



СРС

Острый и быстро- прогрессирующий мерулонефрит»

2012



Содержание

Определение

Классификации

Характеристики морфологических форм

Клинические синдромы

Патогенез

Острый гломерулонефрит –

1. Определение
2. Эпидемиология
3. Этиология, факторы риска
4. Патоморфология
5. Классификация
6. Клиника
7. Методы обследования
8. Диф/диагностика
9. Лечение
10. Осложнения
11. Прогноз
12. Профилактика, диспансерное наблюдение, реабилитация

Содержание

7. Быстропрогрессирующий гломерулонефрит

1. Этиология
2. Патогенез
3. Классификация
4. Клиника
5. Методы обследования
6. Лечение
7. Прогноз

8. Библиография

ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТЫ

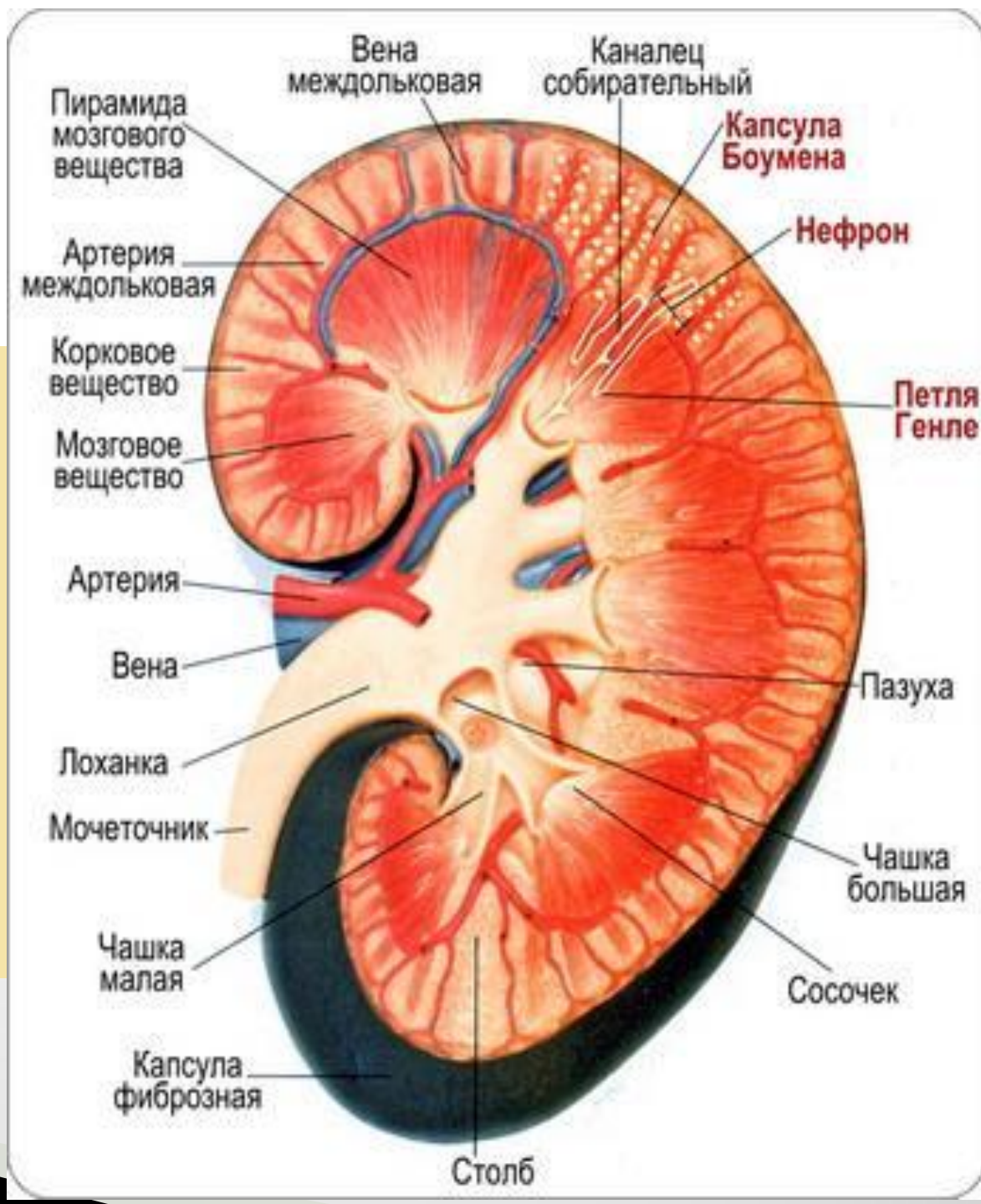
– гетерогенная группа иммуновоспалительных заболеваний почек, характеризующихся преимущественным поражением клубочков, в меньшей степени - канальцев и межуточной ткани, различной клинико-морфологической картиной, разным течением и прогнозом.

Впервые описан Ричардом Брайтом в 1827 г.

Гломерулонефрит

- САМАЯ
ЧАСТАЯ

ПРИЧИНА ХПН



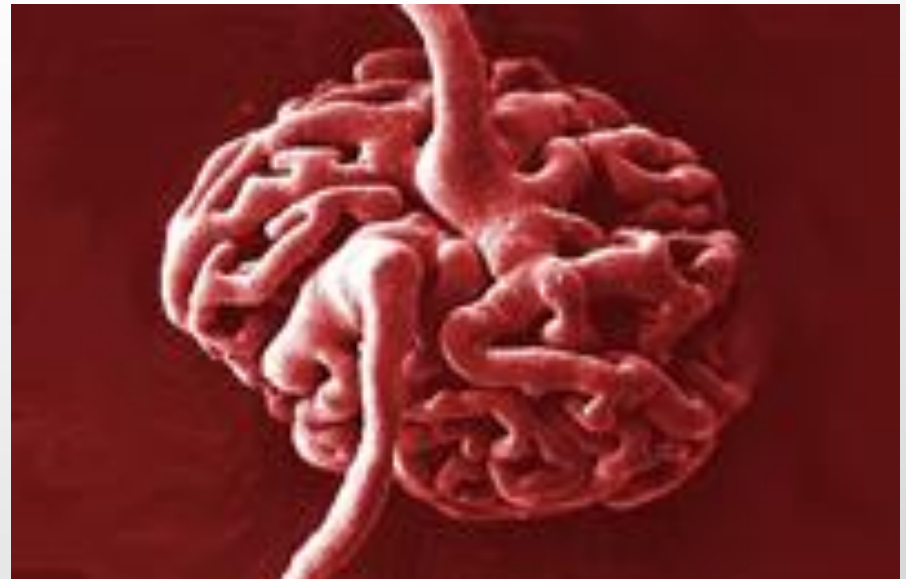
Классификация гломерулонефритов (Е.М. Тареев, 1972, И.Е. Тареева, Н.А. Мухин, 1988)

1. Острый гломерулонефрит.

2. Быстро прогрессирующий
гломерулонефрит (подострый).

3. Хронический гломерулонефрит (фаза
обострения, фаза ремиссии):

- латентный;
- гематурический;
- гипертонический;
- нефротический;
- смешанный.



Классификация МКБ 10

ГЛОМЕРУЛЯРНЫЕ БОЛЕЗНИ (N00-N08)

N00 Острый нефритический синдром /острая(ый): -
гломерулонефрит - гломерулярная болезнь –
нефрит/

N01 Быстро прогрессирующий нефритический
синдром

N02 Рецидивирующая и устойчивая гематурия

N03 Хронический нефритический синдром

N04 Нефротический синдром

N05 Нефритический синдром неуточненный

N06 Изолированная протеинурия с уточненным
морфологическим поражением

N07 Наследственная нефропатия, не
классифицированная в других рубриках

N08* Гломерулярные поражения при болезнях,
классифицированных в других рубриках

Морфологическая классификация гломерулонефритов (В.В. Серов, В.А. Варшавский, 1987)

1. Воспалительные гломерулопатии (выраженная клеточная пролиферация):

- ▣ а) пролиферативный эндокапиллярный (острый постстрептококковый гломерулонефрит),
- ▣ б) пролиферативный экстракапиллярный (быстро прогрессирующий гломерулонефрит),
- ▣ в) мезангиопротлиферативный (хронический гломерулонефрит),
- ▣ г) мезангиокапиллярный (мембранознопролиферативный) (хронический гломерулонефрит).

2. «Невоспалительные» гломерулопатии (без клеточной пролиферации):

- ▣ а) минимальные изменения (липоидный нефроз) (хронический гломерулонефрит),
- ▣ б) фокально-сегментарный гломерулосклероз (хронический гломерулонефрит),
- ▣ в) мембранозная нефропатия (хронический гломерулонефрит).

Классификация гломерулонефритов

Гистологически выделяют:

- гломерулонефрит с минимальными изменениями или их отсутствием при световой микроскопии
- гломерулонефрит с диффузным поражением клубочков
- гломерулонефрит с очаговым поражением клубочков



Гломерулонефрит с минимальными изменениями или их отсутствием при световой микроскопии

Возможен во всех возрастных группах, но чаще встречается у детей от 1 до 6 лет. Сопровождается гипертензией и минимальными изменениями в моче.

Пациенты хорошо отвечают на лечение стероидами. Прогноз благоприятный.

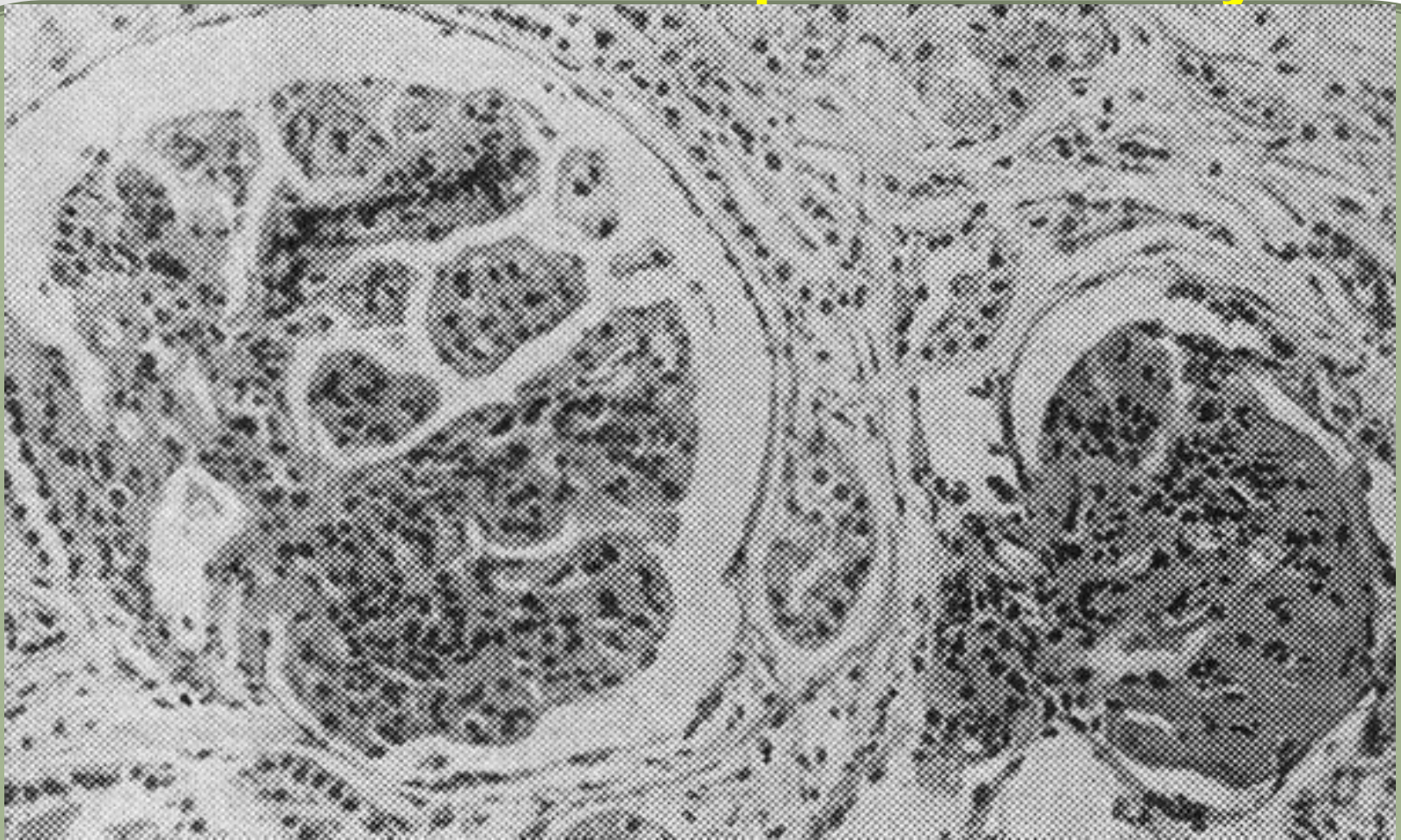
Гломерулонефрит с диффузным поражением клубочков

Мембранозный гломерулонефрит – иммунные комплексы откладываются на наружной стороне базальной мембраны клубочка, что приводит к ее утолщению и гломерулосклерозу.

В 80% случаев - идиопатическая форма заболевания, в 20% - на фоне системных иммунных заболеваний (СКВ), токсического воздействия лекарственных средств (НПВП, пеницилламин, иАПФ, препараты золота), инфекции (гепатит В), лимфопролиферативных заболеваний.

Характерна протеинемия с клиническими симптомами нефротического синдрома, микрогематурия. Заболевание медленно прогрессирует. Терминальная почечная недостаточность развивается через 15-20 лет после начала заболевания

Гломерулонефрит с диффузным поражением клубочков



Фибропластический гломерулонефрит. Склероз, гиалиноз и спяние капиллярных петель. Синехии в полости клубочковой капсулы.

Острый диффузный эксудативно-пролиферативный гломерулонефрит (острый постстрептококковый гломерулонефрит)

— характеризуется пролиферацией клеток эндотелия и мезангия, а также накоплением полиморфно-ядерных лейкоцитов. В тяжелых случаях возможно образование полулуний.

Через 7-14 дней после β -гемолитической стрептококковой инфекции развивается нефритический синдром.

Выздоровливают 99% детей и 95% взрослых. Асимптоматическая гематурия и протеинурия могут сохраняться на протяжении нескольких месяцев.

Примерно у 10% больных через 20 лет появляются симптомы ХПН

Диффузный мезангиально-пролиферативный гломерулонефрит

– для него характерны пролиферация мезангиальных клеток и отложение иммунных комплексов. У 50% больных преобладающим иммуноглобулином является IgA.

Может проявляться:

- повторными эпизодами микрогематурии на фоне инфекции дыхательных путей
- асимптоматической гематурией и протеинурией
- нефротическим синдромом (редко)
- нефритическим синдромом (редко)
- острой почечной недостаточностью (у 5% больных).

IgA- нефропатия – самая распространенная форма гломерулонефрита. Многие больные страдают алкогольным гепатитом.

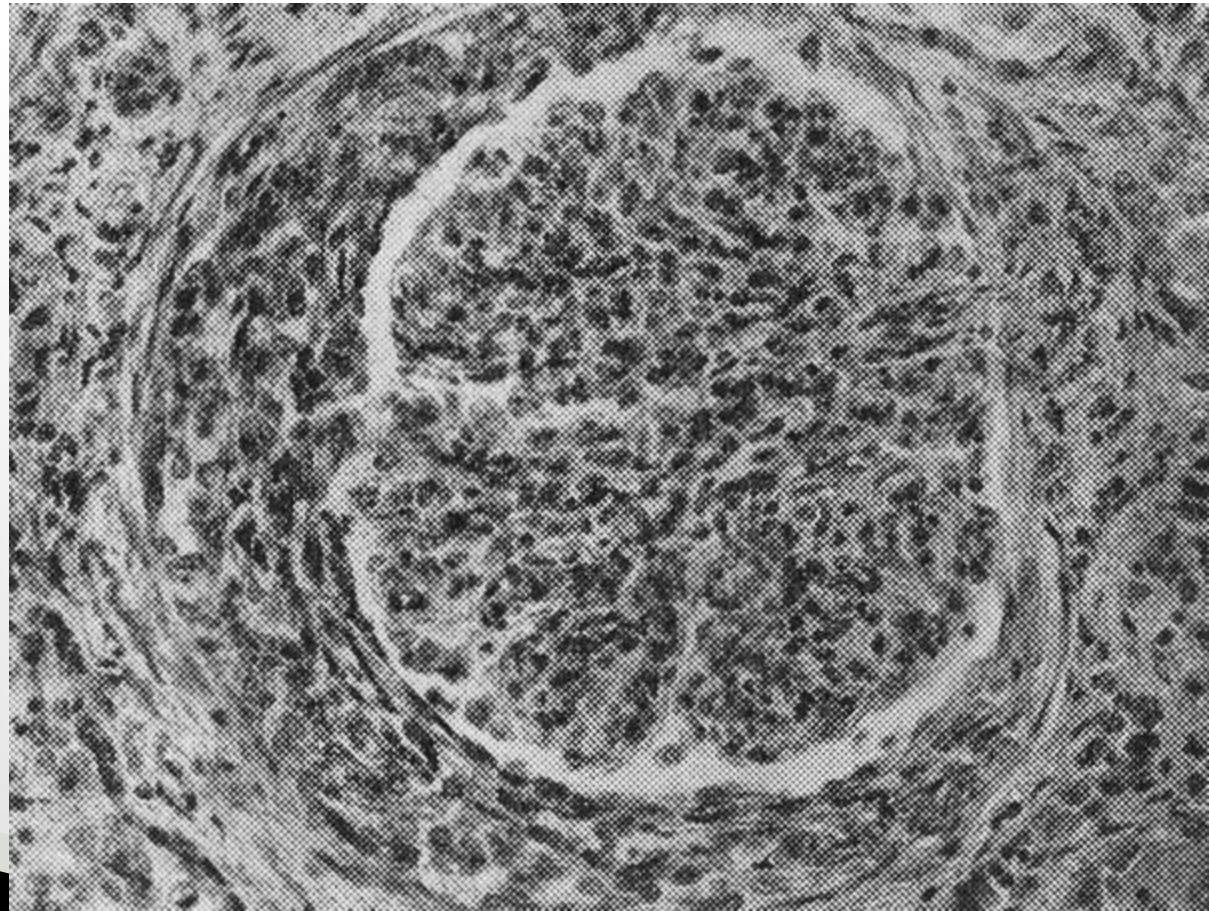
Проявляется эпизодами макро- или микрогематурии при сохраненной функции почек. ХПН развивается у 1—20% больных, чаще у заболевших в зрелом возрасте.

Диффузный пролиферативный гломерулонефрит с полулуниями

– полулуния формируются из клеток и фибрина, накопившихся в боуменовой капсуле.

Часто проявляется острой почечной недостаточностью с олигурией и анурией. Реже развиваются микро- или макрогематурия или нефритический синдром. Прогноз зависит от количества клубочков, в которых образовались полулуния. При 100% поражении клубочков спонтанно выздоравливают 10% больных.

«Полулуние» из пролиферирующих клеток нефротелия.



Мембранозно-пролиферативный гломерулонефрит

— характеризуется утолщением стенок капилляров и пролиферацией мезангия.

Клинически проявляется в виде нефритического или нефротического синдромов, реже микро- или макрогематурией. Часто развивается гипокомплементемия.

Характерно прогрессирующее течение с развитием терминальной стадии ХПН через 10-11 лет от начала заболевания

Гломерулонефрит с очаговым поражением клубочков

Очаговый сегментарный гломерулосклероз и гиалиноз – обычным проявлением является нефротический синдром с микрогематурией. Течение прогрессирующее. Терминальная ХПН развивается через 6-8 лет.

Очаговый и сегментарный пролиферативный гломерулонефрит – проявляется асимптоматичной протеинурией, микрогематурией или нефротическим синдромом. Течение доброкачественное. Терминальная ХПН развивается менее, чем у 20% больных через 10-15 лет от начала заболевания.

Синдромы при гломерулонефрите:

1. Мочевой синдром:

1. протеинурия
2. рецидивирующая гематурия, которая может варьировать от микрогематурии (асимптоматическая) до макрогематурии
3. лейкоцитурия
4. Цилиндрурия

2. Гипертензивный синдром:

- задержка натрия и воды (вторичный гиперальдостеронизм, уменьшение скорости клубочковой фильтрации при тяжелой ХПН)
- повышенная чувствительность к нормально функционирующим прессорным механизмам

3. Нефритический синдром

- олигурия
- гематурия
- гипертензия
- отеки

4. Нефротический синдром (НС) —

неспецифический клинико-лабораторный симптомокомплекс, выражающийся в массивной протеинурии (3 г/сут и более), нарушениях белково-липидного и водно-солевого обмена.

Эти нарушения проявляются

1. **Гипопротеинемией** (менее 60 г/л)
2. **Гипоальбуминемией** (менее 35 г/л)
3. **Диспротеинемией** (с преобладанием гамма-глобулинов)
4. **Гиперлипидемией** (увеличение синтеза липопротеинов в печени, нарушение выведения, снижение активности липаз)
5. **Липидурией**
6. **Отеками** до степени анасарки.
7. **Рост частоты тромбозов** (венозный застой, снижение ОЦК, повышение концентрации некоторых факторов свертывания)

ПАТОГЕНЕЗ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТА

механизмы повреждения клубочков

иммунные

Имеется два механизма такого повреждения:

1. действие нефротоксических антител, в основном против базальной мембраны клубочков (*анти-БМК* антитела).
2. отложение иммунных комплексов.

неиммунные

1. Активация медиаторов воспаления

Гломерулонефрит с минимальными изменениями и гломерулонефрит с полулуниями

ПАТОГЕНЕЗ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТА

Типы нефротоксических антител:

1. Антитела против базальной мембраны (анти-БМК антитела);
2. Антитела против не-БМК антигенов.

Основные типы повреждения клубочка

А: Повреждение анти-БМК антителами, при этом наблюдается линейный тип отложения антител при иммунофлуоресценции.

Б: Повреждение не-БМК антителами, при этом наблюдается гранулярный тип отложения антител.

В: Повреждение в результате отложения иммунных комплексов, при этом также обнаруживается гранулярный тип отложения.

**ВО ВСЕХ СЛУЧАЯХ ПРОИСХОДИТ АКТИВАЦИЯ КОМПЛЕМЕНТА
КОМПЛЕКСАМИ АНТИГЕН-АНТИТЕЛО С РАЗВИТИЕМ
ПОВРЕЖДЕНИЯ КЛУБОЧКА.**

Иммунные комплексы, иммуноглобулины и комплемент могут накапливаться субэпителиально, внутри мембраны, субэндотелиально.

Поражение клубочка ведет к нарушениям:

1. Структурным

1. воспаление,
2. клеточная пролиферация,
3. утолщение базальной мембраны,
4. фиброз,
5. нарушение структуры эпителиальных клеток

2. Функциональным

1. повышенная проницаемость почечного фильтра ведет к протеинурии и гематурии

Острый гломерулонефрит (ОГН)

– это острое диффузное иммуновоспалительное поражение преимущественно гломерулярного аппарата почек, возникающее через 1-4 недели после бактериальной, вирусной, паразитарной инфекции, реже после других антигенных воздействий (вакцинация, лекарственная аллергия), характеризующееся впервые возникшим остронефритическим синдромом и/или внепочечными симптомами.

Эпидемиология

Сведения о распространённости ОГН отсутствуют. Его наблюдают значительно реже хронического гломерулонефрита (1-2 случая ОГН на 1000 случаев хронического гломерулонефрита). ОГН чаще возникает у детей 3-7 лет и взрослых 20-40 лет. Мужчины болеют в 2-3 раза чаще женщин.

Этиология

1. Инфекции:

а) постстрептококковый гломерулонефрит – основным этиологическим фактором является перенесенная стрептококковая инфекция (ангина, фарингит, обострение хронического тонзиллита, скарлатина, рожистое воспаление кожи); чаще всего ОГН ассоциирован с 1, 4, 8, 12 и 49 штаммами БГСА;

б) непостстрептококковый гломерулонефрит: вызванный стафилококками, пневмококками, энтерококками, палочкой Фридлиндера, микобактериями туберкулёза, бруцеллами, брюшнотифозной палочкой, менингококками; обусловленный вирусами гепатитов В и С, инфекционного мононуклеоза, эпидемического паротита, ветряной оспы, краснухи, герпеса, ВИЧ; вызванный простейшими (токсоплазмой, малярийным плазмодием) и паразитами (шистосомоз, трихинеллёз).

2. Применение вакцин, сывороток, вследствие индивидуальной непереносимости и гиперчувствительности к определенным лекарственным и химическим веществам, к пыльце растений, яду насекомых.

3. Острая и хроническая алкогольная интоксикация.

Факторы риска ОГН:

- генетическая предрасположенность, обуславливающая повышенную восприимчивость к стрептококковой инфекции;
- пол (соотношение болеющих мужчин и женщин – 2:1);
- Возраст (чаще болеют дети и подростки, при этом течение заболевания благоприятное; в пожилом и старческом возрасте встречается гораздо реже, при этом прогноз заболевания хуже).

Триггерные факторы ОГН:

- ✓ носительство БГСА в зеве или на коже;
- ✓ респираторно-вирусные инфекции.

Патоморфология

При ОГН поражается 80-100% клубочков почки. Существует четыре формы ОГН в зависимости от типа отложений в них иммунных комплексов:

- «иммунонегативный» – отложения иммунных комплексов не определяются, поражение почечной ткани минимально;
- «звездное небо» – отложения иммунных комплексов в виде мелких гранул вдоль стенок капилляров клубочков;
- «гирляндный тип» – массивные отложения иммунных комплексов в стенках капилляров клубочков;
- «мезангиальный тип» – иммунные комплексы откладываются в виде гранул в мезангии.

Морфологически ОГН проходит несколько стадий: экссудативную, экссудативно-пролиферативную, пролиферативную, стадию остаточных явлений. В начальной стадии отмечается выраженный отек мезангия, и, как следствие этого, увеличение размеров гломерул. В дальнейшем происходит пролиферация эндотелиальных клеток капилляров и мезангиоцитов. Макроскопически почки при ОГН симметрично увеличены, бледны или полнокровны, с геморрагиями.

Классификация

По течению:

1. Собственно ОГН (остронефритический синдром, впервые развившийся через 1-4 недели после стрептококковой инфекции или другого этиологического фактора).
2. ОГН затянувшегося течения (сохранение отёков и артериальной гипертензии более 1 месяца, а изменений в моче – более 3 месяцев).

По морфологии ОГН соответствует диффузный пролиферативный эндокапиллярный гломерулонефрит.

По этиологии: См. раздел «Этиология».

По эпидемиологии:

1. Эпидемический ОГН (развивается в период эпидемии стрептококковой инфекции).
2. Спорадический ОГН (развивается вне эпидемии).

По ведущему синдрому:

1. С нефритическим (остронефритическим) синдромом (развернутая циклическая форма).
2. С изолированным мочевым синдромом.

Клинические проявления ОГН характеризуются четырьмя основными синдромами:

1. Нефритический синдром: лихорадка; боли в поясничной области, связанные с растяжением почечной капсулы; олигурия; изменения в моче.

Олигурия является следствием экстраренальной задержки жидкости и снижения фильтрационной функции клубочков на фоне наступившей при остром нефрите сердечной недостаточности. При этом количество отделяемого фильтрата уменьшается до 30-60 мл/мин (до 400-500 мл мочи в сутки), нарушается экскреция NaCl, что приводит к задержке воды и появлению отёков. При олигурии моча имеет высокий удельный вес (1024-1030 и выше). В концентрированной моче количество продуктов обмена – мочевины, мочевой кислоты, креатинина – повышено, ввиду чего в большинстве случаев содержание остаточного азота в крови остаётся нормальным. Олигурия возникает в первые дни заболевания и исчезает на 3-5-й день после назначения постельного режима, сменяясь нормальным или повышенным диурезом.

Изменения в моче характеризуются протеинурией, микрогематурией, цилиндрурией и лейкоцитурией.

1. Протеинурия в начале заболевания достигает 3 г/сутки, но быстро уменьшается.

2. Гематурия – типичный признак ОГН, чаще в виде микрогематурии: в осадке - единичные эритроциты, число которых не превышает 30-40 в поле зрения. В редких случаях (до 13%) выявляется макрогематурия и моча приобретает цвет «мясных помоев».

3. Цилиндрурия с появлением в моче гиалиновых, зернистых, эритроцитарных цилиндров, ассоциирована с высокой степенью протеинурии.

4. Лейкоцитурия встречается часто, лейкоциты при этом заполняют все поля зрения; количество их быстро уменьшается и они исчезают одновременно с эритроцитами.

2. Сердечно-сосудистый синдром:

- АГ - следствие периферической вазоконстрикции, активации РААС и задержки депрессорных веществ. Гипертензия может быть кратковременной (в течение нескольких дней) и даже «однодневной». Чаще АД повышается умеренно: САД - до 140-160 мм рт.ст., ДАД - до 95-110 мм рт.ст. Нормализация АД происходит в среднем в течение 2-3 недель.
- наклонность к брадикардии обусловлена гиперваготонией вследствие внезапного повышения АД и возбуждения барорецепторов в аорте и каротидном синусе.
- Объективно: дилатация левого и правого желудочков сердца, которая возникает в связи с увеличением ОЦК, состояние желудочков нормализуется в полиурическую стадию. Возможно развитие острой левожелудочковой недостаточности в результате нарушения проницаемости капилляров, внезапно возникшей гипертонии и изменений в миокарде. При этом появляются одышка, цианоз, сухие и влажные хрипы в лёгких, которые могут перейти в картину сердечной астмы или отёка лёгких. При появлении перегрузки правого желудочка набухают шейные вены, увеличивается печень.

Гипертония, брадикардия и явления преходящей ОСН – важное сочетание симптомов, позволяющее отграничить острый нефрит от нарушений кровообращения при заболеваниях сердца.

3. Отеки - один из самых ранних и самых частых признаков ОГН, наблюдается у 70-90 % больных. Отеки возникают с первых дней болезни и при благоприятном течении заболевания исчезают в течение 10-14 дней.

- бледные отеки преимущественно в области лица, век (появляются в утренние часы), в тяжелых случаях возможны анасарка, гидроторакс, гидроперикард, асцит.
- плотные, бледные и это отличает их от отёков с тестоватой консистенцией при нефротическом синдроме, сердечных заболеваниях и голодании.
- у некоторых пациентов нет явных отеков, но отмечается ежедневная прибавка массы тела, что указывает на задержку жидкости в организме.



3. Отеки обусловлены снижением клубочковой фильтрации; усилением канальцевой реабсорбции Na^+ и воды; развитием гипоальбуминемии и снижением онкотического давления крови; усилением секреции альдостерона; усилением секреции АДГ; повышением капиллярной и тканевой проницаемости.

4. Церебральный синдром, связанный с отеком головного мозга: головная боль; снижение зрения; снижение слуха; нарушение речи; повышенная мышечная и психическая возбудимость; двигательное беспокойство; бессонница; тошнота, рвота.

План обследования

1. Общеклиническое обследование больных

В ОАК - лейкоцитоз, сдвиг лейкоцитарной формулы влево, увеличение СОЭ.

В ОАМ - повышение удельного веса, протеинурия, эритроцитурия, цилиндрурия, лейкоцитурия.

На ЭКГ - перегрузка левого желудочка, нарушения ритма, проводимости, диффузные изменения миокарда.

План обследования

2. Дополнительные лабораторные и инструментальные методы обследования

В БАК - гипоальбуминемия, повышение уровня α_2 , γ -глобулинов, СРБ, сиаловых кислот, возможно повышение содержания мочевины, креатинина, K^+ .

В ИАК - выявление Аг стрептококка и повышение титра антистрептококковых АТ (антистрептолизин-О, антистрептокиназа, антигиалуронидаза).

В коагулограмме - наблюдается склонность к гиперкоагуляции.

План обследования

Суточный диурез - олигурия, нормальный диурез, полиурия.

Суточная протеинурия - минимальная или умеренная (до 3 г/сутки).

В пробе Реберга - снижение СКФ.

В пробе Нечипоренко - лейкоцитурия, эритроцитурия, цилиндрурия.

Бактериологический анализ мочи (роста не даёт).

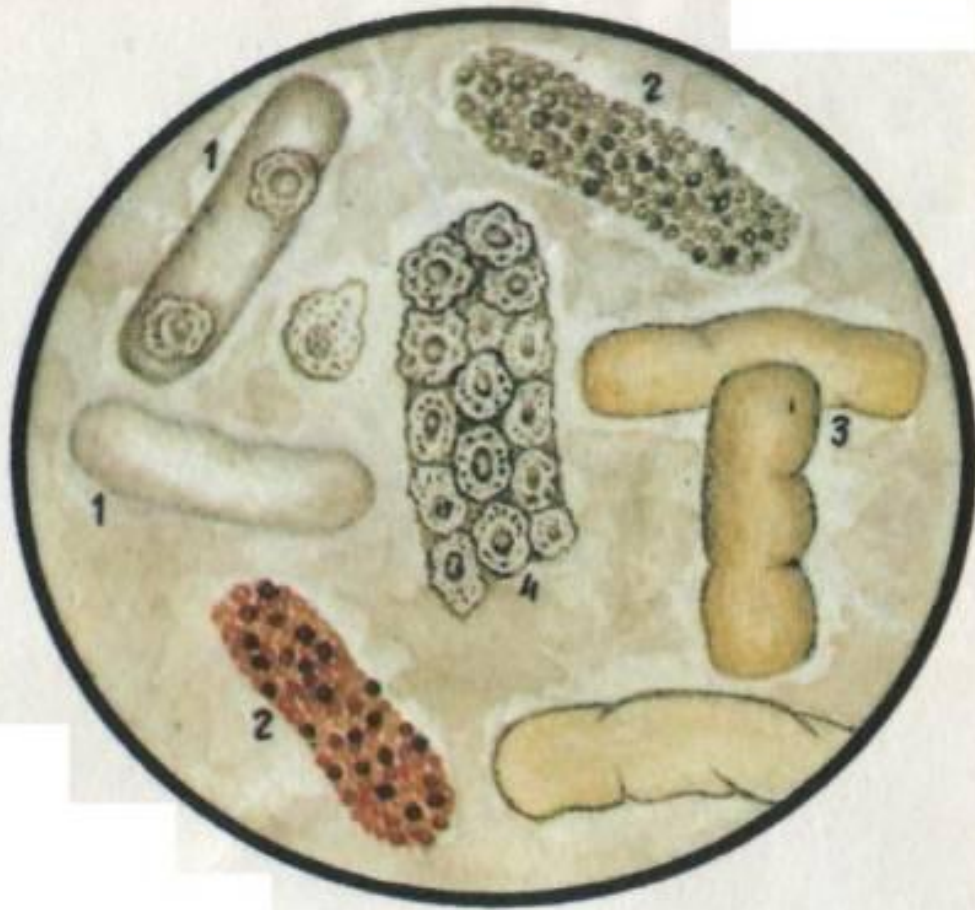
Бактериологический анализ содержимого зева, кожи, мочи, крови с последующим бактериологическим исследованием для выделения БГСА.

При УЗИ почек - контуры почек гладкие, размеры не изменены или увеличены, эхогенность снижена.

Биопсию почек проводят по строгим показаниям для дифференциальной диагностики с ХГН, в том числе при ДБСТ, с БПГН. Для ОГН характерны: отложения в петлях капилляров и мезангии иммунных комплексов; инфильтрация почечных клубочков нейтрофилами и моноцитами.

3. Консультации специалистов

- Окулист - выявление ангиопатии у всех больных с остроснефритическим синдромом).
- Оториноларинголог, гинеколог, дерматолог - очаги инфекции или подозрение на них в ЛОР-органах, в половой системе, на коже.
- Инфекционист - подозрение на гепатиты В, С или ВИЧ-инфекцию, ГЛПС.
- Ревматолог - признаки ДБСТ.
- Кардиолог - для исключения инфекционного эндокардита.



Цилиндры в осадке мочи: 1. Гиалиновый цилиндр; 2. Зернистые цилиндры; 3. Восковидные цилиндры; 4. Эритроцитарный цилиндр

Дифференциальный диагноз острого гломерулонефрита и обострения хронического гломерулонефрита

Признак	ОГН	Обострение ХГН
Начало	заболевание развивается через 1-4 недели от начала инфекционного заболевания	обострение развивается через 1-3 дня от начала инфекционного заболевания
Наличие в анамнезе изменений в моче	Нет	Есть
Наличие в анамнезе отёков	Нет	Есть
Наличие в анамнезе артериальной гипертензии	Нет	Есть
Плотность мочи	Нормальная	чаще снижена
Соотношение гематурии и протеинурии	преобладает гематурия	преобладает протеинурия
Анемия	нет	есть
Признаки гипертрофии левого желудочка	нет	есть
Ангиопатия	не характерна или обратима	Характерна

Дифференциальный диагноз острого гломерулонефрита и обострения хронического гломерулонефрита

Признак	ОГН	Обострение хронического пиелонефрита
Боли в области почек	двусторонние	преимущественно односторонние
Отёки	характерны	не характерны
Дизурические явления	не характерны	характерны
Бактериурия	не характерны	характерны
Гематурия	характерны	не характерны
Характерные сочетания патологических проявлений в моче	гематурия + протеинурия + цилиндрурия (эритроцитарные, гиалиновые цилиндры) + лейкоцитурия	лейкоцитурия + бактериурия
УЗИ почек	двустороннее увеличение почек	асимметричное поражение почек

Лечение гломерулонефрита

▣ **Общетерапевтические мероприятия**

- ▣ Постоянный врачебный контроль
- ▣ Активное снижение повышенного АД
- ▣ Контроль потребления жидкости. Диуретики при отечном синдроме.
- ▣ Коррекция диеты – снижение потребления белка до 0,8-2,0 г/кг/сут

Постинфекционный (острый диффузный пролиферативный) гломерулонефрит. Лечение.

1. Режим

- ✓ Госпитализация (даже при подозрении)
- ✓ Режим – постельный (до ликвидации экстраренальных симптомов, нормализации АД, исчезновения отеков, восстановления диуреза) - 2-4 недели

2. Диета. Ограничение Na и воды.

- ✓ 1 день – «полный голод и жажда». Прием жидкости по уровню диуреза – + 300-500 мл.
- ✓ 2-3 день – Диета – яблочная (1,5 кг яблок), картофельно-яблочно-тыквенная.
- ✓ 4-6 день – расширение режима: 40 г белка, 320 г углеводов, 80 г жиров, К – 50-60 ммоль/л, Са – 400 мг, Na – 30 ммоль/л (< 3г)
- ✓ Со 2-ой недели – ограничение белка, избыток К.

Острый диффузный пролиферативный гломерулонефрит

Медикаментозная терапия:

Этиотропная терапия: антибиотики с минимальной нефротоксичностью в стандартных терапевтических дозах (пенициллины, макролиды) при постинфекционном нефрите; специфическое лечение малярийного и паратуберкулёзного нефрита;

прекращение приема соответствующего препарата, вызвавшего лекарственный нефрит; абстиненция при алкогольном нефрите.

Постинфекционный (острый диффузный пролиферативный) гломерулонефрит

Патогенетическая терапия:

Для улучшения почечного кровотока и реологических свойств крови назначают дезагреганты (курантил или трентал).

Курантил в дозе 225-400 мг/сутки в 3 приема на протяжении 4-8 недель, затем в поддерживающей дозе (50-75 мг/сутки) – 1-2 месяца. Трентал в дозе 300 мг/сутки в 3 приема на протяжении 4-8 недель, затем в поддерживающей дозе (100 мг/сутки) – 1-2 месяца.

- стероиды – преднизолон 100-120 мг в сутки
- цитостатики при выраженном нефротическом синдроме.
Азатиоприл 100-150 мг в сутки
- при эклампсии – противосудорожная терапия, гипотензивная терапия, мочегонные.

Острый гломерулонефрит

Восстановление коагуляционного гемостаза. При укорочении времени свертывания цельной крови, АЧТВ, тромбопластинового времени назначают прямые антикоагулянты. Гепарин вводят в подкожную клетчатку передней брюшной стенки по 5000-10000 ЕД каждые 6 часов. Достаточной считается такая доза гепарина, через 5 часов после введения которой, ВСК увеличивается в 2-3 раза по сравнению с исходным. Длительность курса 4-8 недель. Отмена препарата производится постепенно.

Острый гломерулонефрит

При затянувшемся течении ОГН и развитии ОПН показано назначение ГКС (преднизолон в дозе 1 мг/кг/сутки на протяжении 4-8 недель, с последующим постепенным уменьшением дозы на 2,5-5 мг каждые 5-7 дней). При развитии НС гломерулонефрит расценивается как хронический, терапевтическая тактика соответствует конкретной клинической ситуации. Больным с быстро прогрессирующей почечной недостаточностью показана биопсия почки. При обнаружении в нефробиоптатах полулуний рекомендуется короткий курс пульс-терапии метилпреднизолоном (500-1000 мг внутривенно, ежедневно в течение 3-5 дней).

Острый гломерулонефрит

Симптоматическая терапия:

Диуретики показаны при наличии выраженных отёков и АГ. Назначают гипотиазид по 25-100 мг/сутки (неэффективен при значительном снижении клубочковой фильтрации) или фуросемид по 40-120 мг/сутки (эффективен и при сниженной клубочковой фильтрации). Спиронолактон и триамтерен не применяют из-за угрозы развития гиперкалиемии.

Острый гломерулонефрит

Умеренную АГ (ДАД < 100 мм рт. ст.) обычно контролируют диетой с ограничением поваренной соли и воды, постельным режимом и применением диуретиков. При более выраженной и стойкой АГ применяют БКК, препараты центрального действия. Ингибиторы АПФ назначают при отсутствии нарушения функции почек.

Осложнения:

- ОПН, развивающаяся не более чем у 1% больных;
- острая левожелудочковая недостаточность, обусловленная острой перегрузкой левого желудочка в связи с гиперволемией и застоем в лёгких, а также АГ;
- эклампсия (ангиоспастическая энцефалопатия) вследствие АГ, выраженного спазма церебральных артерий и отёка головного мозга;
- кровоизлияние в головной мозг, обусловленное АГ;
- острое нарушение зрения (преходящая слепота) вследствие спазма и отека сетчатки.

Прогноз ОГН зависит:

- от времени госпитализации (ранняя госпитализация – стандарт ведения пациентов)
- от возраста (чем старше пациент, тем тяжелее прогноз)
- экстраренальные проявления утяжеляют прогноз
- длительность анурии
- наличие эклампсии
- ОПН

Прогноз

Выздоровление наблюдается в 85-90% случаев ОГН. При эпидемических постстрептококковых ОГН более 95% детей и взрослых клинически выздоравливают в течение 3-6 месяцев, при спорадических ОГН выздоравливают лишь 60% пациентов. У 5% детей и 10% взрослых ОГН переходит в ХГН с постепенным развитием ХПН, либо трансформируется в БПГН. Летальность при ОГН невелика и связана в основном с осложнениями.

Пример формулировки диагноза

Острый постстрептококковый гломерулонефрит, развернутая циклическая форма, фаза полиурии, неосложненное течение.

Профилактика:

1. Первичная профилактика ОГН направлена на предупреждение его возникновения. Любая стрептококковая инфекция должна лечиться с помощью антибактериальных препаратов, особенно у больных с отягощенной наследственностью по заболеваниям почек.

2. Вторичная профилактика направлена на предупреждение рецидивов ОГН и перехода его в ХГН. Рациональное трудоустройство – работа не должна быть связана с переохлаждением, особенно воздействием влажного холода, и перегреванием (в горячих цехах), с тяжёлой физической нагрузкой и длительным пребыванием на ногах, больные освобождаются от длительных командировок. В течение года не рекомендуются продолжительная ходьба, подвижные спортивные игры, купание. Диета: показано ограничение поваренной соли до 6-8 г/сутки при нормальном содержании белков, жиров и углеводов. Употребление алкоголя и курение запрещены. Проводят санацию очагов инфекции, предупреждение и лечение интеркуррентных заболеваний, общеукрепляющую терапию.

Диспансерное наблюдение

Лица, перенесшие ОГН, должны наблюдаться амбулаторно в течение 2 лет.

1. Кратность осмотра специалистов:

Терапевт: 1-й год – первые 3 месяца - 2 раза в месяц; 3 - 12 месяцы – 1 раз в месяц; затем 1 раз в 3 месяца.

Нефролог: 1-й год – 1 раз в 3 месяца, затем 1 раз в 6 месяцев.

Стоматолог: 1 раз в 6 месяцев.

Отоларинголог: 1 раз в 6 месяцев.

2. Дополнительные методы амбулаторного обследования:

ОАМ – в первые 3 месяца - 2 раза в месяц; в 3 - 12 месяцы – 1 раз в месяц; затем 1 раз в 3 месяца.

Проба Нечипоренко – 1-й год – 1 раз в 3 месяца, затем 1 раз в 6 месяцев.

Суточная протеинурия – 1 раз в 6 месяцев.

Проба по Зимницкому – 1 раз в 6 месяцев.

Посев мочи – 1 раз в 6 месяцев.

Проба Реберга – 1 раз в 6 месяцев.

ОАК – в первые 3 месяца - 2 раза в месяц; в 3 - 12 месяцы – 1 раз в месяц; затем 1 раз в 3 месяца.

БАК – 1-й год – 1 раз в 3 месяца, затем 1 раз в 6 месяцев.

Реабилитация больного с ОГН

- госпитальный период 40-60 дней
- диспансерное наблюдение 12 месяцев
- при отрицательной динамике мочевого осадка проведение пациента через МСЭК
- запрет тяжелого физического труда, работу в сырых помещениях, холодных помещениях
- женщинам – не рекомендуется беременеть в течение 3 лет
- борьба со стрептококковой инфекцией
- обязателен анализ мочи после любой инфекции.

БЫСТРОПРОГРЕССИРУЮЩИЙ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТ

- форма гломерулонефрита с быстро прогрессирующим течением, тяжелыми клиническими проявлениями, своеобразными морфологическими изменениями в клубочках почек, рано начинающейся и быстро нарастающей почечной недостаточностью, заканчивающейся летальным исходом в течение короткого срока – от 2-3 недель до 12 месяцев.

БПГН относится к числу редких заболеваний почек; среди всех форм гломерулонефритов на него приходится 1-4%.

Этиология:

1. Первичный (идиопатический) БПГН.
2. Вторичный БПГН:
 - а) постстрептококковый;
 - б) при сепсисе;
 - в) при инфекционном эндокардите;
 - г) при абсцессах различной локализации;
 - д) обусловленный вирусами гепатитов В и С, ВИЧ.
 - е) обусловленный полисистемными заболеваниями: СКВ, системные васкулиты (узелковый периартериит, геморрагический васкулит, гранулематоз Вегенера), болезнь Шенлейн-Геноха, синдром Гудпасчера;
 - ж) обусловленный применением определенных лекарственных и химических веществ;
- 3) паранеопластический.

Факторы, предрасполагающие к развитию БПГН:

генетическая предрасположенность к аутоиммунным реакциям;

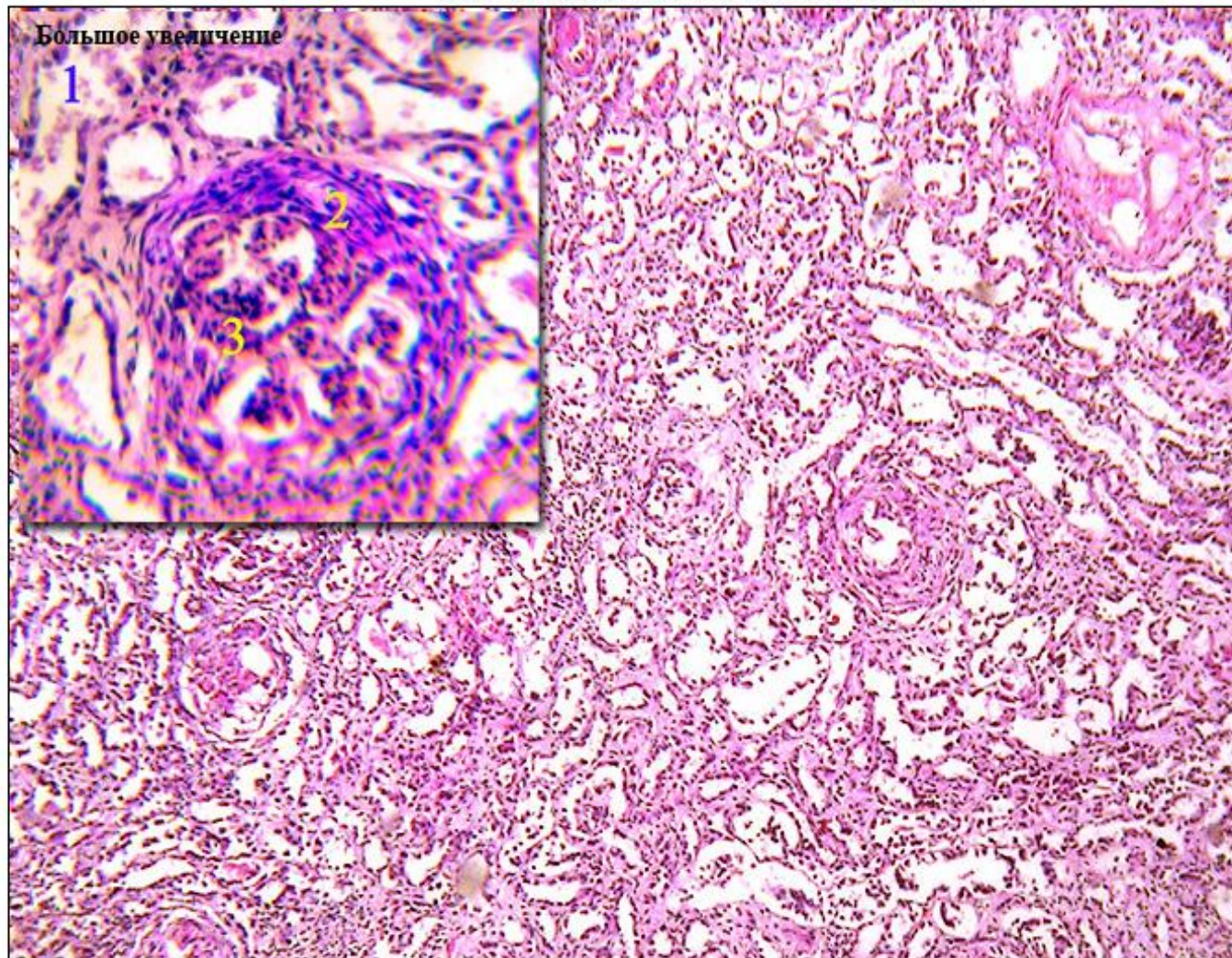
иммунодефицитные состояния, при которых снижается активность Т-лимфоцитов-супрессоров, обеспечивающих толерантность к собственным Аг.

Патогенез

Различают три варианта БПГН:

- БПГН, обусловленный образованием аутоантител к базальной мембране клубочковых капилляров – иммунные депозиты дают линейное свечение вдоль базальной мембраны клубочков;
- БПГН, обусловленный образованием иммунных комплексов, их отложением в стенке клубочковых капилляров с повреждением клубочков – иммунные депозиты дают гранулярное свечение в клубочках;
- БПГН, обусловленный образованием аутоантител к цитоплазме нейтрофилов и лизосомам моноцитов (АНЦА), что ведёт к развитию некротизирующего артериита при отсутствии иммунных депозитов в клубочках.

Быстро прогрессирующий гломерулонефрит



1-почечные канальцы

2-скопления вытянутых эпителиальных клеток –«полудуния», между капсулой и капиллярами

клубочков -розовые массы фибрина в «полудуниях». 3-капилляры клубочка

Классификация
По морфологии:
БПГН соответствует пролиферативный экстракапиллярный гломерулонефрит.
По патогенезу:
1. БПГН, обусловленный отложением АТ к базальной мембране капилляров клубочков.
2. БПГН, обусловленный отложением иммунных комплексов.
3. Слабоиммунный БПГН, обусловленный отложением АНЦА.

Клиническая картина

- Начало заболевания острое.
- интенсивные боли в области поясницы, появление которых связано с растяжением почечной капсулы;
- резкая слабость, головную боль, озноб, боли в суставах;
- подъём температуры тела до высоких цифр;
- одышка, боли в области сердца, нарушения зрения при подъёме АД.
- выраженные отёки нижних конечностей, лица, нередко увеличение в объёме живота.
- потеря аппетита, тошнота, рвота, различные высыпания на коже, кожный зуд, связанные с быстро нарастающей почечной недостаточностью.

Состояние прогрессивно ухудшается.

Лихорадка фебрильных цифр.

Нарастают отеки, которые нередко сопровождаются развитием асцита, гидроторакса и гидроперикарда.

В терминальной стадии ХПН возможны геморрагические высыпания на коже и слизистой ЖКТ.

АГ достигает 200-240 и 120-130 мм рт.ст. и примерно у 1/3 пациентов приобретает злокачественное течение. Высокая и стойкая АГ может стать причиной развития тяжёлой ретинопатии с внезапной слепотой, острой левожелудочковой недостаточности, фатального исхода.

Для БПГН характерно сочетание АГ, олигурии, макрогематурии, массивной протеинурии, превышающей 3,0-3,5 г/сутки.

План обследования

1. Общеклиническое обследование

В **ОАК** - анемия, гиперлейкоцитоз, сдвиг лейкоцитарной формулы влево, увеличение СОЭ.

В **ОАМ** - относительная плотность мочи вначале высокая, затем быстро падает, значительная протеинурия, микро- или макрогематурия, цилиндрурия (восковидные, гиалиновые, зернистые цилиндры, что свидетельствует о тяжелом поражении эпителия не только проксимальных, но и дистальных отделов канальцев).

На **ЭКГ** - перегрузка левого желудочка, нарушения ритма, проводимости, диффузные изменения миокарда.

2. Дополнительные лабораторные и инструментальные методы обследования

В **БАК** - гипоальбуминемия, повышение уровня α_2 , γ -глобулинов, высокий уровень СРБ, сиаловых кислот, креатинина, мочевины, холестерина, гипернатриемия, гиперкалиемия.

План обследования

В ИАК - могут обнаруживаться АТ к гломерулярной базальной мембране (анти-БМК-АТ), АНЦА, ЦИК.

В коагулограмме - наблюдается склонность к гиперкоагуляции.

Суточный диурез - олигурия, анурия.

Суточная протеинурия - значительная (более 3,5 г/сутки).

В пробе Реберга - снижение СКФ на 50% в течение 3 месяцев.

В пробе Нечипоренко - эритроцитурия, цилиндрурия.

В пробе Зимницкого - изогипостенурия.

Бактериологический анализ мочи роста не даёт.

Бактериологический анализ содержимого зева, кожи, крови, кала, мочи.

По данным УЗИ - контуры почек гладкие, вначале почки могут быть увеличены, но постепенно уменьшаются, эхогенность снижена.

При биопсии почек - десквамация и пролиферация эпителия капсулы, который в виде полулуний заполняет просвет капсулы, облитерация боуменовых пространств, некроз и гиалиноз клубочков, дистрофические изменения канальцев.

План обследования

3. Консультации специалистов

Окулист - выраженная ретинопатия (грубые изменения глазного дна с отёком диска зрительного нерва и отслойкой сетчатки).

Оториноларинголог, гинеколог, дерматолог - очаги инфекции или подозрение на них в ЛОР-органах, в половой системе, на коже.

инфекционист: подозрение на гепатиты В, С или ВИЧ-инфекцию;

Ревматолог - признаки системного заболевания;

Кардиолог - при высокой клинико-лабораторной активности воспаления, лихорадке, гепатоспленомегалии



Лечение

1. Немедикаментозное лечение.

Рекомендуется госпитализация в нефрологическое или терапевтическое отделение. Показан строгий постельный режим до достижения стабильного улучшения. При исчезновении отёков и АГ режим расширяется до полупостельного с последующим переводом на свободный при достижении клинико-лабораторной ремиссии.

Диета: показано ограничение поваренной соли до 1-2 г/сутки, жидкости (объём получаемой жидкости рассчитывается с учётом диуреза за предыдущий день + 300 мл), белка до 0,5-1 г/кг/сутки. Из рациона исключают приправы, мясные, рыбные и овощные бульоны, ограничивают кофе и чай, консервы. Употребление алкоголя и курение запрещено.

2. Медикаментозное лечение.

Этиотропная терапия

Применение антибиотиков с минимальной нефротоксичностью в стандартных терапевтических дозах (пенициллины, макролиды) при постинфекционном нефрите. Удаление опухоли при паранеопластическом процессе. Исключение аллергизирующих факторов при атопическом нефрите.

Патогенетическая терапия

Пульс-терапия метилпреднизолоном - внутривенное введение метилпреднизолона (по 1000 мг в течение 3-5 дней) с переходом приемом преднизолона внутрь (60 мг/кг в сутки). В случае ответа на индукционную терапию необходим длительный прием ГКС. При достижении стабильного улучшения дозу ГКС постепенно снижают в течение последующих 12 недель.

Цитостатические препараты и плазмаферез – необходимые дополнения к ГКС. Назначают циклофосфамид в виде пульс-терапии из расчета 15 мг/кг массы тела, каждые 3-4 недели в течение 6-9 месяцев. Показан ежедневный плазмаферез (10-14 сеансов) как средство «механической» иммуносупрессии.

Для улучшения почечного кровотока и реологических свойств крови назначают дезагреганты (курантил или трентал). Курантил в дозе 225-400 мг/сутки в 3 приема или трентал в дозе 300 мг/сутки в 3 приема. Длительность курса определяется индивидуально.

Симптоматическая терапия

Выраженные отёки и АГ являются показанием для назначения диуретиков (назначают фуросемид в дозе 40-120 мг/сутки); длительность курса определяется индивидуально. Пациентам со стабилизировавшейся умеренной почечной недостаточностью и протеинурией показан длительный прием иАПФ.

При обострениях повторно используют те же подходы.

При уровне креатинина >600 мкмоль/л терапия малоэффективна.

При развитии анурии лечение почти всегда безуспешно.

Прогноз

Прогноз больных БПГН в первую очередь определяется тяжестью (распространенностью) поражения по данным нефробиопсии.

При обширном поражении (полулуния в 50 % клубочков и более) БПГН крайне редко подвергается спонтанной ремиссии и при отсутствии специальной терапии продолжительность жизни пациентов не превышает 6-12 месяцев.

При умеренном поражении (30-50 % клубочков) потеря почечной функции происходит медленнее, но при отсутствии лечения неуклонно развивается ХПН.

При небольшой степени поражения (менее 30 % клубочков), особенно если полулуния наслаиваются на ранее существовавший гломерулонефрит (например, постстрептококковый), нарушенная функция почек может спонтанно восстанавливаться. В этих случаях прогноз для жизни благоприятен.

Пример формулировки диагноза

Быстро прогрессирующий гломерулонефрит. Осложнение: быстро прогрессирующая почечная недостаточность.

Библиография

1. Антибактериальная терапия. Практическое руководство / Под ред. Л.С. Страчунского.- М., 2000.
2. Нефрология / Под ред. Е.М. Шилова.- М., 2007.
3. Алгоритмы диагностики и лечения болезней почек / Учебное пособие для студентов медицинских вузов / Под ред. А.П. Реброва. – ИСГМУ, 2009
4. Заруцкая Л.П. Дифференциальная диагностика и лечение нефротического синдрома: методич. рекомендации для студентов 6 курса и врачей-интернов. - Волгоград, 1993. - 12 с.
5. Баранова О.В., Коноплева Е.А., Продеус А.П., Щербина А.Ю. Периодические синдромы. Трудн. пациент. 2007; 2: 21–5.
6. Нефрология (руководство для врачей) в 2 томах, под редакцией И.Е. Тареевой, 2-е изд. - М. Медицина, 2000. 8. Захарова Е. В., Хрыкина А. В., Проскурнева Е. П., Варшавский В. А. Случай первичного амилоидоза: трудности диагностики и лечения // Нефрология и диализ. - 2002. - 1:54-61.
7. Окорочков А.Н. Диагностика болезней внутренних органов. Том 5. - М.: Медицинская литература, 2001.
8. Окорочков А.Н. Лечение болезней внутренних органов. Том 2. - М.: Медицинская литература, 2002.