

Гломерулопатии у детей





**Ричард Брайт
(1789-1858)**



Острый гломерулонефрит у детей

- Циклически протекающее заболевание почек, развивающееся через 2-3 недели после воздействия инфекционных факторов, характеризующееся мембранозными или мембранозно-пролиферативными изменениями с эксудацией в клубочках почек и проявляющееся экстраренальными и почечными синдромами.

Классификация острого гломерулонефрита

(ВИННИЦА, 1984)

Синдромы

- Нефритический.**
- Нефротический.**
- Смешанный.**
- Изолированный мочевоы синдром.**

Период болезни

Период развернутых проявлений или начальный.

Период обратного развития.

Период ремиссии или переход в хроническую форму.

Функциональное состояние почек

Функция почек сохранена.

Функция почек нарушена.

Острая почечная недостаточность.

Внепочечные проявления острого гломерулонефрита

- **Интоксикационный синдром.**
- **Отечный синдром.**
- **Изменения сердечно-сосудистой системы.**
- **Нарушения ЖКТ.**
- **Нарушения нервной системы.**



**Типичные отеки на лице
у больного гломерулонефритом.**



Отеки на нижних конечностях.



Отек лица



Отек лица

Основные признаки
гломерулонефрита:

гипертензия

отеки

протеинурия

гематурия



Отек нижних конечностей

Почечные синдромы острого гломерулонефрита

- Олигоурия.
- Гематурия.
- Протеинурия.
- Цилиндрурия.
- Лейкоцитурия.

Механизмы перехода ОГН в ХГН



Осложнения острого гломерулонефрита

- **Эклампсия (ангиоспастическая энцефалопатия).**
- **Острая сердечно-сосудистая недостаточность.**
- **Острая почечная недостаточность.**

Дифференциальный диагноз острого гломерулонефрита с:

- Обострением хронического гломерулонефрита.**
- Интерстициальным нефритом.**
- Мочекаменной болезнью.**
- Пиелонефритом (папиллярным некрозом).**
- Геморрагическим васкулитом.**
- Аномалиями развития почек и мочевыделительной системы.**

Лечение острого гломерулонефрита

- **Режим.**
- **Диетотерапия.**
- **Этиотропная терапия.**
- **Патогенетическая терапия.**
- **Диспансеризация.**

Хронические нефриты у детей

- **Хронический гломерулонефрит (МКБ X - N 03) -**
- **группа первичных гломерулопатий различной этиологии, характеризующихся прогрессирующими воспалительными, склеротическими и деструктивными изменениями в почках с исходом в ХПН**

Классификация ХГН у детей

Клиническая классификация ХГН у детей (Винница,198)

Формы ХГН

- Гематурическая
- Нефротическая
- Смешанная.

Период болезни

- Обострение
- Частичная ремиссия
- Полная ремиссия

Состояние функции почек

- Сохранена
- Нарушена
- ХПН

В соответствии с морфологической классификацией хронического гломерулонефрита различают следующие формы.

- **Минимальные изменения клубочков.**
- **Фокально-сегментарный гломерулярный склероз (гиалиноз).**
- **Мембранозный гломерулонефрит (мембранозная нефропатия).**
- **Мезангиопролиферативный гломерулонефрит.**
- **Мезангиокапиллярный (мембранопротиферативный гломерулонефрит).**
- **Фибропластический гломерулонефрит (финал всех типов).**

Гломерулонефрит с минимальными изменениями клубочков

- Минимальные изменения клубочков выявляются лишь при электронной микроскопии, при световой микроскопии клубочки кажутся интактными. Эта морфологическая форма наблюдается чаще у детей, но встречается и у взрослых. Характерен выраженный нефротический синдром (НС) с массивными отеками; эритроцитурия и артериальная гипертензия редки. Именно при этой форме наиболее эффективны глюкокортикоиды, приводящие иногда за 1 неделю к исчезновению отеков. Прогноз достаточно благоприятный, хроническая почечная недостаточность (ХПН) развивается редко.

Фокально-сегментарный гломерулосклероз (ФСГС)

- **Фокально-сегментарный гломерулосклероз (ФСГС) иногда при световой микроскопии трудно отличим от предыдущей формы, однако в части клубочков выявляется склероз отдельных капиллярных петель; может развиваться при ВИЧ-инфекции, внутривенном введении наркотиков. Клиническая картина характеризуется персистирующей протеинурией или НС, обычно в сочетании с эритроцитурией и артериальной гипертензией. Течение прогрессирующее, прогноз серьезный, это один из самых неблагоприятных морфологических вариантов, достаточно редко отвечающий на активную иммунодепрессивную терапию.**

Мембранозный гломерулонефрит (ГН) (мембранозная неф-ропатия)

- Мембранозный гломерулонефрит (ГН) (мембранозная неф-ропатия) характеризуется диффузным утолщением стенок капилляров клубочков с их расщеплением и удвоением, массивным отложением иммунных комплексов на эпителиальной стороне клубочковой базальной мембраны. У 1/3 больных удается установить связь с известными антигенами — вирусом гепатита В, опухолевыми, лекарственными. Поэтому больных с мембранозной нефропатией следует особенно тщательно обследовать с целью выявления опухоли или инфицирования вирусом гепатита. Заболевание чаще развивается у мужчин, характеризуется протеинурией или НС, у 15—30% наблюдаются гематурия и артериальная гипертензия. Течение относительно благоприятное, особенно у женщин, почечная недостаточность развивается лишь у половины больных.

Мезангиопролиферативный ГН

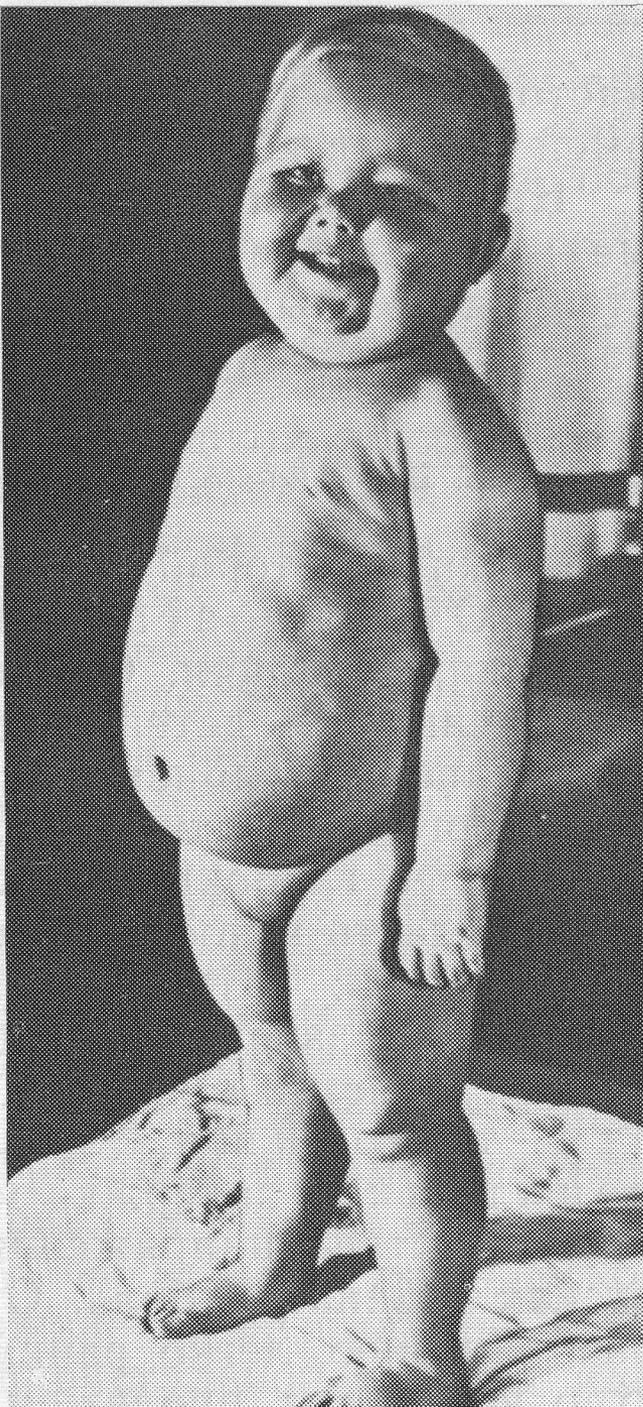
- Мезангиопролиферативный ГН — самый частый морфологический тип ГН, отвечающий (в отличие от предыдущих вариантов) всем критериям ГН как иммуновоспалительного заболевания; характеризуется пролиферацией мезангиальных клеток, расширением мезангия, отложением иммунных комплексов в мезангии и под эндотелием. Клиническая картина характеризуется протеинурией и (или) гематурией, в части случаев отмечаются НС и гипертония. Течение относительно благоприятное.

Мезангиопролиферативный ГН с отложением в клубочках иммуноглобулина А: IgA-нефрит

- Как отдельный вариант выделяют мезангиопролиферативный ГН с отложением в клубочках иммуноглобулина А: IgA-нефрит, или болезнь Берже. Заболевание развивается в молодом возрасте, чаще у мужчин, ведущий симптом — гематурия. У 50% больных отмечается рецидивирующая макрогематурия, возникающая в первые дни или даже часы лихорадочных респираторных заболеваний. Прогноз благоприятный, однако значительно ухудшается при присоединении НС и (или) гипертонии. В некоторых странах (например, в Японии) IgA-нефрит — преобладающий тип нефрита.

Мезангиокапиллярный ГН

- Последний морфологический вариант хронического ГН — мезангиокапиллярный ГН, характеризующийся выраженной пролиферацией мезангиальных клеток с их распространением и проникновением в клубочек, что создает характерную дольчатость клубочков с удвоением базальных мембран. Может быть связан с вирусом гепатита С, а также с криоглобулинемией. Характерны протеинурия и гематурия, часты НС и гипертония. Это неблагоприятный вариант ГН с прогрессирующим течением и развитием ХПН, плохо отвечающий на терапию.
- Одним из факторов хронизации воспалительного процесса в почках может служить так называемая гипопластическая дисплазия, т. е. отставание развития почечной ткани от хронологического возраста ребенка.



**ХГН, нефротическая форма
у ребенка трех лет.**

Осложнения нефротического синдрома

- **Повышение токсичности некоторых лекарств, связанное со снижением альбумина в сыворотке крови.**
- **Повышение риска сердечно-сосудистых заболеваний- формирование атеросклероза.**
- **Снижение иммунитета- склонность к инфекциям (пневмонии, перитонит).**
- **Гиперкоагуляционные нарушения- тромбозы.**
- **Фосфорно- кальциевые нарушения- судороги тонические.**
- **Нефротический криз с развитием гиповолемического шока за счет усиленного образования брадикинина.**

Факторы прогрессирования почечной недостаточности при ХГН

- **Артериальная гипертензия - высокое внутриклубочковое давление**
- **Уменьшение числа функционирующих нефронов**
- **Гиперурикемия**
- **Гиперлипидемия**
- **«Большая» протеинурия**
- **Анемия**

Дифференциальный диагноз ХГН проводится с:

- Хроническим пиелонефритом.**
- Туберкулезом почки.**
- Хронической сердечной недостаточностью.**
- Наследственными нефритами (синдром Альпорта, врожденным нефротическим синдромом и др.).**
- Хроническим интерстициальным нефритом.**
- Врожденным интерстициальным нефритом (нефронофтиз Фанкони, олигомеганефрония).**
- Урологической патологией.**

Общие принципы лечения ХГН

Режим- щадящий.

Диетотерапия

- **При обострении- диета бессолевая, малобелковая (Б до 1,3 г/кг/с)**
- **Вне обострения – диета малосоленая (хлорида натрия до 35 мг/кг/с), исключаются бульоны мясные, рыбные, грибные.**

Растительные масла (до 35,0 г/с)

Медикаментозная терапия ХГН

Базисная - иммуносупрессивная терапия

- Глюкокортикоиды
- Цитостатические средства

Нефропротективная терапия

- Ингибиторы АПФ (ИАПФ)
- Антикоагулянтные и антиагрегантные препараты
- Липостатические средства
- Антианемическая терапия (эритропоэтины и др.)

Патогенетическая терапия отдельных форм ХГН

Гематурическая форма

- Антиагреганты
- Антикоагулянты.

Болезнь Берже (Ig A – нефрит)

- Антиагреганты.
- Антикоагулянты.
- Аглютеночная диета.

Нефротическая форма ХГН

- Преднизолон (длительно).
- При стероидоустойчивости – 4-х компонентная схема лечения
(цитостатические средства, преднизолон, антикоагулянты и антиагреганты).

Смешанная форма

- **Плазмаферез в сочетании с Пульс-терапией (3-12 пульсов), затем 4-х компонентная терапия (цитостатические средства, преднизолон, антикоагулянты и антиагреганты).**

Почечная недостаточность у детей (острая и хроническая)

Этиологическая структура ОПН у детей

- Новорожденные – инфекции, пневмопатии, тромбоз почечных сосудов.
- Дети раннего возраста – кишечные и респираторные инфекции.
- Дошкольники – нефриты, шоки, васкулиты.
- Школьники – системные васкулиты, шоки, ДБСТ, опухоли.

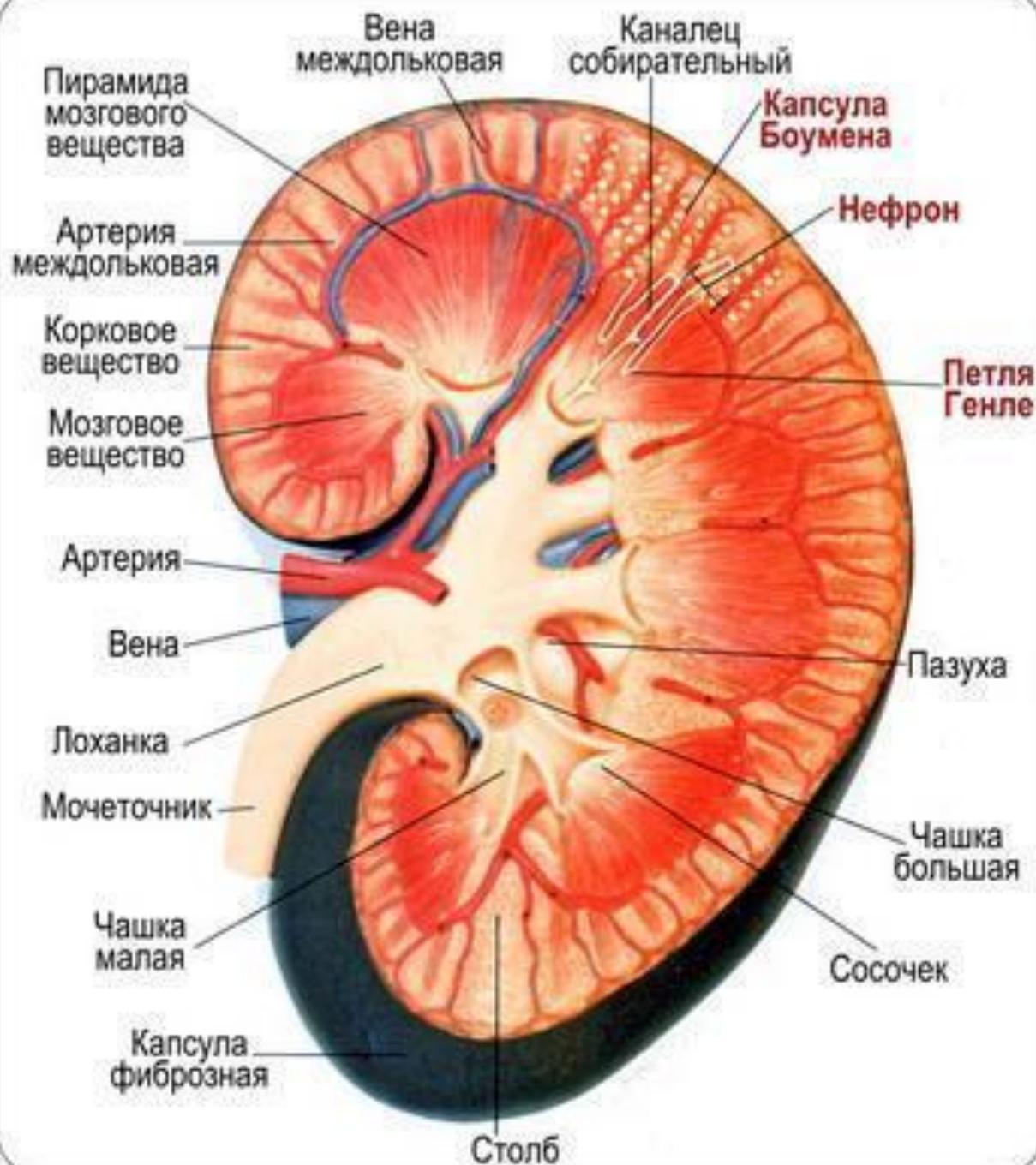
Классификация ОПН

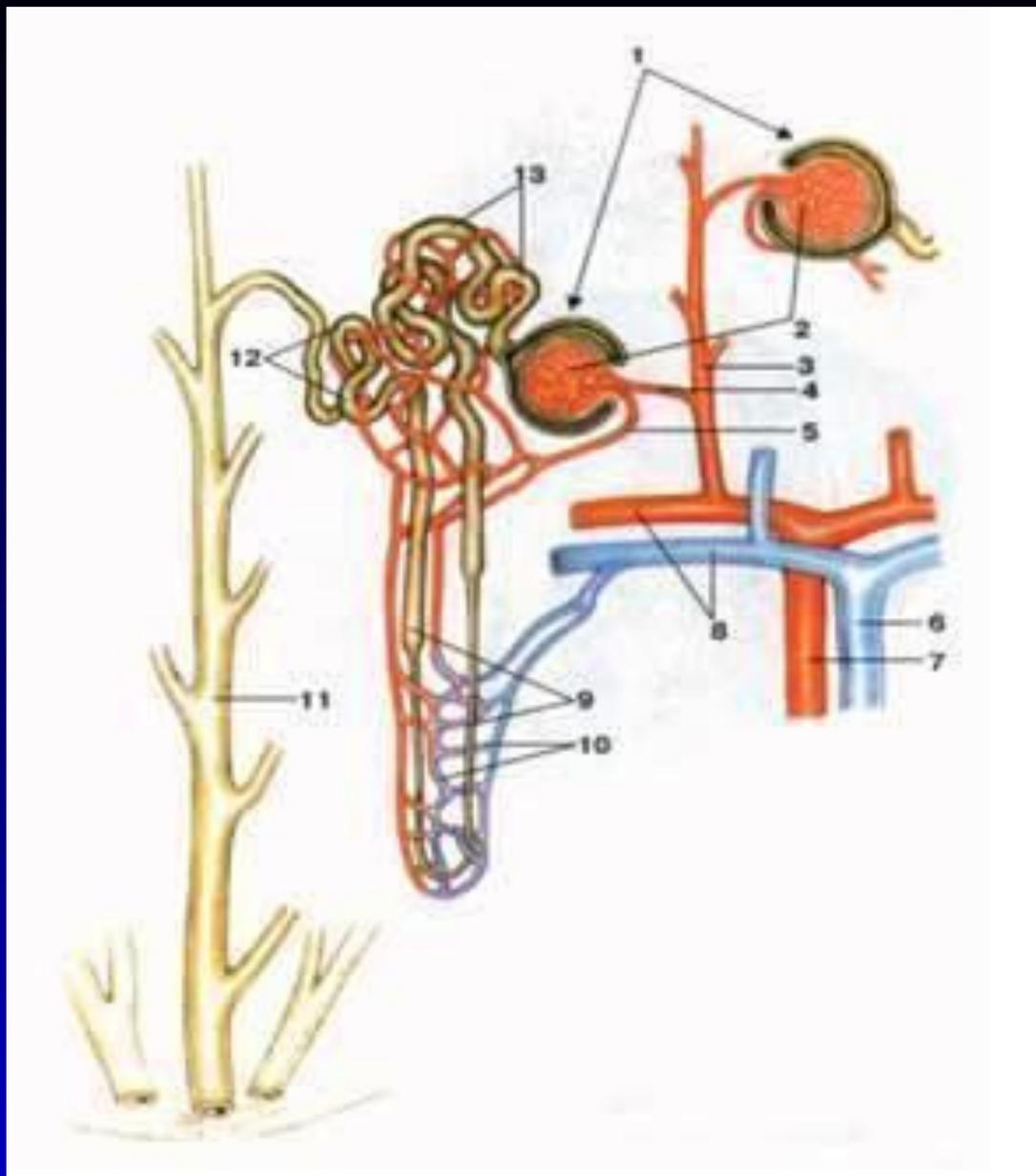
Формы ОПН

- Преренальная (гемодинамическая)
- Ренальная (паренхиматозная)
- Постренальная (обструктивная)

Фазы ОПН

- Начальная (преданурическая, функциональная почечная недостаточность)
- Олигоанурическая (фаза органического повреждения нефрона)
- Полиурическая
- Выздоровления





Строение нефрона

Начальная стадия

- **Олигоурия**
- **Высокая плотность мочи (более 1030)**
- **Показатели азотистого обмена - на верхней границе нормы**
- **Продолжительность стадии 1-2 дня**

Олигоанурическая стадия

Синдром гипергидратации

Синдром уремической интоксикации

- **Азотемический компонент**
- **Ацидотический компонент**
- **Электролитные расстройства**
- **Повышение уровня олигопептидов**
- **Продолжительность стадии до 2-х недель**

Полиурическая стадия

- Полиурия
- Гипо- изостенурия
- Гипокалиемия, гипокальциемия, гипомагниемия
- Продолжительность стадии до 6 недель

Лечение ОПН

Принципы лечения

- Уход
- Питание
- Жидкостный режим
- Антибиотики
- Мочегонные средства
- Коррекция электролитных нарушений

Показания для диализной терапии

Лабораторные

- Уровень мочевины более 24 ммоль/л
- Неконтролируемая гиперкалиемия
- Гиперфосфатемия более 2,6 ммоль/л
- рН крови менее 7,2
- Дефицит оснований более 10

Клинические

- Выраженная гипергидратация
- Анурия более 1 суток
- Суточный прирост массы более 7%

Гемолитико- уремический синдром (ГУС), синдром Гассера

Клинические проявления

- ОПН
- Острая внутрисосудистая гемолитическая анемия
- Тромбоцитопения

Объем почечных функций =

- СКФ больного : СКФ (нормальный уровень) x 100**

Компенсированная стадия ХПН

- ОПФ – 80-50%
- Число функционирующих нефронов- 50-25%
- Клинические симптомы отсутствуют

Субкомпенсированная стадия ХПН (неустойчивой гиперазотемии)

- **ОПФ- 50- 30%**
- **Функционирующих нефронов –менее 30%**
- **Нарушено всасывание кальция в кишечнике**
- **Нарушена толерантность к пищевым продуктам**
- **Задержка роста**
- **Осложненное течение интеркуррентных заболеваний**

Декомпенсированная стадия

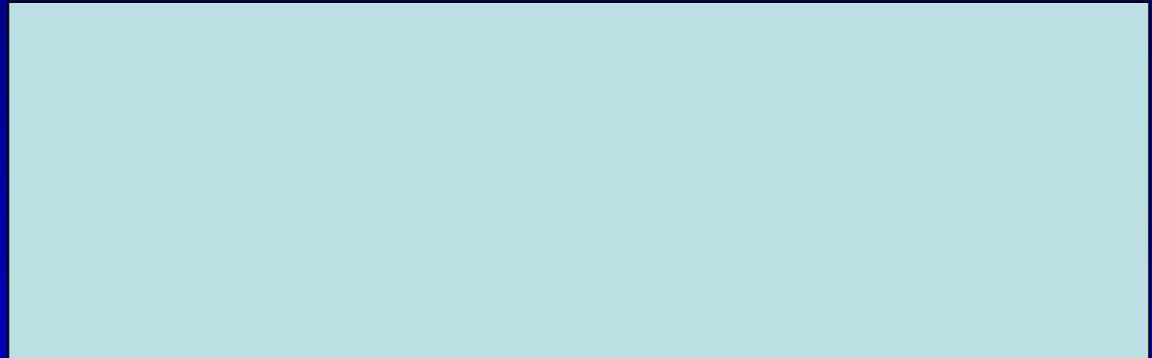
- ОПФ менее 30%
- Функционирующих нефронов менее 15%
- Анемия
- Остеодистрофия
- Артериальная гипертензия
- Отечный синдром
- Геморрагический синдром

Терминальная стадия ХПН (уремия)

- ОПФ менее 15%
- Функционирующих нефронов менее 5%

Факторы прогрессирования ХПН

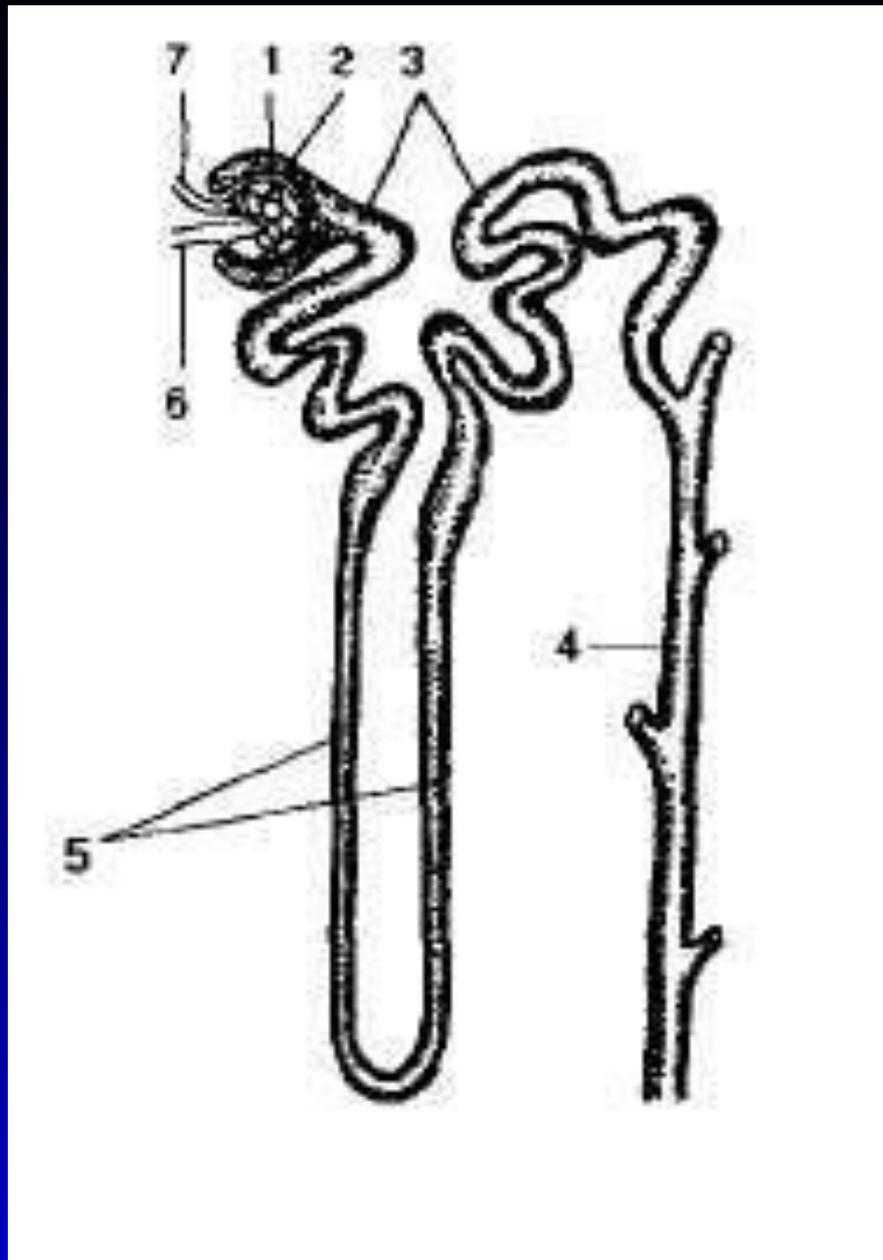
- Артериальная гипертензия
- Гиперлипидемия
- Персистирующий нефротический синдром
- Гиперпротеинурия
- Выпадение фибрина в клубочках



Лечение ХПН

- Режим, уход
- Диета – бессолевая, малобелковая (постоянно)
- Кетостерил
- Ингибиторы АПФ
- Эритропоэтины
- Программный (хронический) диализ
- Трансплантация почки





Строение нефрона