

ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОГО ТЕЧЕНИЯ, ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТА У ДЕТЕЙ

Проф. Т.А. Крючко





ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТ -

приобретенное, двустороннее
иммуновоспалительное заболевание
с поражением гломерулярного
аппарата почек



ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

- Уровень заболеваемости острым гломерулонефритом (ГН) может ежегодно колебаться, составляя в среднем 2,36 - 6,0 на 10 тыс. дет. населения
- После максимального повышения заболеваемости острым ГН на протяжении последующих 4-х лет наблюдается повышение заболеваемости хроническим ГН
- Регистрируется сезонность заболевания в летне-осенний период
- Соотношение заболевших мальчиков и девочек 2:1



ЭТИОЛОГИЯ:

Инфекционные факторы:

- бактериальные (нефритогенные штаммы β -гемолитического стрептококка, стафилококк)
- вирусные заболевания (инфекционный мононуклеоз, цитомегаловирусная инфекция, вирус Коксаки, грипп А2, парагрипп III, австралийский антиген)
- паразитарные болезни (малярия, шистозомоз, токсоплазмоз)



ЭТИОЛОГИЯ:

Неинфекционные факторы:

- чрезмерные антигенные нагрузки (вакцины, сыворотки, иммуноглобулин)
- системные заболевания соединительной ткани (красная волчанка, ревматоидный артрит, узелковый периартериит, синдром Гудпасчера)
- геморрагический васкулит
- нефротоксические медикаменты и ятрогенные микроэлементозы
- генетически детерминированные аномалии иммунной системы
- злокачественные заболевания (лимфогранулематоз, лимфомы)
- гельминтозы
- действие яда пчёл, змей, ос



ПРЕДРАСПОЛАГАЮЩИЕ ФАКТОРЫ:

- стрептококковая инфекция (ангина, тонзиллит, импетиго, скарлатина, подострый бактериальный эндокардит), ОРВИ,
- переохлаждение и действие метеофакторов
- действие аллергенов, атопический дерматит
- отягощенная наследственность
- «шунтовой» (артерио-венозные шунты, катетеры)



РАБОЧАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ ГН

У ДЕТЕЙ (1982 г.)

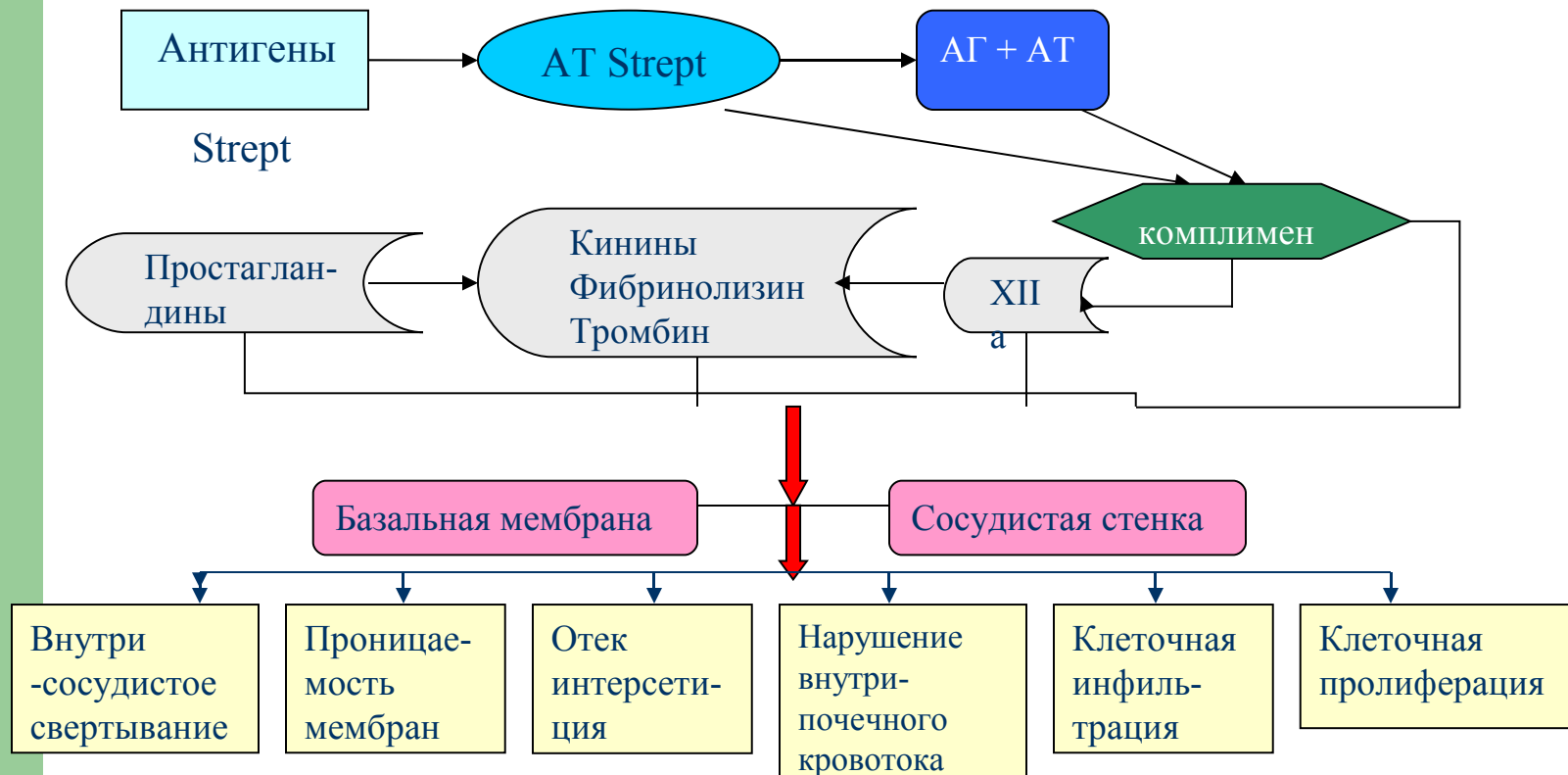
Течение заболевания	Синдромы	Период заболевания	Функции
Острый	<ul style="list-style-type: none">– Нефритический– Нефротический– Изолированный мочево– Нефротический с эритроцитурией и гипертензией	<ul style="list-style-type: none">– период развернутых клинических проявлений;– период обратного развития симптомов;– период ремиссии	Без нарушения функций почек; С нарушением функций почек; Острая почечная недостаточность
Хронический	<ul style="list-style-type: none">– Гематурический– Нефротический– Изолированный мочево– Смешанный	<ul style="list-style-type: none">– период обострения;– период нестойкой клинико-лабораторной ремиссии;– период ремиссии	Хроническая почечная недостаточность
Подострый (злокачественный)			



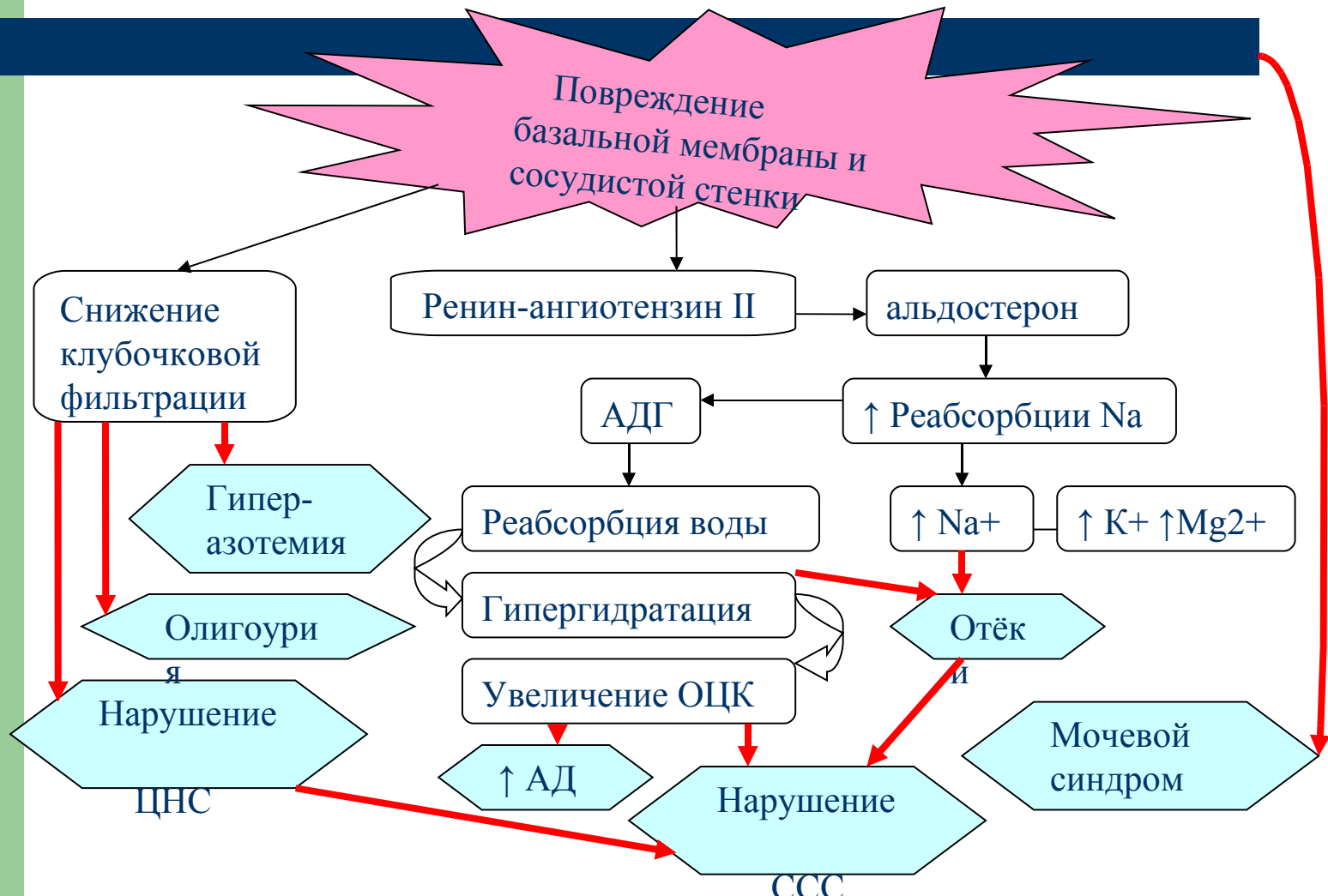
ТЕЧЕНИЕ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТА:

- Острый ГН – при сохранении признаков заболевания в течении 1 года
- Хронический ГН– при сохранении признаков заболевания на втором году заболевания
- При сохранении клинико-лабораторных признаков свыше 6 мес. – **затяжное** течение

ПАТОГЕНЕЗ ОСТРОГО ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТА



ПАТОГЕНЕЗ ОСТРОГО ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТА

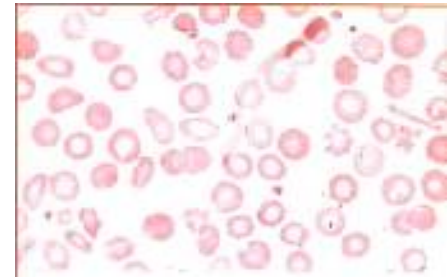




ИЗОЛИРОВАННЫЙ МОЧЕВОЙ СИНДРОМ

Основные критерии:

- Гематурия
- Протеинурия до 2,5 г/л/сут
- Цилиндриурия



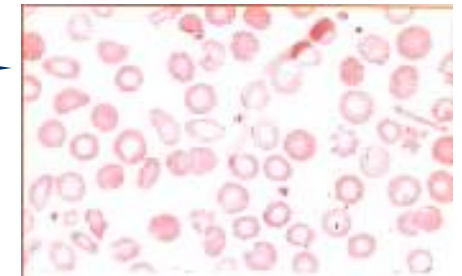
- ОТСУТСТВИЕ ЭКСТРАРЕНАЛЬНЫХ СИМПТОМОВ!!!



НЕФРИТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

Основные критерии:

- Гематурия
- Протеинурия до 2,5 г/л/сут
- Артериальная гипертензия



Дополнительные критерии:

- Цилиндриурия
- Олигоурия
- Лимфоцитарный лейкоцитурия
- Воспалительная реакция крови
- Гиперкоагуляция
- Азотемия
- Боли в поясничной области
- Расширение границ сердца
- Приглушенность тонов
- Систолический шум
- Тахи/брадикардия
- Отёки
- Головная боль, судороги



НЕФРОТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

Основные критерии:

- Массивные отёки до анасарка
- Протеинурия свыше 2,5 г/л/сут (50 мг/1 кг массы)
- Гипопротеинемия
- Гипоальбуминемия (менее 25 г/л)
- Диспротеинемия (гипер α 2-глобулинемия)
- Гиперлипидемия (холестерин более 6 ммоль/л)

НЕФРОТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ



НЕФРОТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ С ЭРИТРОЦИТУРИЕЙ И ГИПЕРТЕНЗИЕЙ

Представляет собой сочетание нефротического + нефритического синдромов:

- Массивные отёки до анасарка
- Артериальная гипертензия
- Протеинурия свыше 2,5 г/л/сут (50 мг/1 кг массы)
- Гематурия
- Гипопротеинемия
- Гипоальбуминемия (менее 25 г/л)
- Диспротеинемия (гипер α 2-глобулинемия)
- Гиперлипидемия (холестерин более 6 ммоль/л)



ДИАГНОСТИКА ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТА:

Дополнительные методы обследования:

- биохимический анализ крови (уровень АСЛ-О, АСГ, АСК, СРБ, протеинограмма, липиды, холестерин, мочевины, креатинин, остаточный азот, HBs Ag, Na⁺, K⁺)
- коагулограмма
- иммунологические исследования (комплемента и фракции, уровень ЦИК, антинуклеарные антитела, уровень Ig M, G)
- клиренс эндогенного креатинина
- мазок из ротоглотки на микрофлору и чувствительность к антибиотикам;
- ультразвуковое исследование брюшной полости и почек
- ЭКГ
- Осмотр окулиста, ЛОР, кардиолога



ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ ОСТРОГО ГН:

- Хронический гломерулонефрит
- Наследственный нефрит
- Геморрагический васкулит
- Транзиторный мочево́й синдром на фоне острого инфекционного заболевания
- Системные заболевания соединительной ткани, ревматизм
- Гемолитико-уремический синдром
- Туберкулёз
- Персистирующие вирусные заболевания
- Почечные дисплазии
- Болезнь Берже (Ig A нефропатия)
- Интерстициальный нефрит



ОСЛОЖНЕНИЯ ОСТРОГО ГН:

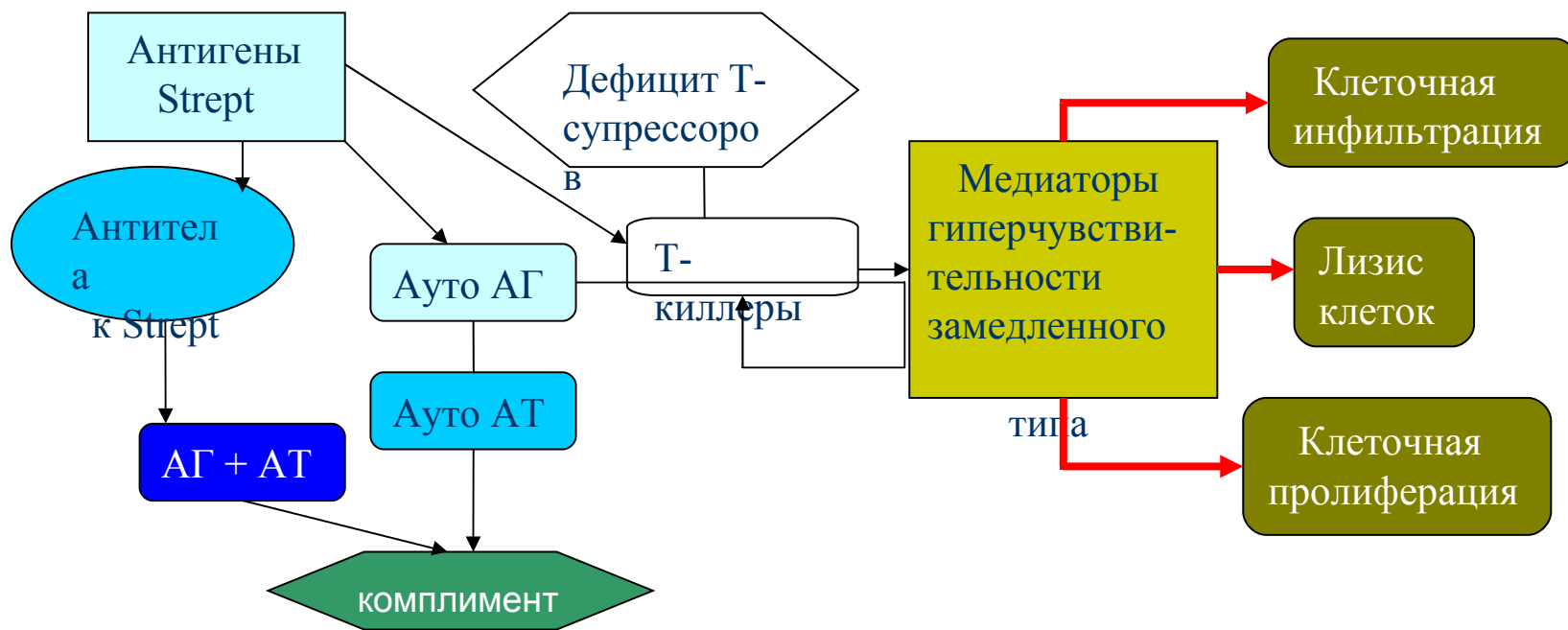
- Гипертоническая энцефалопатия
- Злокачественная гипертензия
- Острая почечная недостаточность
- Сердечная недостаточность
- Переход в быстро прогрессирующий ГН
- Рецидив
- Переход в хронический ГН



ХРОНИЧЕСКИЙ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТ -

группа первичных гломерулопатий, различных по морфологическим, клиническим и иммунопатологическим вариантам, характеризующихся волнообразным прогрессирующим течением с развитием склероза гломерул с последующим тубулоинтерстициальным склерозом и частым исходом в хроническую почечную недостаточность

ПАТОГЕНЕЗ ХРОНИЧЕСКОГО ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТА



ЛЕЧЕНИЕ ОСТРОГО ГН С

ИЗОЛИРОВАННЫМ МОЧЕВЫМ СИНДРОМОМ



- Диета: стол 5 по Певзнеру
 - Противомикробные или противовирусные средства (2 нед.)
- Патогенетическая терапия:
- Улучшение почечного кровотока (эуфиллин, аниагреганты, гепарин)
 - Ингибиторы АПФ или дилтиазем, антагонисты рецепторов к ангиотензину II: эналаприл, лизиноприл, квинаприл, рамиприл (3-6 мес.)
 - Мембраностабилизаторы (кверцетин, аевит, аскорутин, Омега-3)
 - Делагил – 5-8 мг/кг/сут (3-6 мес.), затем 4 мг/кг/сут (6 мес.) – при выраженной и затяжной эритроцитурии
 - Цитостатики – при выраженной протеинурии, при мембранозном ГН (после проведения нефробиопсии)



ВЫБОР ДОЗИРОВОК ИНГИБИТОРОВ АПФ

на примере эналаприла:

- Гипотензивный эффект – 0,3-0,4 мг/кг/сут.
- Антипротеинурический – 0,5-0,8 мг/кг/сут.
- Антисклеротический – 0,9-2,0 мг/кг/сут.

ЛЕЧЕНИЕ ОСТРОГО ГН С

НЕФРИТИЧЕСКИМ СИНДРОМОМ



- Диета: стол 7а,7, 5 по Певзнеру
- Противомикробные (цефалоспорины, полусинтетические пенициллины) или противовирусные средства (2 нед.)
- Мочегонные: фуросемид 1-2 мг/кг, гипотиазид 0,5-1,0 мг/кг (на период отеков)

Патогенетическая терапия:

- Улучшение почечного кровотока: эуфиллин 2,4% - 1 мл/кг/сут- 1-2 нед.; гепарин 75-100-150 ЕД/кг/сут – 4 нед.; курантил 1,5-3,0 мг/кг/сут; трентал 5,0 мг/кг/сут; тиклид – 4-6 нед.
- Гипотензивные: ингибиторы АПФ (энап, эналаприл – 0,1-0,5 мг/кг/сутки), центрального действия (клонидин – 0,02-0,05 мг/кг/сутки), блокаторы кальциевых каналов (нифедипин – 0,25-2 мг/кг/сутки, верапамил – до 80 мг/сутки)
- Ингибиторы АПФ или дилтиазем, антагонисты рецепторов к ангиотензину II: эналаприл, лизиноприл, квинаприл, рамиприл, апровель (3-6 мес.)
- Мембраностабилизаторы (кверцетин, аевит, аскорутин, Омега-3)
- Делагил – 5-8 мг/кг/сут (6-12 мес.), затем 4мг/кг/сут (6 мес.) – при выраженной и затяжной эритроцитурии

ЛЕЧЕНИЕ ОСТРОГО ГН С НЕФРОТИЧЕСКИМ СИНДРОМОМ



- Диета: стол 7а,7, 5 по Певзнеру
- Противомикробные (цефалоспорины, полусинтетические пенициллины) или противовирусные средства (2 нед.)
- Инфузии В\В декстрана 10-40 мл/кг или реоглюмана, реосорбилакта, 20-50% р-р альбумина, свежезамороженная или нативная плазма 5-10 мл/кг
- Мочегонные: фуросемид 1-2 мг/кг, гипотиазид 0,5-1,0 мг/кг (на период отеков)

Патогенетическая терапия:

- Глюкокортикостероиды: преднизолон – на протяжении 6-8 недель, в дозе 2-3 мг/кг/сутки, с постепенным снижением дозы - до 6-8 мес.
- Цитостатики назначают при наличии гормонорезистентности – хлорбутин, лейкеран 0,2 мг/кг/сут., циклоспорин, циклофосфамид 3 мг/кг, сандимун-неорал 5-6 мг/кг – 8-12 нед и поддерживающая – 8-10 мес.
- Антикоагулянтная и гиполипидемическая терапия (гепарин, липидал, пробукол, леспенефрил, хофитол)
- Улучшение почечного кровотока: курантил 1,5-3,0 мг/кг/сут; трентал 5,0 мг/кг/сут; тиклид – 2 нед.

БЫСТРОПРОГРЕССИРУЮЩИЙ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТ

(ПОДОСТРЫЙ ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЙ) – группа разнородных заболеваний, как по причинам развития, так и по морфологическим вариантам, имеющее очень тяжелое прогрессирующее течение и быстрое развитие почечной недостаточности с неблагоприятным исходом в течение нескольких недель или месяцев.

Частота среди всех форм ГН 1-2%

ПАТОГЕНЕТИЧЕСКИЕ ТИПЫ БЫСТРОПРОГРЕССИРУЮЩЕГО ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТА

- Тип I – аутоиммунный с антителами против антигенов базальной мембраны
- Тип II – иммуннокомплексный
- Тип III – без иммунных комплексов и Ig G в гломеруле с предположительным повреждением механизмами клеточного иммунитета
 - комбинация аутоиммунного и иммуннокомплексного ГН

КЛИНИКА БЫСТРОПРОГРЕССИРУЮЩЕГО ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТА

- ТЯЖЕЛОЕ СОСТОЯНИЕ
- РЕЗКАЯ БЛЕДНОСТЬ
- ГИПЕРТЕНЗИЯ
- ОТЁКИ
- ОЛИГОУРИЯ
- ИЗО- ИЛИ ГИПОСТЕНУРИЯ
- ПРОТЕИНУРИЯ (НЕСЕЛЕКТИВНАЯ)
- ЭРИТРОЦИТУРИЯ ДО МАКРОГЕМАТУРИИ
- ВЫСОКИЙ УРОВЕНЬ ПРОДУКТОВ ДЕГРАДАЦИИ ФИБРИНА В МОЧЕ
- ЦИЛИНДРИУРИЯ
- АНЕМИЯ
- АЗОТЕМИЯ
- ГИПОПРОТЕИНЕМИЯ

ЛЕЧЕНИЕ БЫСТРОПРОГРЕССИРУЮЩЕГО ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТА

- Плазмаферез
- Пульс-терапия: метилпреднизолон 20 мг/кг/сут (не более 1000 мг) - В/В капельно или циклофосфан 12-14 мг/кг/сут.- В/В капельно, 3 дня
- Переход на преднизолон 2-3 мг/кг/сут + циклофосфан 2-3 мг/кг/сут (2 раза в неделю) + гепарин 100-150 ЕД/кг/сут + дипиридамол 1,5-5,0 мг/кг/сут + плазмаферез (1-2 раза в неделю)
- Гемодиализ



ДИСПАНСЕРИЗАЦИЯ

- При остром ГН: снятие с Д- учёта при наличии клинико-лабораторной ремиссии на протяжении 5 лет
- Профилактические прививки: при отсутствии активности заболевания проводится согласно плану, в т.ч. Против гепатита, гриппа и бактериальных инфекций (рибомунил, бронхомунал). Только в случае, когда провоцирующим фактором была вакцина даётся медотвод. При наличии активности ГН прививки проводятся по эпидпоказаниям. Следует помнить, что приём цитостатиков и глюкокортикоидов значительно снижает эффективность прививки



СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!