

Қ.А.Ясауи атындағы халықаралық қазақ-түрік университеті
Шымкент медициналық институты
Жоғарғы білімнен кейінгі білім беру факультеті
Педиатрия кафедрасы



Интерннің өзіндік

Берже ауруы. Сожұмысы нефрит синдромы.

Анықтамасы. Этиологиясы. Патогенезі. Клиникасы.
Диагностикасы. Сараланған диагнозы. Емі. Нәтижелері.
Болжамы.

Қабылдаған: профессор Жақсыбергенов А.М

Дайындаған: Ахметова Ә.М

тобы: ПҚ-705

Жоспар

- I. Кіріспе
- II. Негізгі бөлім
- *Этиологиясы. Патогенезі.*
- *Клиникасы.*
- *Диагностикасы.*
- *Сараланған диагнозы.*
- *Емі. Нәтижелері.*
- *Болжамы.*
- III. Қорытынды
- IV. Пайдаланған әдебиеттер

- Созылмалы нефритикалық синдром микро/макрогематуриямен, шамалы протеинуриямен (1 тәулікте/г – ға дейін), тығыз ісінулермен, гипертензиямен сипатталады. Бұл алғашқы және екіншілік гломерулонефриттердің үлкен тобы.

ХАЖ-10 бойынша кодтар:

NO3 Балалардағы созылмалы нефритикалық синдром

NO3.0 Болмыш гломерулярлық бұзушылық

NO3.1 Ошақты және сегментарлы гломерулярлық зақымдану

NO3.2 Тараған мембраналық гломерулонефрит

NO3.3 Тараған пролиферативті мезангиалды гломерулонефрит

NO3.4 Тараған эндокапиллярлық пролиферативті
гломерулонефрит

NO3.5 Тараған мезангиокапиллярлы гломерулонефрит

NO3.6 Тығыз тұнба ауруы

NO3.7 Тараған орақ тәрізді гломерулонефрит

NO3.8 Басқа өзгерістер

NO3.9 Анықталмаған өзгерістер

Кіріспе

- **Берже ауруы (Ig A- нефропатиясы)**— Ig A-ның мезангианальды жиналуынан болатын шумақша аппаратының ауруы, оның негізгі көрінісі өршімелі гематурия.
- **Статистикалық мәліметтер:** Ауру жиі кездеседі. Созылмалы гломерулонефриттердің ішінде 5-тен 50 %- ке дейін кездеседі; Басқа нефриттердің ішінде 20-25% кездеседі; Жиі жас ер адамдар ауырады; Франция, Австралия, Япония елдерінде жиі кездеседі.

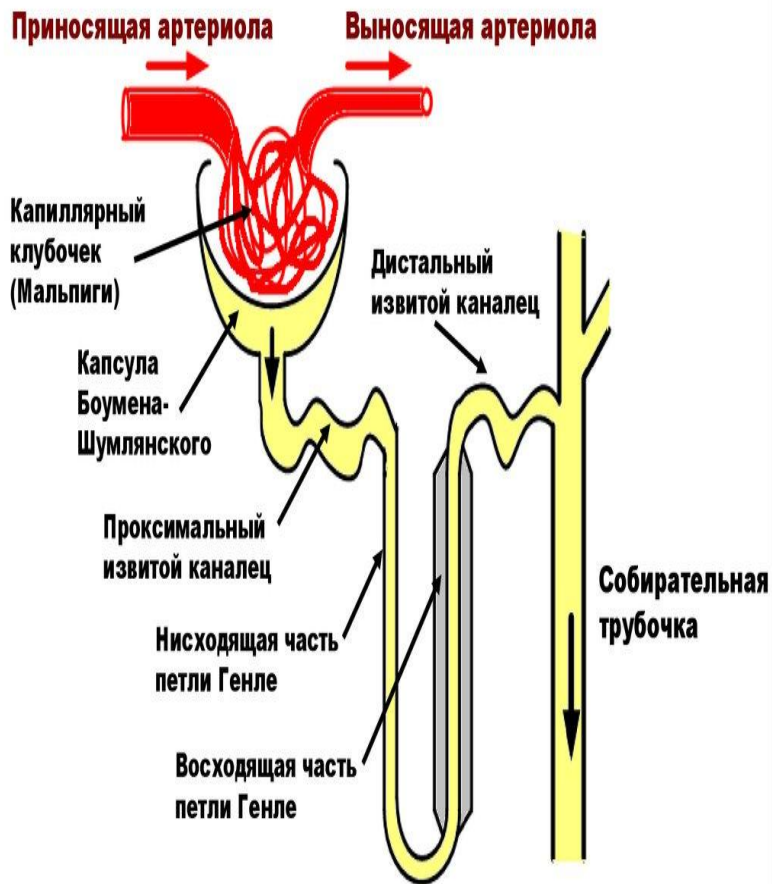
Этиологиясы

- Вирусты гепатит В, герпесвирустар;
- Бактериялар- E. Coli, саңырауқұлақтар, Кох таяқшалары;
- Тағамдық белоктар (глютен, альбумин)
- Лимфоидты тіннің ісіктері: лимфогранулетамоз, лимфома.
- **Генетикалық ерекшеліктері:**
- Ig A және HLA-DR4, сонымен қатар HLA-B35 арасындағы ассоциацияның болуы;
- Тұқым қуалауға бейімділік (отбасындағы мүмкін болған жағдай);
- IgA-нефропатиясының өршуі АПФ генінің полиморфизміне байланысты.

Патогенезі

- Толық зерттелмеген, генетикалық немесе жүре пайда болған Ig A-ның мезангиге жиналуымен болатын иммунды реттелуінің кемістігі және гиперпродукциясы.
- **Патоморфологиясы:**
- Мезангиидің ошақты, сегментарлы немесе диффузды пролиферациясы;
- Мезангииде Ig A – ның жиналуы:
- Сегментарлы склероз «жарты ай» симптомының пайда болуы.

СТРОЕНИЕ НЕФРОНА



Патогенез

механизмы повреждения клубочков

иммунные

не иммунные

Имеется два механизма такого повреждения:

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

1. Активация медиаторов воспаления

Клиникалық көрінісі

- Жиі жас кезде дамиды (15-30 жас аралығында);
- Микрогематурия минимальді протеинуриямен бірге (1гр/тәулікке дейін), экстраренальді көріністердің және бүйрек функциясының бұзылуынсыз жүреді;
- «Синфарингитті» макрогематурия (жедел респираторлы аурудан кейін дамиды) тән, кейде эпизодты түрде бүйректің ауырсынуымен, ЖБЖ-мен бірге болады.
- Гематурия қалтыраудан 1-2 күннен кейін пайда болады (стрептококкты гломерулонефриттен айырмашылығы);
- Зәр шығару кезіндегі ауырсыну, ол 2-5 күнде қайтады, бірақ гематурия бірнеше жылға дейін сақталуы мүмкін;
- Нефротикалық немесе жедел нефротикалық синдром сирек дамиды;
- 30 % науқастарда артериальді гипертензия байқалады, аурудың ұзақ ағымында 50 %- ға дейін жоғарылайды.

● Бүйрек функцияларының жағдайы бойынша:

сатылары	сипаттама	ШСЖ (мл/мин/1,73 м ²)
I	Бүйректің зақымдануы ШСЖ-пен немесе қалыпты	≥90
II	жеңіл ШСЖ-пен бүйректің зақымдануы	89-60
III	ШСЖ –ы шамалы	59-30
IV	ШСЖ –ы ауыр	29-15
V	Бүйрек жеткіліксіздігі	≤15 (диализ)

Арудың белсенділігі бойынша:

-белсенді саты

-белсенді емес саты

Диагностикалық критерилері

- Диагноз биопсия мәліметтеріне сүйене отырып қойылады, Ig A-ның жинақталуын иммунофлюоресценция әдісімен анықтайды;
- Қанда, зәрде, сілекейде IgA деңгейінің жоғарылауы байқалады;
- Егер науқас жас болса, рецидивтеуші макрогематурия немесе шектелген микрогематурия және протеинурия, жиі АҚҚ-ның жоғарылауымен және тыныс жолдарының инфекцияларының эпизодтарымен бірге жүрсе, Ig A нефропатиясы туралы ойлау керек.

● **Анамнез және шағымдар:**

Шағымдар:

- ісінулер;
- несеп шығарудың азаюы;
- бас ауруы;
- несеп түрінің өзгеруі (ет жуындысы).

Анамнез:

- вакцинациядан, салқындаудан, жіті респираторлық инфекциядан кейін ауру белгілерінің пайда болуы;
- тері, буын, абдоминалды синдромдар, жүрек, орта жүйке жүйесінің, өкпенің, қан жүйесінің зақымдануы (жүйелі васкулиттер мен дәнекер болып тұратын -тінің жүйелік зақымдалуына, сонымен қатар Шенлейн-Генох ауруына тән);
- жіті респираторлық инфекция кезіндегі макрогематурия IgAнефропатиясына тән;
- В, С гепатиттер вирусының бар болуы гломерулонефриттің қайталануын көрсетеді;
- нефриттің ұзақ қайта айналмайтын ағымы (протеинурия, гематурия, үнемі ісіну және/немесе артериальды гипертензия).

● **Физикальды зерттеулер:**

- анемиямен байланысты терінің бозаруы;
- ісінулер (перифериялық және қуыстық);
- артериальды гипертензия;
- олиго/анурия;
- макрогематурия.

● **Зертханалық зерттеулер:**

ЖҚТ – көтерілген ЭТЖ, анемия (тек темір препараттарымен емдеуге резистентті ренальды нормохромды);

Биохимиялық қан талдау – гиперкреатининемия, ШСЖ төмендеуі, электролитті бұзушылық (гиперкалиемия, гипонатриемия, гипокальциемия);

ЖНТ- макро/микрoгематурия, протеинурия және цилиндрурия.

Иммунологиялық тексеру:

-О антистрептолизиннің жоғарылауы – стрептококкті гломерулонефриттен кейінгі;

-СЗ – комплементінің төмендеуі – МПГН/СЗГН пен қызыл жегі нефриті, жіті стрептококкті ГН/инфекциядан кейінгі;

-АНА анықталғанда, қызылжегі нефриті, қос шиыршықты ДНҚ-ға анти денелер кезінде;

-АНЦА анықталғанда, рANCA/MPO, сANCA/PR3 - пауц-иммунды васкулит кезде;

-В, С гепатит вирустарымен байланысты В және С гепатит маркерлері анықталғанда.

● **Аспаптық зерттеулер:**

-**бүйректің УДЗ:** бүйрек паренхимасы эхогендігінің көтерілуі, олардың көлемінің қалыпты немесе үлкейтілген болуы;

-**бүйрек тамырларының УДДГ:** қанағысының төмендеуі;

-**Keуде қуысы ағзаларының шолу рентгені:** Гудпасчер ауруы, АНЦА- байланыстырылған васкулит кезде қос өкпе жолдарында көптеген ошақты және қосылып күйылған қарауытылар;

-**бас миының МРТ-** АНЦА- байланыстырлаған васкулиттегі бас миы жолдарының васкулиты;

-**пункциялық бүйрек биопсиясы:** созылмалы нефритикалық синдром түрлеріне сай морфологиялық белгілер.

Нефритикалық және нефротикалық синдромдардың сараланған диагностикасы

Белгілер	Нефритикалық синдром	Нефротикалық синдром
Басталуы	Жіті	Біртіндеп
Ісіну	++ (тығыз)	++++ (жұмсақ)
Гипертензия	бар	Жоқ
Протеинурия	1г/м ² /тәу кем	1г/м ² /тәу артық
Гематурия	Макро/микро	+/-
Сарысу альбумині	Қалыпты/шамалы түскен	25г/л кем

Емдеу мақсаты

- -протеинурия, гематурияның азаюы/ жойылуы;
- артериальды қысымның қалпына келуі;
- ісінулердің жойылуы;
- инфекциялық және тромботикалық асқынудың алдын алу;
- бүйрек жетіспеушілігінің үдеу белгілерінің азайыуы.

Емдеу тәсілі:

Дәрі-дәрмексіз емдеу

- теңгерімделген диета, калорияларды, ақуызды(1,5-2г/кг) сәйкес енгізу;
- ісінуі бар пациенттердің тұзын азайту (1-2 г/тәу дейін).

● **Иммуноглобулин А нефропатия/ нефрит:**

Антипротеинурикалық және гипертензияға қарсы терапия:

1,73м² ке 0,5-1,0г/тәу. Протеинурия деңгейі кезде ААФи және БРА [12,13,14] (2D).
1,0 г/тәу. кем протеинуриеге жету үшін максималды көтеруге дейін ААФи мен/немесе БРА мөлшерлерін титрлеу қажет [12] (2C).

Кортикостероидті терапия:

3-6 айлық ААФи мен/немесе БРА емделуге қарамастан протеинурия 1,0 г/тәу, СКФ ≥ 50 мл/мин кезінде – 3-6 ай кортикостероидті терапия: 600-800мг/м² метилпреднизолон пульс-терапия күніне 3 рет қана, содан кейін 4 апта преднизолон 30мг/м²/тәу., содан кейін 8 апта 30мг/м²/48сағ., содан кейін 2 апта 15мг/м²/48час, содан кейін дәріні мүлдем қабылдамау [15,16] (2C).

Иммуносупрессивті дәрілер (циклофосфамид, ММФ):

Жедел үдемелі жарты айшықты IgA нефропатия кезінде кортикостероидтер мен циклофосфамидті тағайындау, гломерулонефрит жедел үдемелі терапия хаттамасын қарау [17,18] (сатысыз).

Емдеудің басқа түрлері:

3-6 айлық қолдаушы емделуге қарамастан (ААФи мен/немесе БРА қоса) протеинурия персистирлеу ≥ 1 г/тәу кезінде балық майы тағайындалады [21,22] (2D);
IgA-нефропатия емделуде дезагреганттар қолданылмайды [23] (2C);
IgA-нефропатия кезінде тонзиллэктомия өткізілмейді [24] (2C).

- **Бақылау:**
- Науқастарды нефролог немесе терапевт (педиатор) бақылайды;
- ЖҚА және ЖЗА, бүйрек қызметін бақылау;
- Диета ұстану;
- Инфекция ошақтарының санациясы;
- АҚҚ-ның коррекциясы;
- Антиагреганттар
- **Алдын-алу:**
- Біріншілік алдын-алу шаралары шығарылмаған;
- Екіншілік алдын-алу шаралары: диета ұстану, суық тиуді болдырмау, жедел респираторлы аурулардың алдын-алу.

- **АҒЫМЫ ЖӘНЕ БОЛЖАМЫ:**
- АҒЫМЫ ЖӘНЕ БОЛЖАМЫ ӘР ТҮРЛІ;
- 20 ЖЫЛДЫҚ ӨМІР СҮРУ-50%;
- 15-30 % науқастарда 10-15 жылдың ішінде бүйрек жетіспеушілігі дамиды;
- Болжамы нашар жағдайлар: егде жас, артериалды гипертензия, бүйрек биопсиясында «жарты ай» немесе сегментарлы склероз анықталады.

Пайдаланылған әдебиеттер

- 1) Э. Лойман, А.Н.Цыгин, А.А.Саркисян. Балалық нефрология. Практикалық басшылық. Москва, 2010ж.
- 2) Халықаралық аурулар жүйесі. 43 Бүкіл әоемдік Ассамблеясымен қабылданған, 10-ыншы қайта қарау, халықаралық статистикалық денсаулыққа байланысты аурулар мен мәселелер жүйесі негізіндегі қысқа нұсқау. ХАЖ-10.
- 3) К/DOQI Бүйректің созылмалы сырқаттану бойынша клиникалық практикалық ұсыныстар: Бағалау, Классификация мен Стратификация.
- 4) www.nefro.ru/standard/doqi_ckd/kdoqickd.htm
- 5) Choi MJ, Eustace JA, Gimenez LF et al. Mycophenolate mofetil treatment for primary glomerular diseases. *Kidney Int* 2002; 61: 1098–1114.
- 6) Emre S, Sirin A, Alpay H et al. Pulse methylprednisolone therapy in children with membranoproliferative glomerulonephritis. *Acta Paediatr Jpn* 1995; 37: 626–629.