

Кыргызская государственная медицинская академия  
имени И. К. Ахунбаева

СРС на тему:  
«БТГН»

Бишкек 2017 г.

# Введение

**Быстро прогрессирующий гломерулонефрит (подострый, злокачественный, экстракапиллярный, с полулуниями) – это особая клиническая форма гломерулонефрита, для которой характерны своеобразные морфологические изменения в клубочках почек, тяжелые клинические проявления, быстро прогрессирующее 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. Это клинический синдром, а не отдельная нозологическая форма гломерулонефрита. Характеризуется чрезвычайно высокой активностью патологического процесса, тяжелым прогрессирующим течением, нарастающей почечной недостаточностью с развитием терминальной уремии в течение нескольких недель или месяцев.**

**Частота быстро прогрессирующего гломерулонефрита составляет 2-10% всех форм гломерулонефрита, регистрируемых в специализированных нефрологических стационарах.**

**Быстро прогрессирующий гломерулонефрит у детей как вариант первичного гломерулонефрита наблюдают редко (в 3-5% случаев), преимущественно у подростков.**

# Этиология и патогенез

Выделяют первичный и вторичный быстро прогрессирующие гломерулонефриты.

- Выделяют три типа первичного идиопатического быстро прогрессирующего гломерулонефрита.
  - ❖ Быстро прогрессирующий гломерулонефрит с антителами к антигенам базальной мембраны клубочков. Вероятно, клетки базальной мембраны клубочков приобретают антигенные свойства под влиянием вирусов и других факторов внешней среды.
  - ❖ Иммунокомплексный быстро прогрессирующий гломерулонефрит.
  - ❖ Быстро прогрессирующий гломерулонефрит без иммунных комплексов, но часто с антителами к цитоплазме нейтрофилов.
- Вторичный быстро прогрессирующий гломерулонефрит может развиваться при различных инфекционных, системных заболеваниях и опухолях.

Причина заболевания точно не установлена. Болезнь может быть трансформацией острого гломерулонефрита и тогда допускается связь со стрептококковой инфекцией. В иных случаях подострый гломерулонефрит рассматривается как аутоиммунный процесс, при котором основная роль отводится цитотоксическим аутоантителам, направленным против антигенных детерминант базальной мембраны капилляров клубочков. По-видимому, антигенность приобретается клетками базальной мембраны под влиянием вирусов и других факторов внешней среды.

# Классификация

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

**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 [9,10].

Малоиммунный гломерулонефрит с полулуниями может встречаться в виде изолированной почечной формы (идиопатический) или как часть системного васкулита мелких сосудов [5,9]. В пределах этой подгруппы БТГН выделяют два заболевания, при которых почки вовлекаются чаще, нередко с тяжелым течением. Это гранулематоз Вегенера и микроскопический полиангиит.

В последние годы все чаще выделяется **IV тип гломерулонефрита с полулуниями**, при котором в крови пациентов с типичной клинической картиной БТГН выявляются как антитела к БМК клубочков почек, так и АНЦА

# Клиническая картина

Клиническая картина заболевания характеризуется тяжёлым общим состоянием больного, обусловленным быстрым нарастанием отёков (вплоть до анасарки) и макрогематурии, значительным и стойким повышением артериального давления, олигурией, снижением функции почек. Быстропрогрессирующий гломерулонефрит может начинаться как с нефротического, так и нефритического синдрома. Приблизительно со 2–3-й недели болезни выявляют гиперазотемию с неуклонным увеличением концентрации мочевины и креатинина, анемию, гиперхолестеринемию. В осадке мочи наряду с эритроцитами обнаруживают лейкоциты, цилиндры

Идиопатическому БПГН, а также БПГН при синдроме Гудпасчера и подостром инфекционном эндокардите нефротический синдром и гипертензия несвойственны.

Характерны выраженный мочево́й синдром: протеинурия (2–3 г/л), выраженная микрогематурия, цилиндрурия. При БПГН, вызванном узелковым периартериитом, наблюдается тяжёлая, часто злокачественная гипертензия в сочетании с массивной протеинурией и микрогематурией, НС встречается крайне редко.

Поражение почек может маскироваться неспецифическими проявлениями (лихорадка, артралгия, похудание). Для всех форм БПГН характерно неуклонно прогрессирующее течение. Если не проводится активная терапия, больные умирают от уремии через 6–18 мес от начала заболевания.

# Диагностика

## Кровь

Общий анализ крови при быстро прогрессирующем гломерулонефрите имеет более высокую диагностическую значимость, чем при остром гломерулонефрите. Характерны анемия, выраженный лейкоцитоз с палочкоядерным сдвигом лейкоцитарной формулы влево, увеличение СОЭ.

Биохимические анализы крови. Повышено содержание креатинина, мочевины в сыворотке крови. Биохимические проявления нефротического синдрома: гипопротейнемия, диспротеинемия, гиперлипидемия. Проба Реберга-Тареева позволяет выявить снижение клубочковой фильтрации.

## Моча

Протеинурия, микрогематурия, лейкоцитурия, цилиндрурия (эритроцитарные, лейкоцитарные, зернистые и восковидные).

Относительная плотность мочи снижена.

Анализ мочи по Зимницкому: снижение относительной плотности, изостенурия.

Определение в суточной моче содержания белка: на начальных стадиях заболевания протеинурия носит субнефротический характер (не более 3,0 г/сут), но затем может сформироваться классический нефротический синдром.



## Серология, биопсия

Серологические исследования коррелируют с данными иммунофлюоресцентного исследования биоптата почки. Низкое содержание компонента комплемента C3 или гемолитическая активность системы комплемента CН5о сопряжена с гранулярным типом отложений иммунных комплексов. Обнаружение АТ к базальной мембране клубочков (АТ к коллагену IV типа) сочетается с линейным типом иммунных отложений при иммунофлюоресцентном исследовании. Обнаружение антинейтрофильных цитоплазматических АТ - маркёр малоиммунного гломерулонефрита.

### Размеры почек

Характерно сочетание быстронарастающей почечной недостаточности с нормальными размерами почек, но они уменьшаются при прогрессировании склеротических изменений.

## СПЕЦИАЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

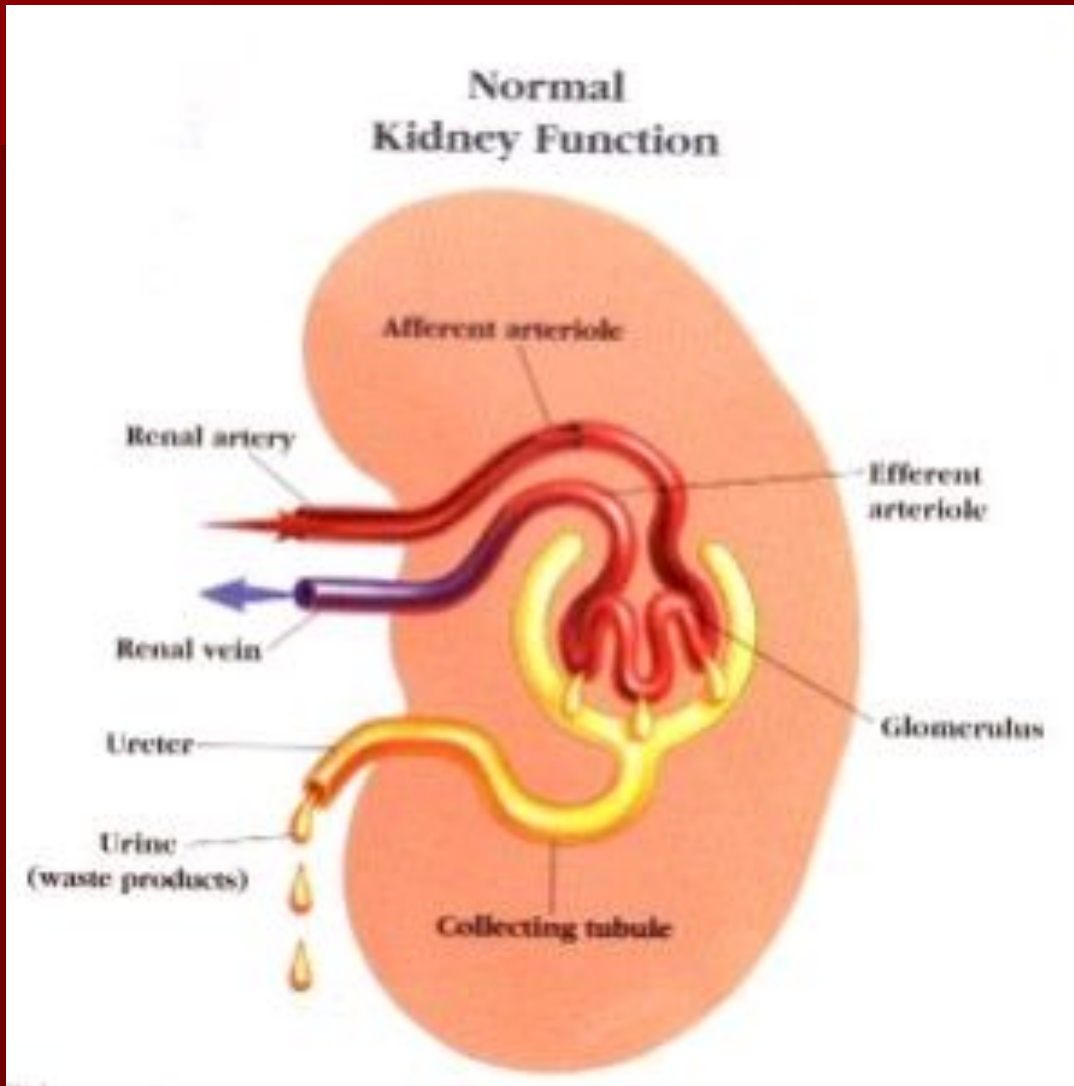
Пункционная биопсия почек - важное звено в диагностике быстро прогрессирующего гломерулонефрита. Обнаружение экстракапиллярных "полулуний" более чем в 50% клубочков не только подтверждает диагноз, но и позволяет оценить серьёзность прогноза и обосновать необходимость активной терапии.

# Лечение

**К целям лечения при быстро прогрессирующем гломерулонефрите относят следующие.**

- Патогенетическое лечение
- Подавление иммуновоспалительных реакций.
- Снижение свёртывающей активности крови.
- Элиминация из крови ЦИК и продуктов азотистого обмена с помощью плазмафереза.
- Симптоматическое лечение
- Уменьшение отёков.
- Антигипертензивная терапия

# Прогноз



## 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.



Спасибо

за

внимание!!!