатия

- Результаты исследования у мужчины 23 лет
- Умеренная экспансия мезангиального матрикса
- Небольшая гиперцеллюлярность
- Иммунофлюоресценция с фиксацией IgA





## IgA нефропатия



#### Клинические симптомы

- Проявления неспецифической инфекции различной локализации
- Мочевой синдром (клинически):
- Макрогематурия в период 1-5 дней после инфекции, моча выглядит красной
- Возможна односторонняя коликообразная боль в пояснице и дизурия (обтурация мочеточника скоплением эритроцитов, раздражение уретры продуктами распада эритроцитов)
- **Гипертензия:** как правило, постепенное начало, выражена через 10 и более лет после начала заболевания, при появлении гломерулосклероза
- Отёки: обычно отсутствуют в начале заболевания, могут появляться через несколько лет
- Нефротический синдром: редко
- Течение: как правило, 1 тип (ХПН через 10-15 лет от начала)

### Лечение

- Вторичная профилактика (переохлаждений и респир.инфекций)
- Симптоматическая терапия только при обострениях (6-12 мес)
- Преднизолон 40-60 mg в день
- Или циклофосфан100-200 mg/д

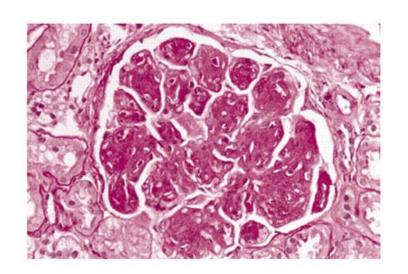
## Гломерулонефриты, как правило, сопровождающиеся развитием нефротического синдрома

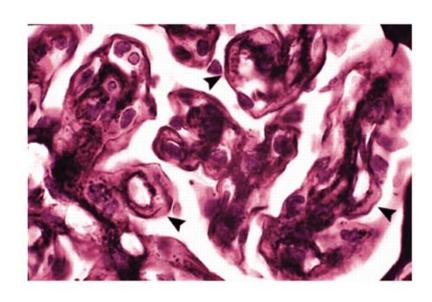
- Острое начало, наличие АГ в дебюте и 3 тип течения характерны для 4 из 5 морфологических вариантов:
- Мембранозный
- Мембранопролиферативный
- Мезангиопролиферативный с IgM депозитами
- Фокальный сегментарный гломерулосклероз

Данные, подтверждающие возможность развития ХПН при гломерулонефрите с минимальными изменениями, отсутствуют

## Мембранопролиферативный.

- Подчёркнутость долек, экспансия мезангиального матрикса, мезангиальная гиперцеллюлярность
- Расщепление базальной мембраны (двойной контур – показан стрелками), базальная мембрана выглядит расщеплённой или похожей на рельсы.



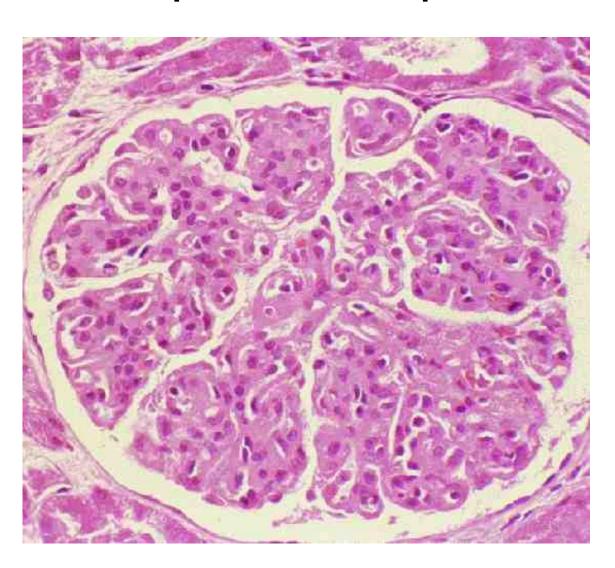


## Мембранопролиферативный.

 Расщепление базальной мембраны – электронная микроскопия

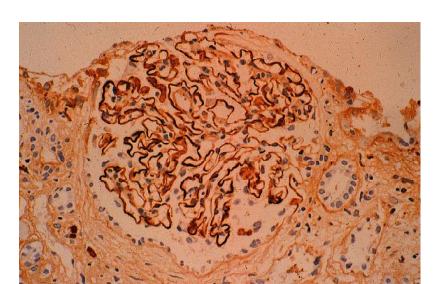


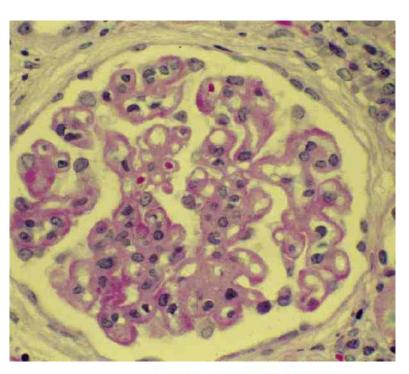
# Выраженная гиперцеллюлярность мезангия



#### Мембранозный

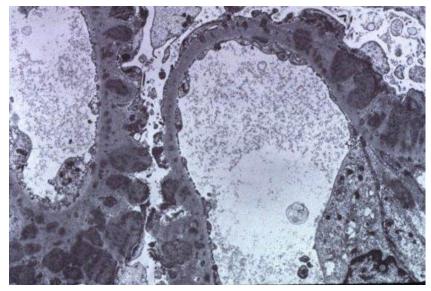
 Диффузное утолщение базальной мембраны с аргирофильными «пиками»

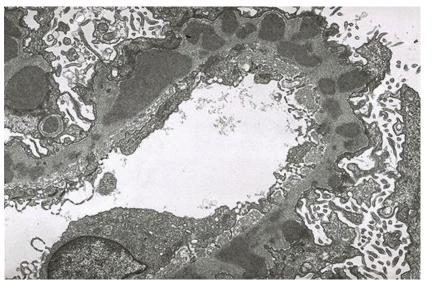


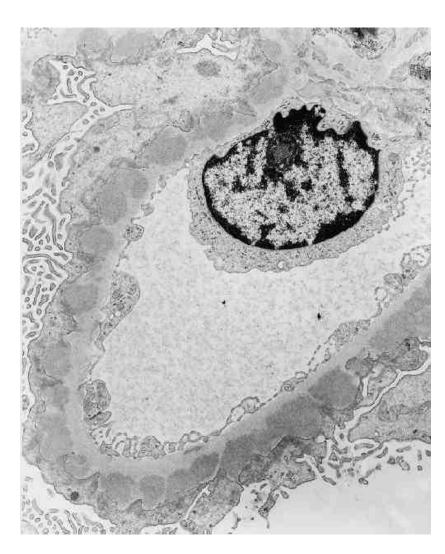


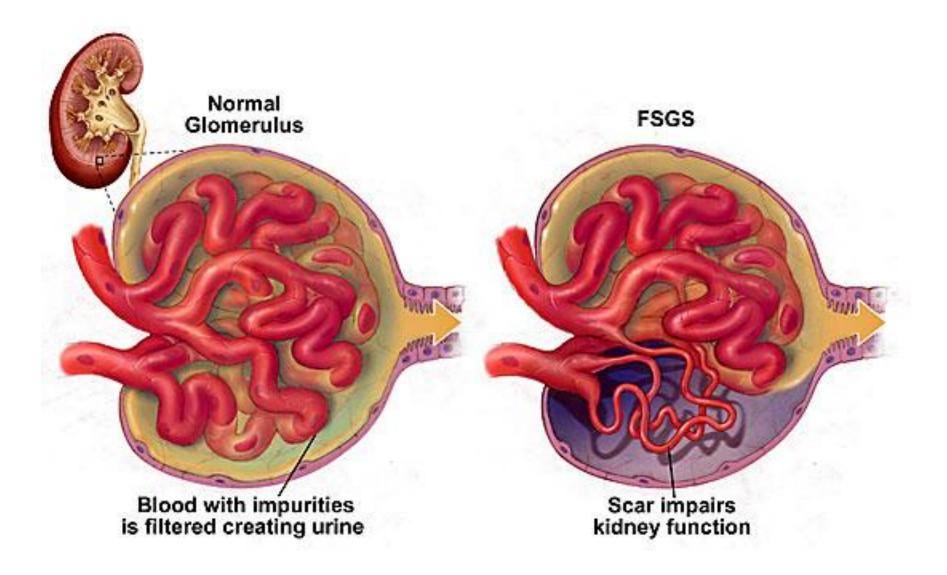


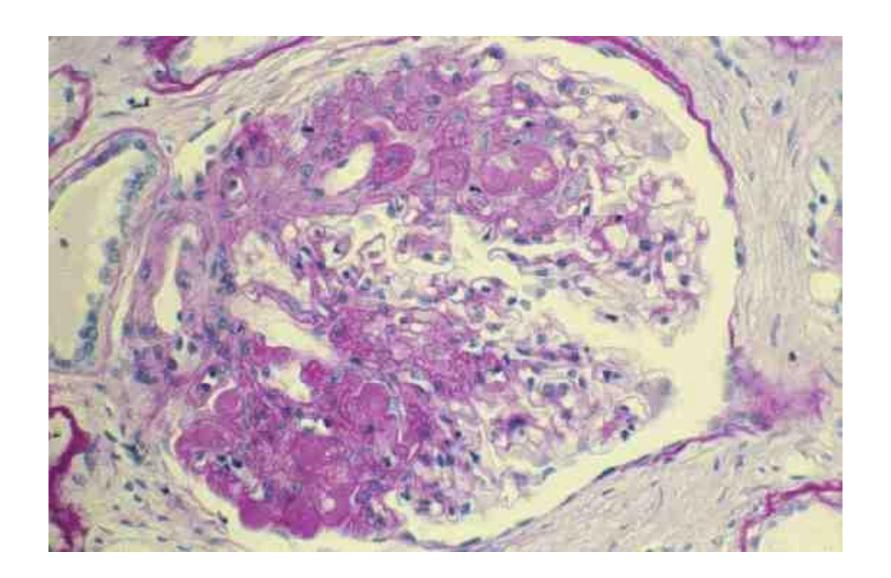
# Наличие депозитов в базальной мембране

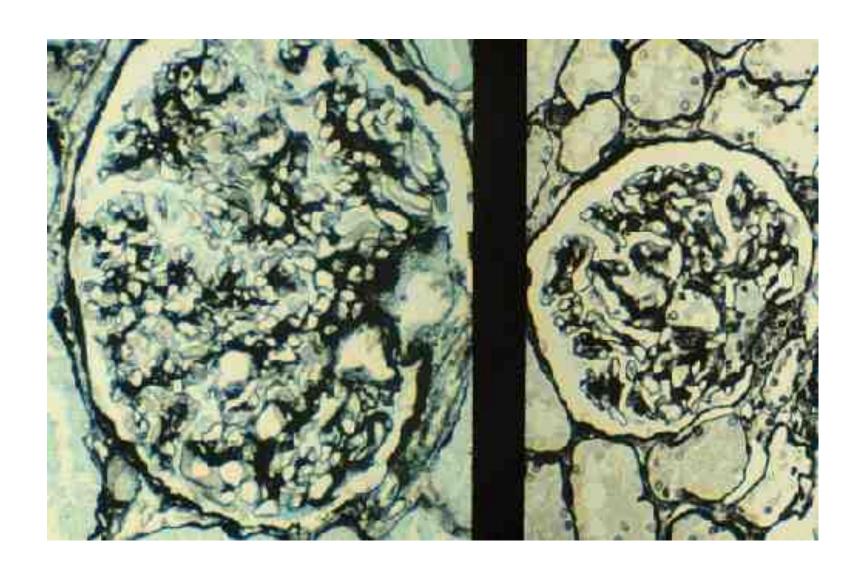


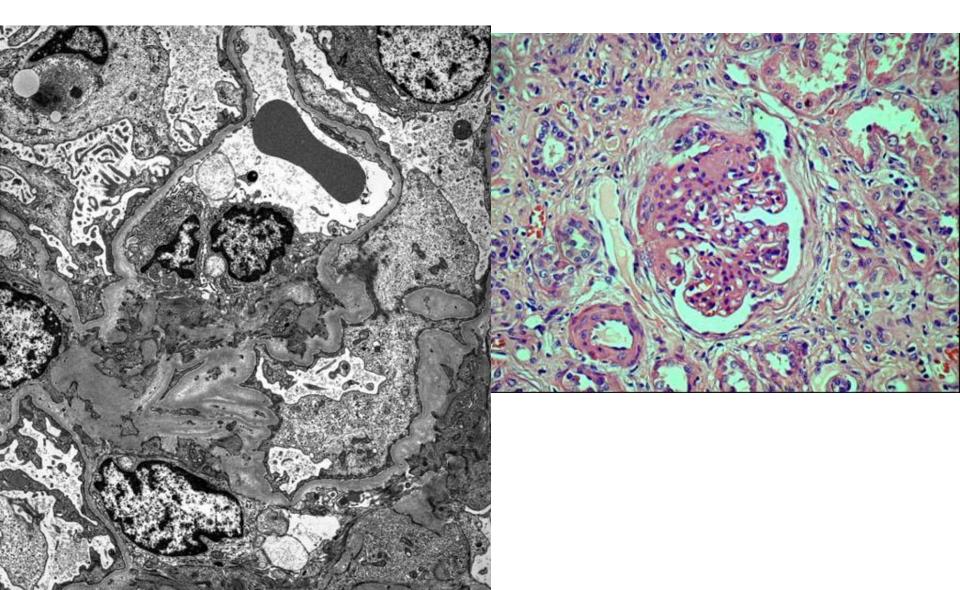










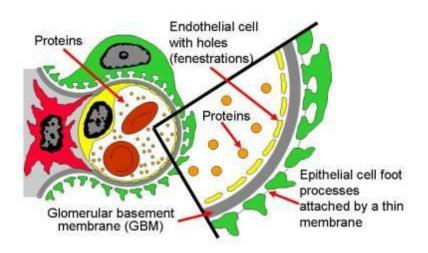


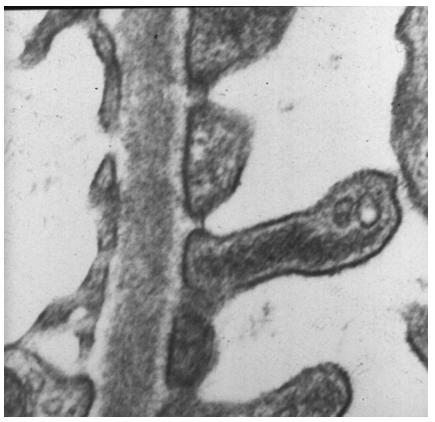
## Гломерулонефрит с минимальными изменениями

 Потеря заряда ножками подоцитов без морфологических повреждений базальной мембраны

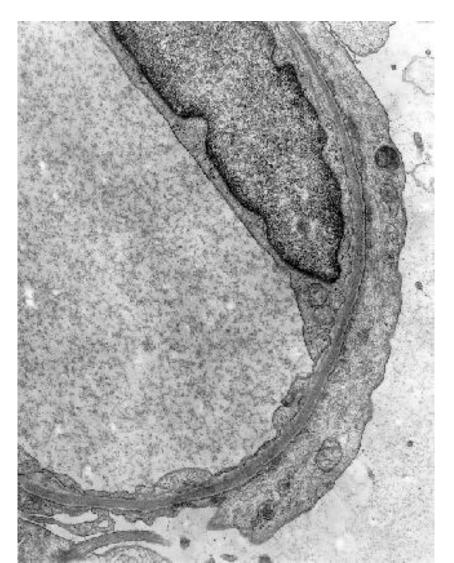


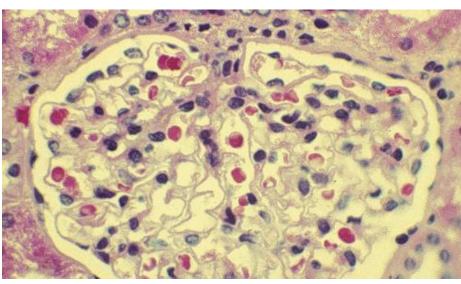
#### Подоциты: схема и микрофото





## Гломерулонефрит с минимальными изменениями



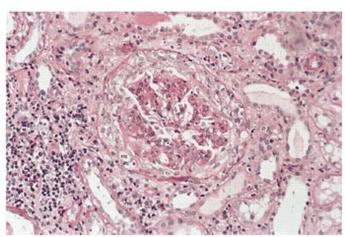


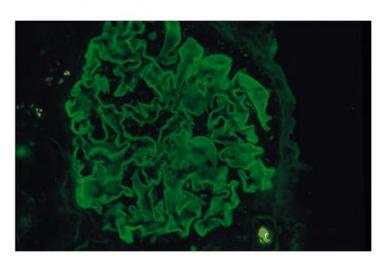
#### Лечение (противовоспалительное)

- С минимальными изменениями начальная доза 300-500 мг в/в, в дальнейшем 1мг/кг таб.
- Остальные варианты
- Преднизолон 1 мг/кг
- Циклофосфан
- Циклоспорин А (ФСГС)

# Быстро прогрессирующий гломерулонефрит (подострый экстракапиллярный, с полулуниями)

- Отложение фибрина между капсулой и клубочком с формированием полулуния
- Сдавление этими отложениями оставшейся части сосудов клубочков, их гипоксия и прогрессирование фиброза
- На иммунофлюоресцентной микроскопии показано линейное отложение IgG на базальной мембране у пациентов с циркулирующими антителами к базальной мембране клубочков



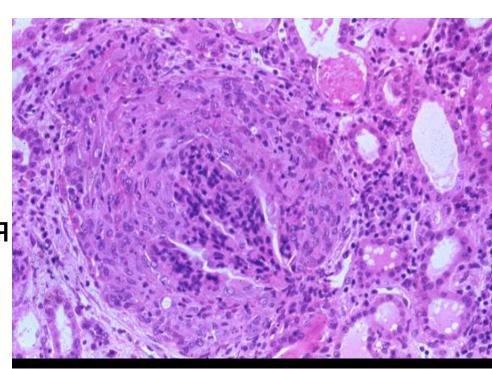


## Быстро прогрессирующий гломерулонефрит



### Быстро прогрессирующий гломерулонефрит

- Быстрое прогрессирование процесса
- Развёрнутые клинические проявления
- Злокачественная гипертензия
- ХПН развивается в сроки от 1 мес до 1 года



## Быстро прогрессирующий гломерулонефрит

