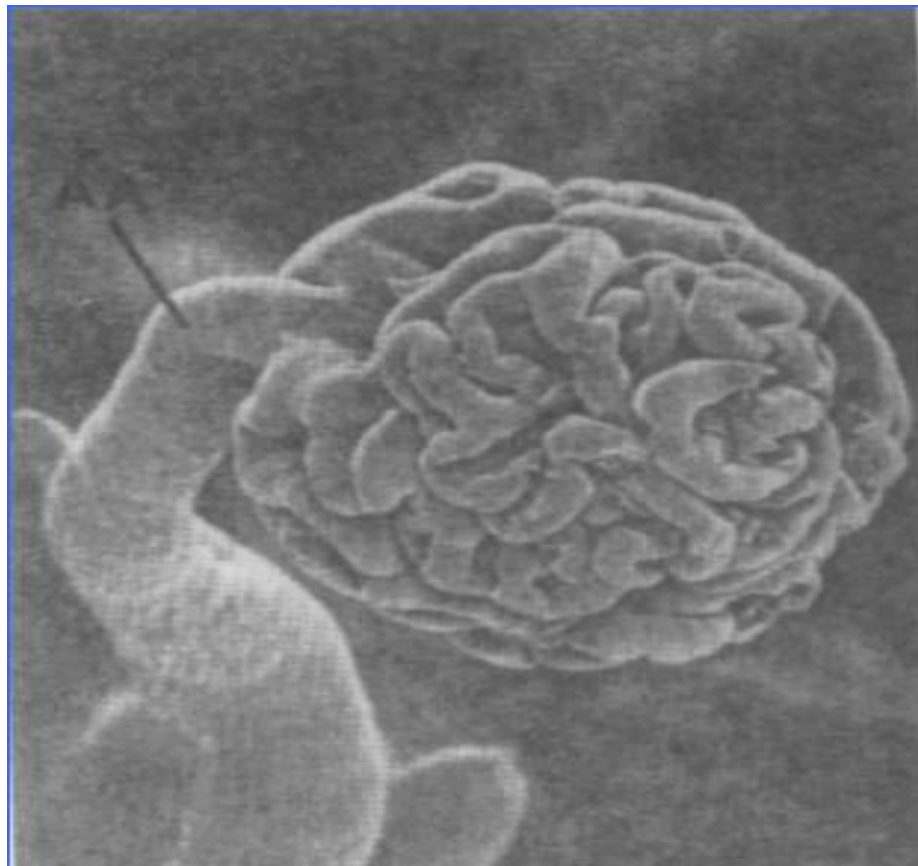


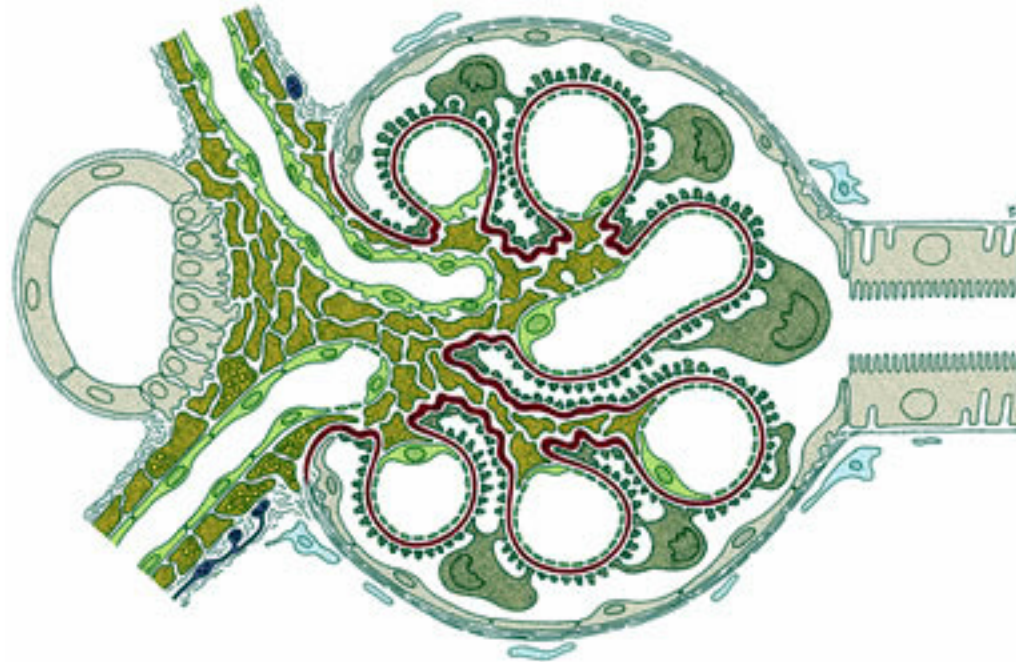
Kłębuszkowe zapalenia nerek

Katedra i Klinika Pediatrii i Nefrologii WUM

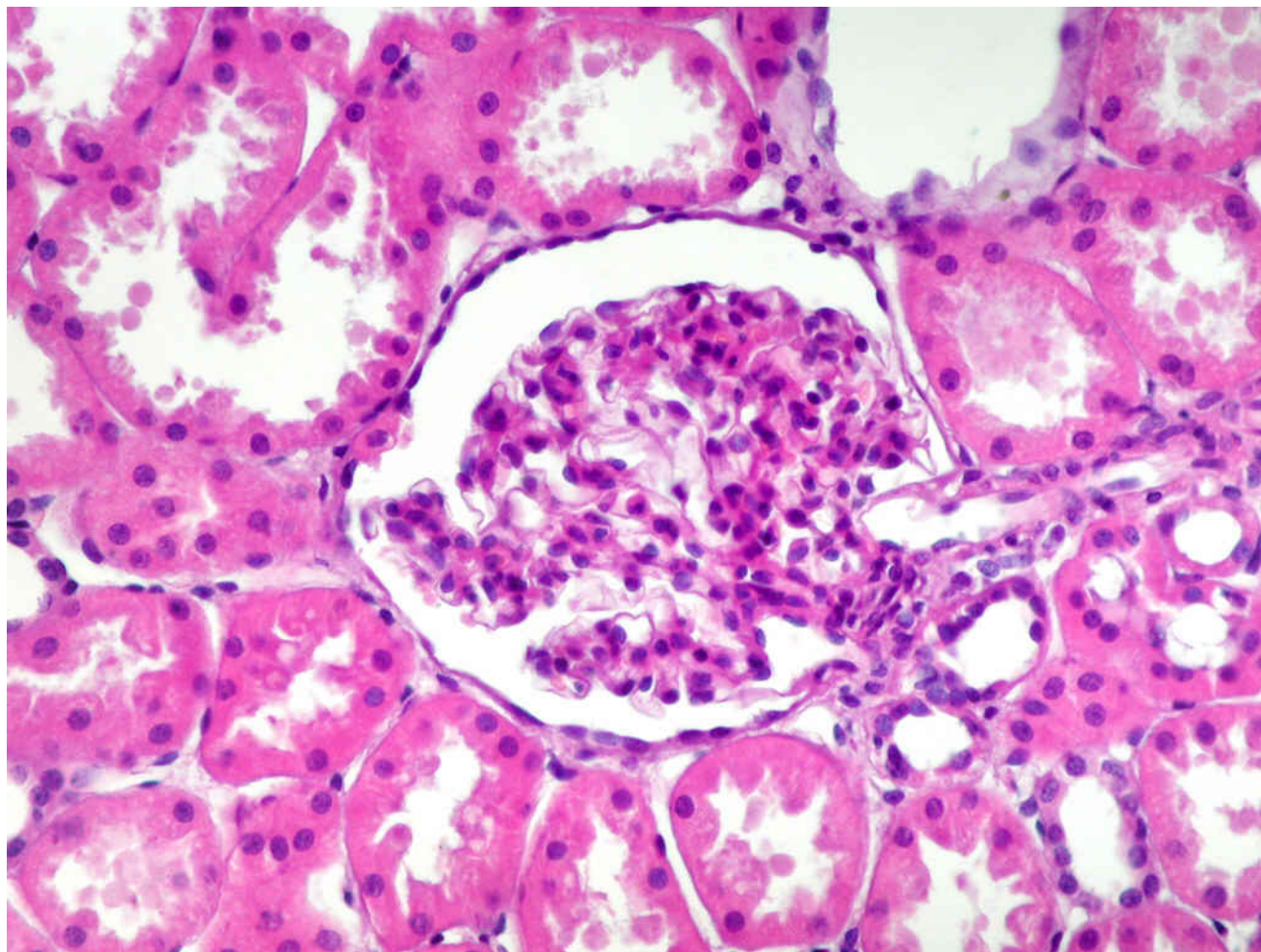
Kłębuszek nerkowy

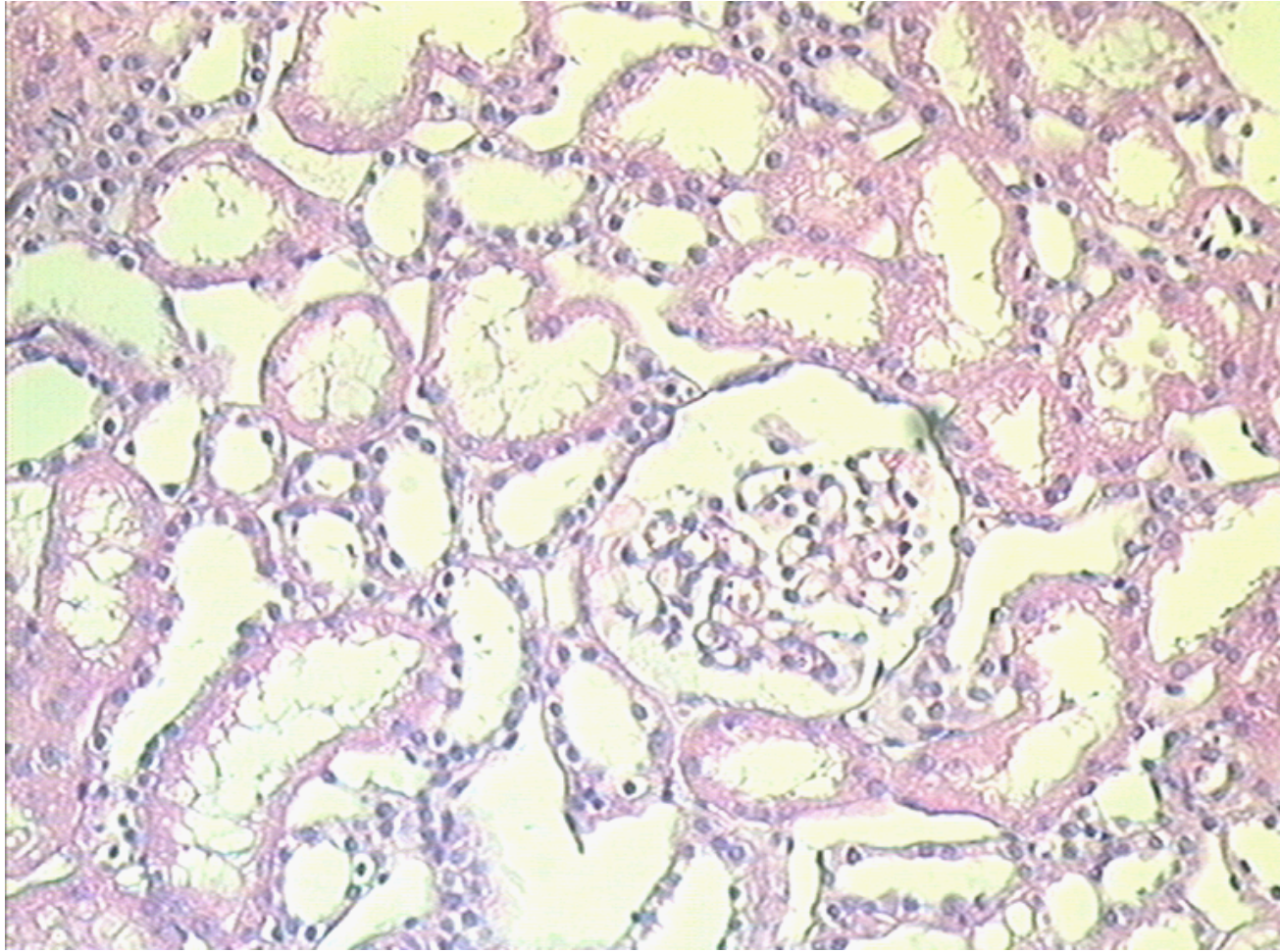


Budowa kłębuszka nerkowego



Prawidłowy obraz kłębuszka

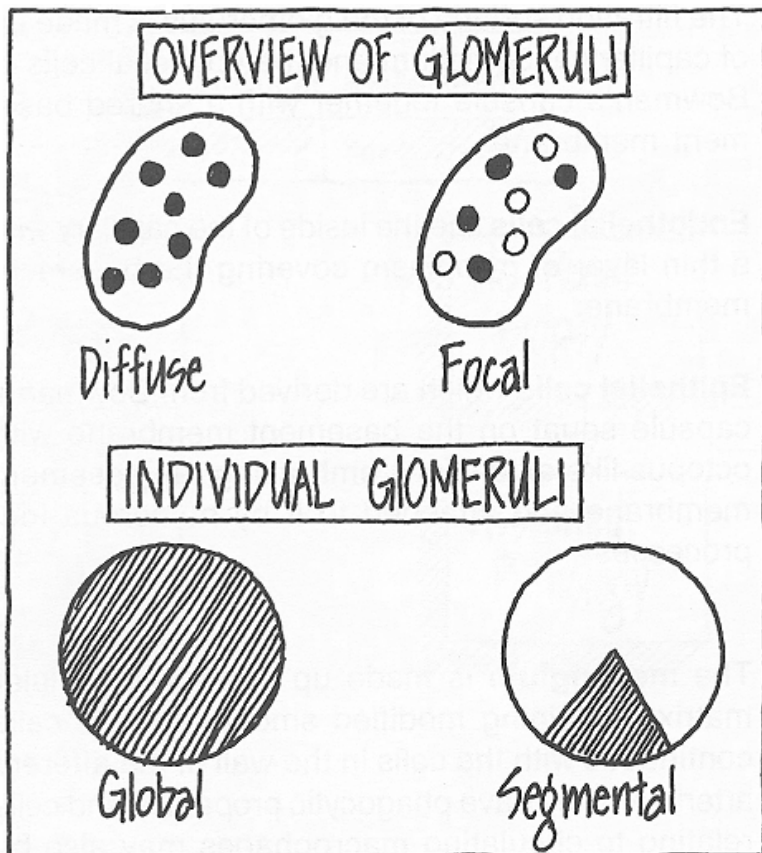




Zapalenia o podłożu autoimmunologicznym

**kompleksy --- aktywacja dopełniacza --
aktywacja mediatorów procesów
zapalnych-- czynnik chemotaktyczny --- -
wyzwalanie enzymów proteolitycznych --
lizyny , substancje biologicznie czynne
(anafilatoksyna , histamina, serotonina ,
czynniki chemotaktyczne, kompleks
atakujący błony komórkowe, czynnik
aktywujący płytki, TGF**

KZN podział



- **rozlane** kzn - zajęte wszystkie kłębuszki
- **ogniskowe** kzn -zajęte niektóre kłębuszki
- **segmentalne** kzn - zajęta część pętli włosowatych kłębka

Pierwotne glomerulopatie

- zmiana minimalna (minimal change, nerczyca lipoidowa, submikroskopowe kzn)
- mezangialne rozplemowe kzn
- ogniskowe szkliwiejące kłębuszkowe zapalenie nerek (focal segmental glomerulosclerosis - FSGS)
- ostre rozplemowe kzn
- zewnątrznaczyniowe kzn (z półksiężycami, gwałtownie postępujące kzn)
- nefropatia IgA
- błoniasto-rozplemowe kzn (mezangio-kapilarne kzn)
- błoniasta glomerulopatia

Kłębuszkowe zapalenia nerek - podział kliniczny

- **ostre kzn**
- **przewlekłe kzn**
- **gwałtownie postępujące kzn, podostre**

Objawy kłębuszkowych zapaleń nerek

- zespół nerczycowy/białkomocz
- krwinkomocz/ krwiomocz
- zespół nefrytyczny
- nadciśnienie tętnicze
- upośledzenie funkcji nerek
- obrzęki

Ostre kłębuszkowe zapalenie nerek

Ostre kłębkowe zapalenie nerek

- wiek 7-10 lat
- 50% paciorkowców b-hemolizujący grupy A (gardło 12, 1,4; skóra 49,55,57,60)
- objawy: krwinkomocz, białkomocz, onn abakteryjna leukocyturia, nadciśnienie
- obniżona C3, C5 i properdyny (aktywacja dopełniacza drogą alternatywną), hipergammaglobulinemia, umiarkowana anemia, podwyższone ASO
- nerki powiększone w USG

Ostre kłębuszkowe zapalenie nerek

- obraz histologiczny:
 - rozplem komórek mezangialnych i środbłonkowych, zmiany wysiękowe ;
 - IF **IgG, C3**, C1q, rzadziej IgA, IgM i C4

Zwykle nie wykonujemy biopsji nerki
- leczenie objawowe
- rokowanie dobre (samoistna poprawa zwykle po tygodniu)

Ostre kłębuszkowe zapalenie nerek – czynniki etiologiczne

- Bakterie

 - Streptococcus gr A beta hemolizujący

 - Streptococcus viridans, pneumoniae

 - Staphylococcus aureus

 - Staphylococcus epidermidis

 - Corynebacterium

 - Atypical Mycobacterium

 - Mycoplasma

 - Brucella

 - Meningococcus

 - Leptospira

Ostre kłębuszkowe zapalenie nerek – czynniki etiologiczne

- **Pasożyty**
 - Toksoplazma, trichinella
- **Rickettsia**
- **Wirusy**
 - Varicella
 - Rubeola
 - Cymegalovirus
 - EBV

Ostre kłębuszkowe zapalenie nerek

Objaw

- **Krwiomocz**
- **Krwinkomocz**
- **Białkomocz**
- **Obniżenie C3**
- **Wzrost miana ASO**
- (miano ASO narasta między 10 dniem a 5 tyg.)
- **Upośledzenie funkcji nerek 7 – 10 dni**

Okres utrzymywania się

Do 3 tyg.

Do 12 miesięcy

Do 6 miesięcy

Do 6 miesięcy

Kilka tyg.-mieś.

Objawowe leczenie OKZN

- ograniczenie podaży sodu, przy oligurii również płynów, a przy hyperkaliemii potasu
- przy oligurii furosemid p.o. 1-4 mg/kg
- w nadciśnieniu tętniczym leki hipotensyjne
- w przypadku drgawek diazepam (Relanium) i.v. 0,2 mg/kg oraz zapewnienie drożności dróg oddechowych

Objawowe leczenie OKZN

- niewydolność krążenia – furosemid i.v.
- ostra niewydolność nerek i hiperkaliemia ($> 6,5$ mEq/l) – rozważyć wskazania do leczenia nerkozastępczego
- leżenie w łóżku w ostrym okresie choroby, po ustąpieniu objawów klinicznych można pacjenta uruchomić

Leczenie przyczynowe OKZN:

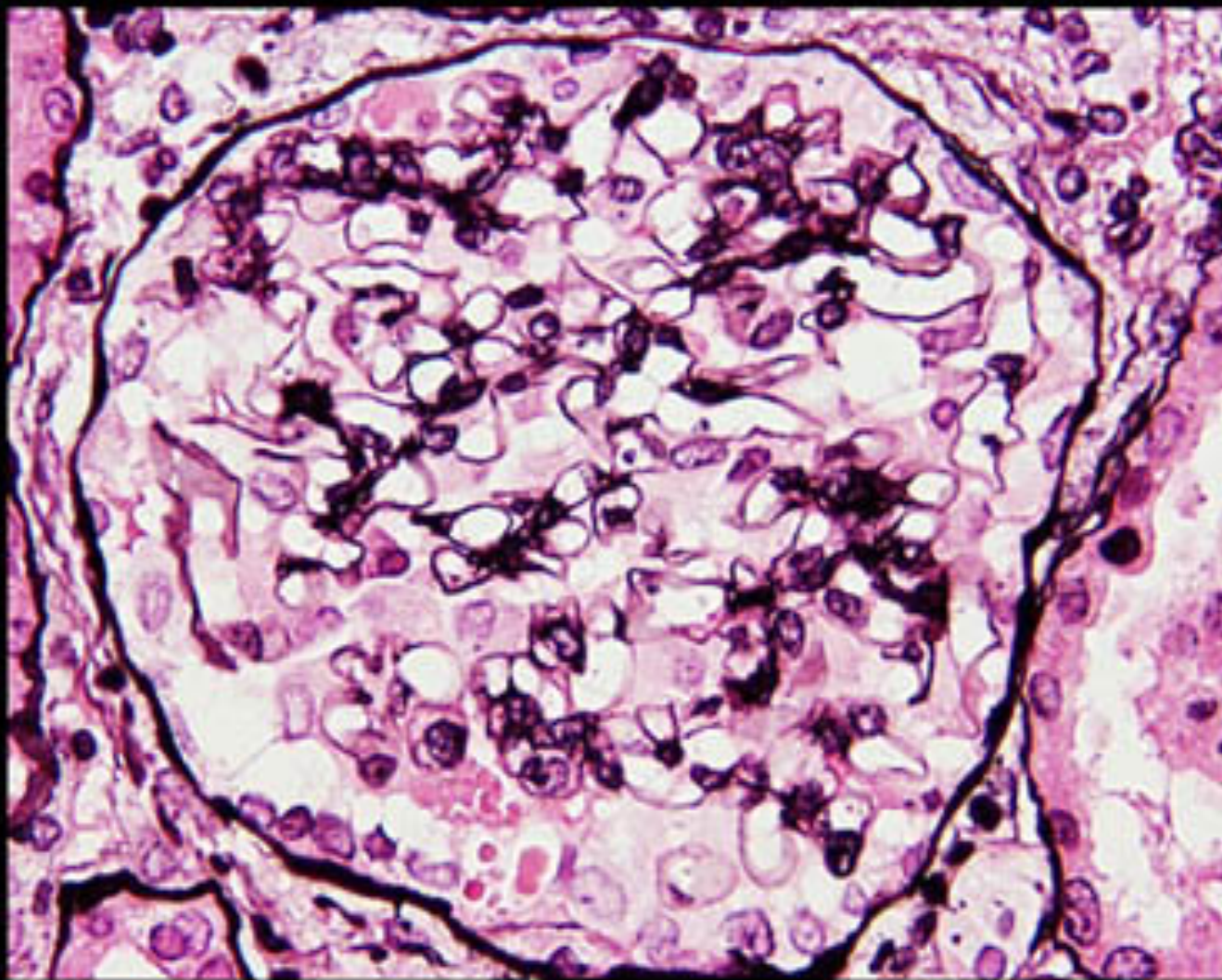
- Fenoksypenicylina 4 x 125 mg/24 godz.
lub
- Benzylopenicylina 4 x 200 000j doustnie przez 10 dni
- Dzieciom uczulonym na penicylinę : erytromycyna – 40mg/kg/24 godz
- Utrzymywanie się podwyższonego ASO jest wskazaniem do profilaktyki przeciwpaciorkowcowej

Przewlekłe kłębuszkowe zapalenia nerek

Mezangialno- rozplemowe kzn

- **zróżnicowany obraz kliniczny (krwinkomocz, okresowy krwiomocz, białkomocz, z. nerczycowy, rzadziej nadciśnienie, onn, postęp do pnn)**
- **obraz morfologiczny (rozplem komórek i macierzy mezangium, IF: IgM, C1q, rzadziej IgG, IgA)**
- **leczenie: jak w zmianie minimalnej, w przypadkach o lekkim przebiegu nie leczyć**

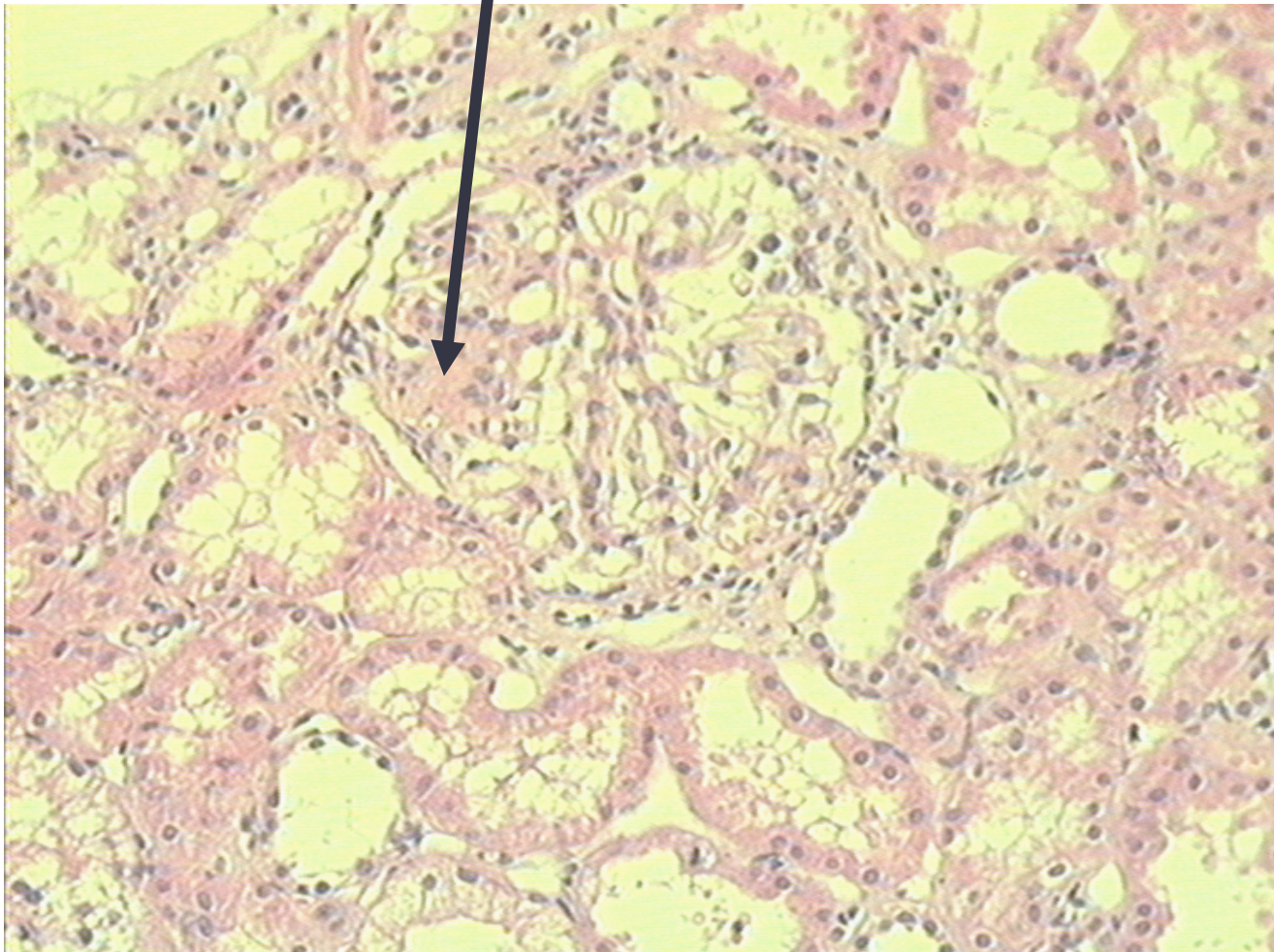
Mezangialno-rozplemowe KZN



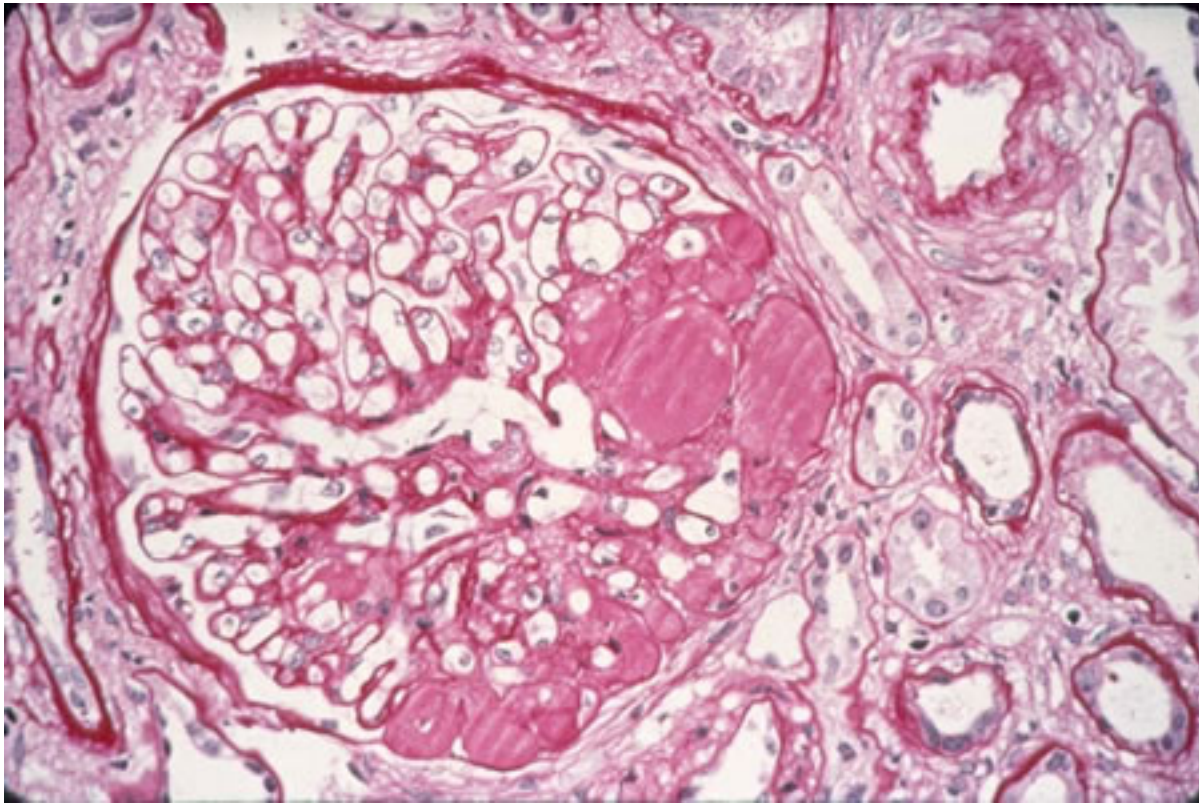
Ogniskowe i segmentalne szklwienie kłębuszków FSGS, focal segmental glomerulosclerosis

- Najczęstsza przyczyna steroidoopornego zespołu nerczycowego u dzieci i dorosłych
- pierwotne (idiopatyczny zespół nerczycowy),
- wtórne (genetycznie uwarunkowane, w przebiegu zakażeń np. HIV, polekowe, w przebiegu otyłości, NT)
- Najczęstsza przyczyna SNN, na podłożu pierwotnego kłębuszkowego zapalenia nerek
- Leczenie: zależne od przyczyny

Ogniskowe szklwienie kłębuszków



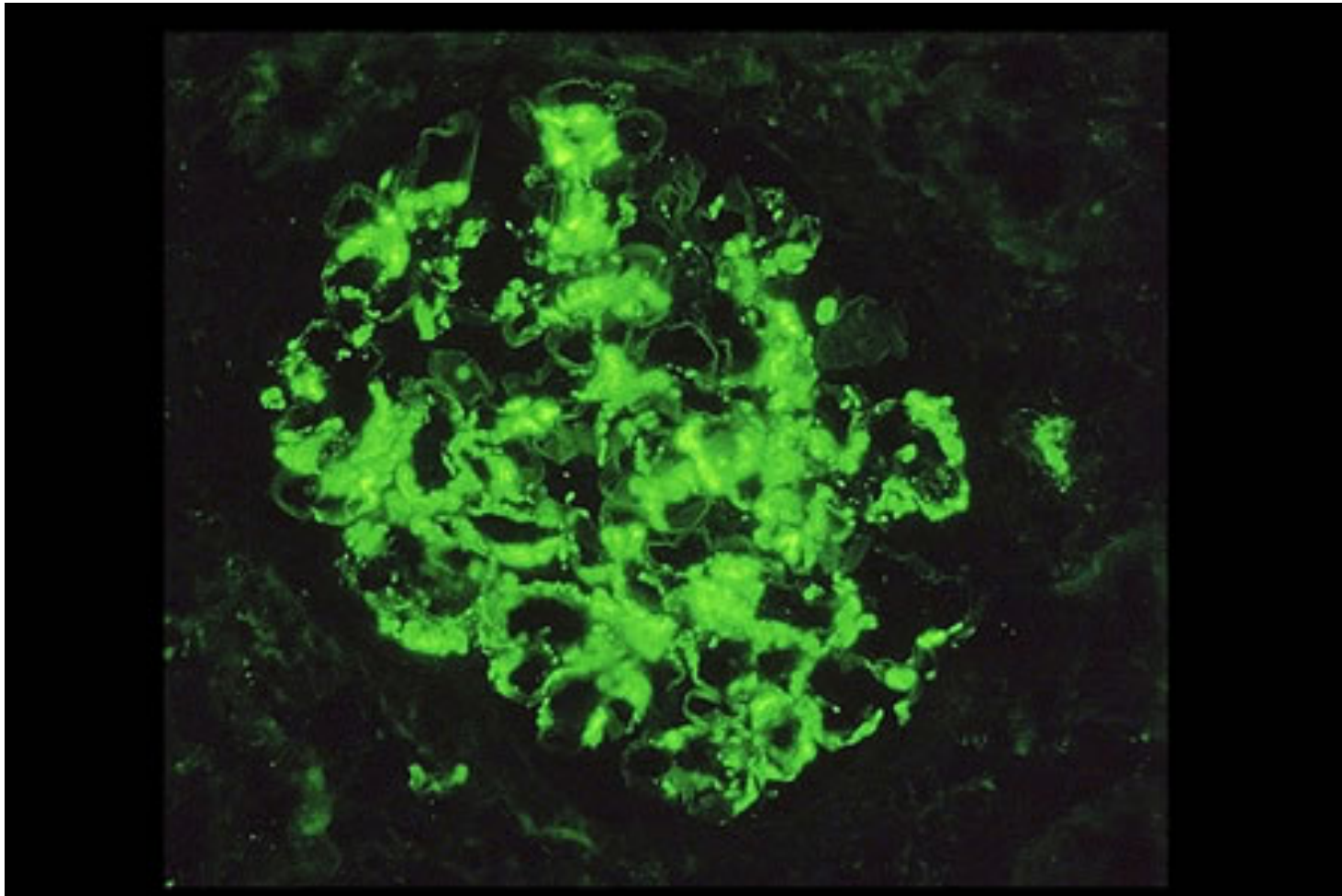
FSGS



Nefropatia IgA

- **Nieprawidłowy metabolizm polimerycznej IgA1 (wzmożona produkcja i zaburzone usuwanie)**
- **Klinicznie najczęściej izolowany krwinkomocz**
- **U dzieci typowo nawracający krwiomocz, możliwy białkomocz i zn**
- **Rozpoznanie – obecność złogów IgA wyłącznie lub w przewodzie w stosunku do innych immunoglobulin**
- **Patomorfologia: różnorodne zmiany: rozplem mezangium minimalny, rozlany, ogniskowy, półksiężycy, szklwienie kłębuszków**

Nerfropatia IgA – złogi wzdłuż błon podstawnych i w mezangium



Nefropatia IgA - leczenie

- **usunięcie ognisk zapalnych**
- **stosowanie antybiotyków w okresach zaostrzeń wywołanych infekcjami dróg oddechowych**
- **olej rybi (omega 3 wielonienasycone kw. tłuszczowe), enalapril**
- **gdy obraz kliniczny i badanie biopsyjne sugeruje złe rokowanie sterydy (zn – prednison), immunosupresja (?)**

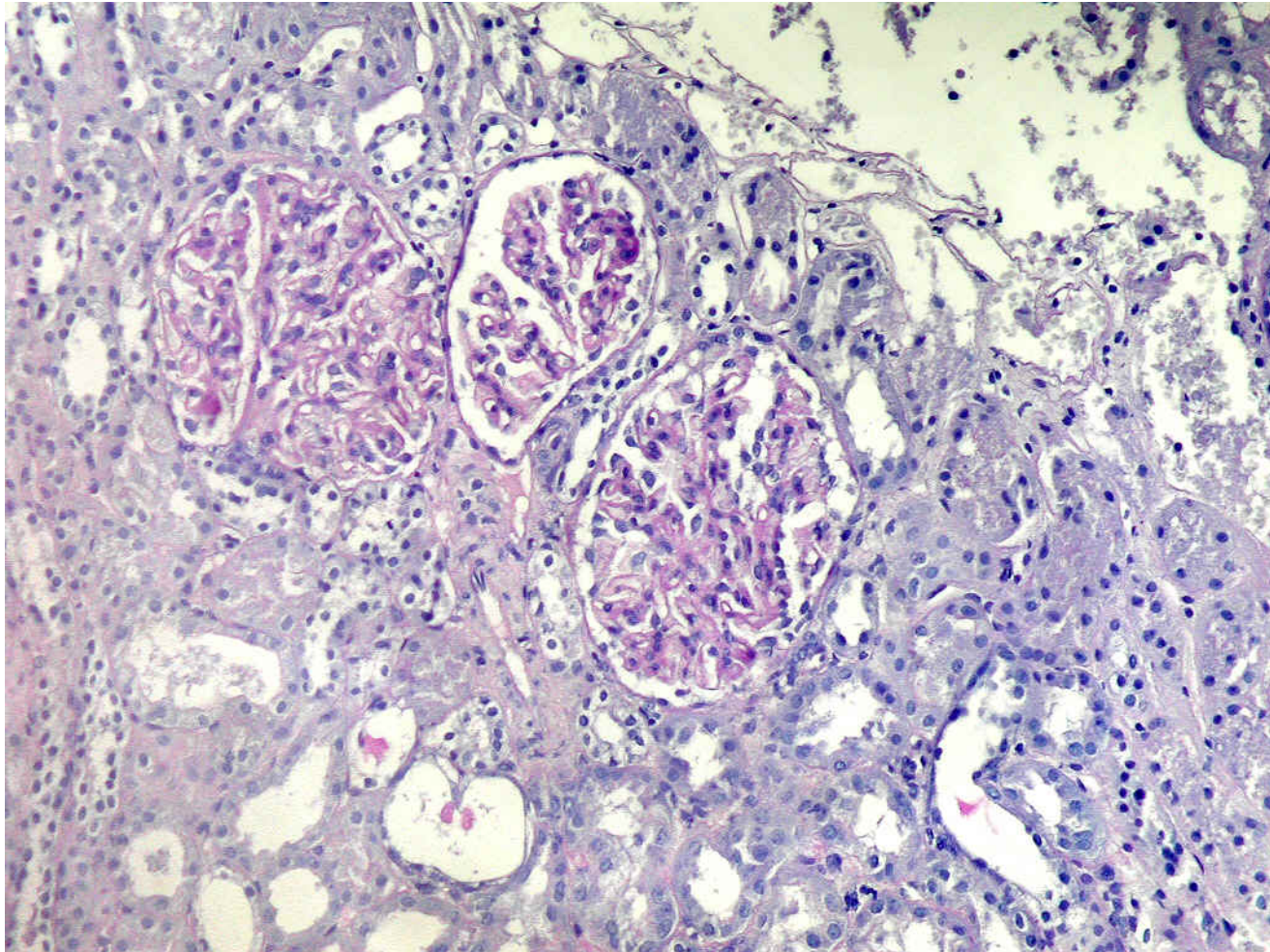
Błoniasto-rozplemowe kzn

- **Najczęściej powyżej 10 roku życia**
- **Objawy:**
 - 30% zespół nerczycowy**
 - 30% podobnie do ostrego kzn**
 - 20% nawracający krwiomocz**
 - 20% izolowany białkomocz**

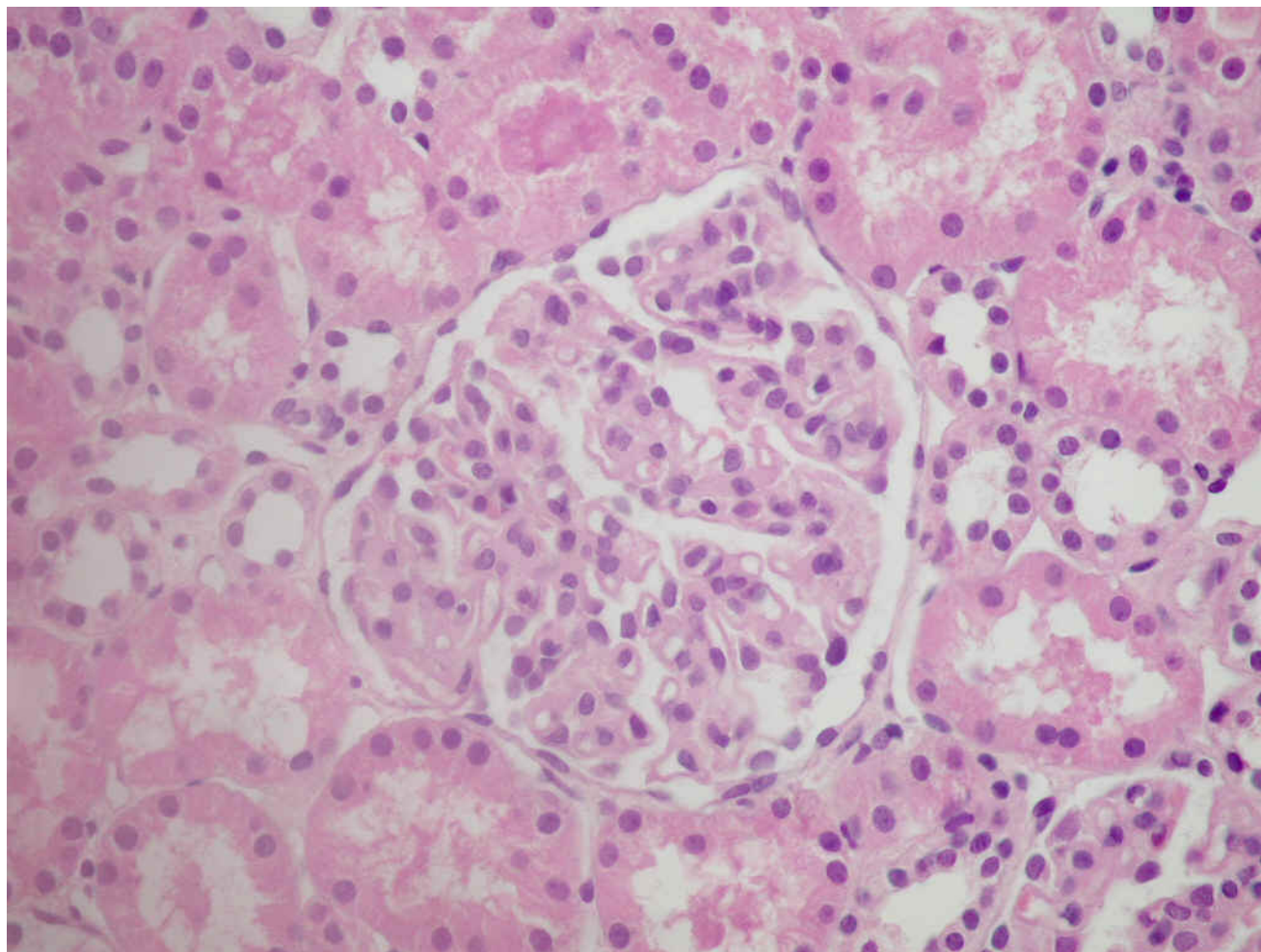
Błoniasto-rozplemowe kzn

- **Pierwotne**
 - Typ I złogi kompleksów pod śródbłonkiem i w mezangium
 - Typ II elektronowo gęste złogi w środkowej warstwie błony podstawnej
 - Typ III złogi kompleksów pod śródbłonkiem, nabłonkiem i w mezangium
- **Wtórne : Z.Sch-Henocha, toczeń trzewny, Zespół hemolityczno-mocznicowy**

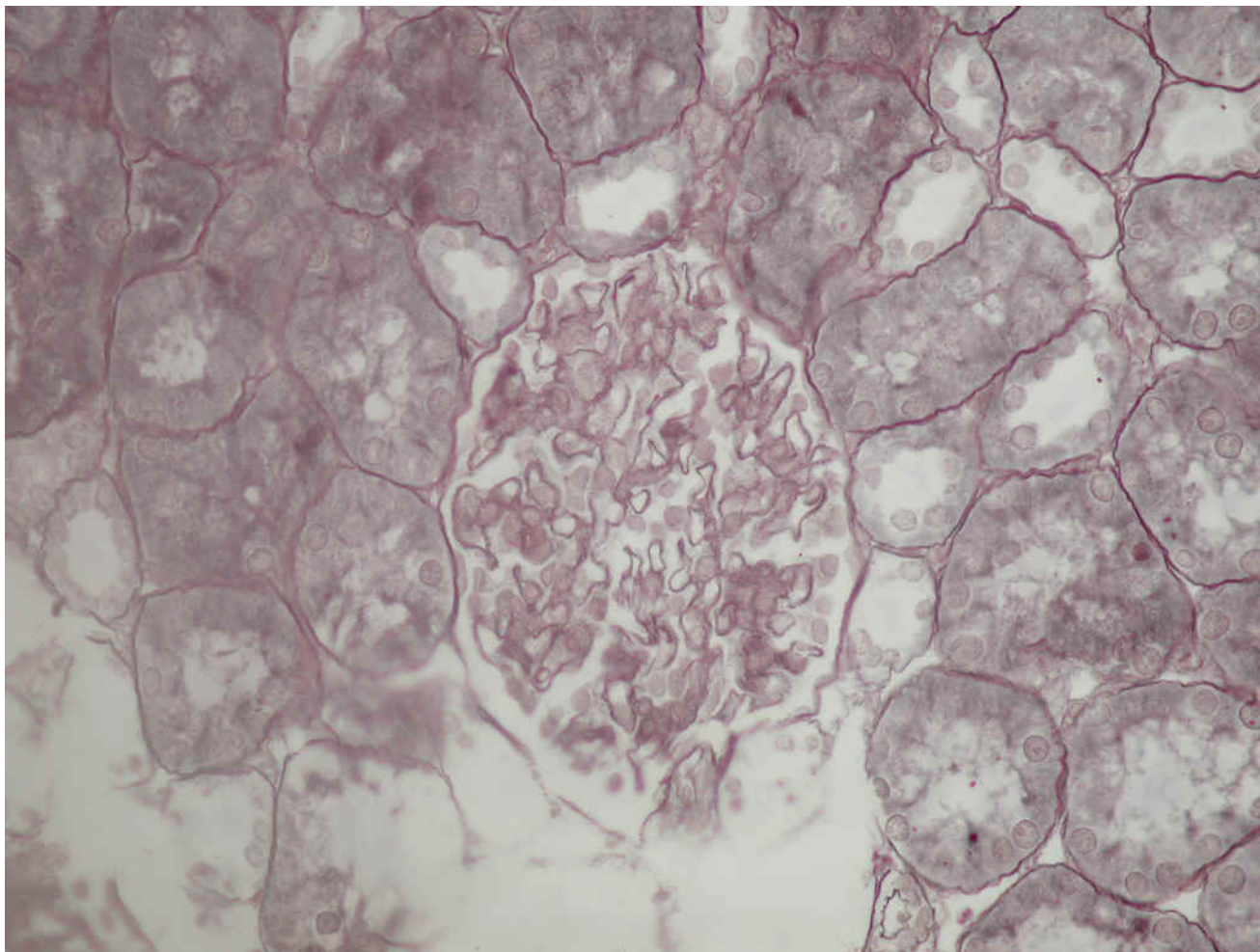
Błoniasto-rozplemowe kzn



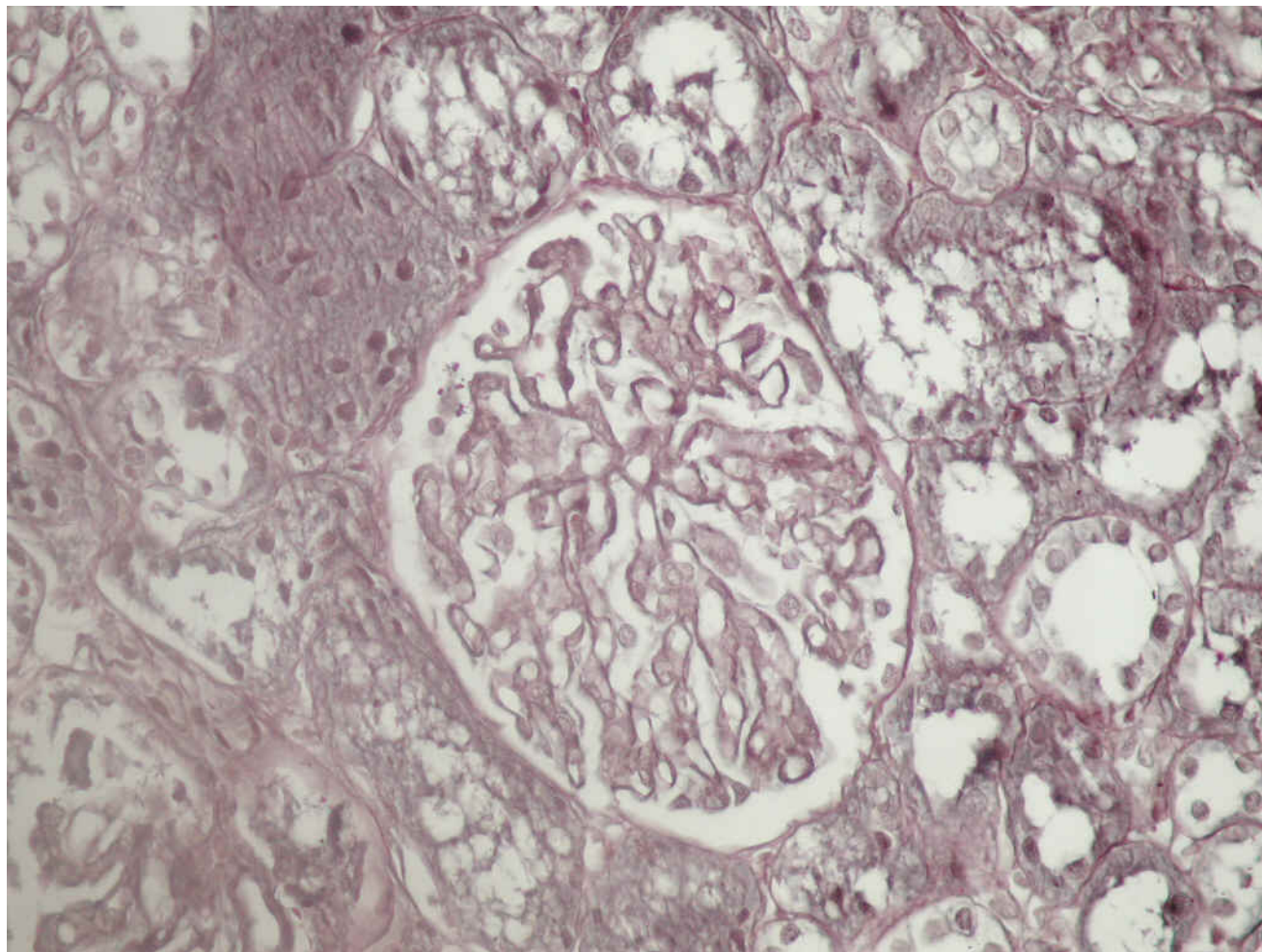
Błoniasto-rozplemowe kzn



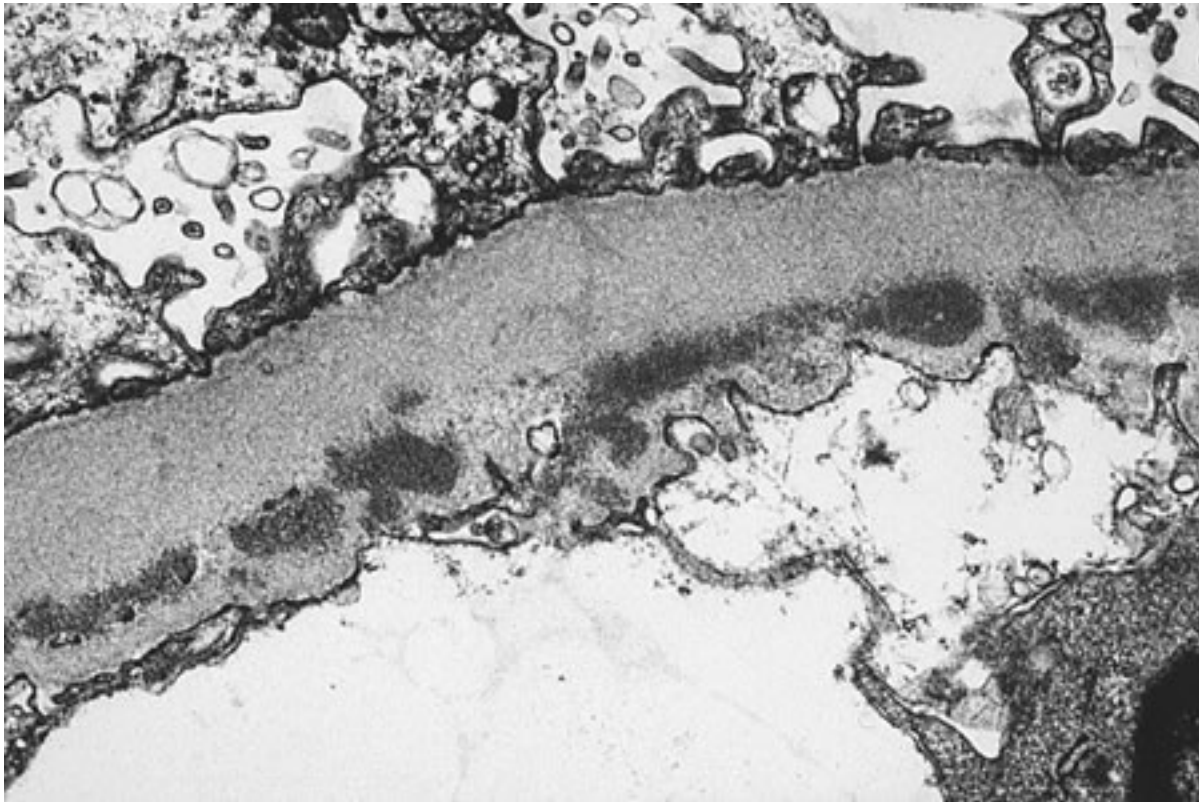
Błoniasto-rozplemowe kzn



Błoniasto-rozplemowe kzn



Błoniasto-rozplemowe kłębuszkowe zapalenie nerek - ddd



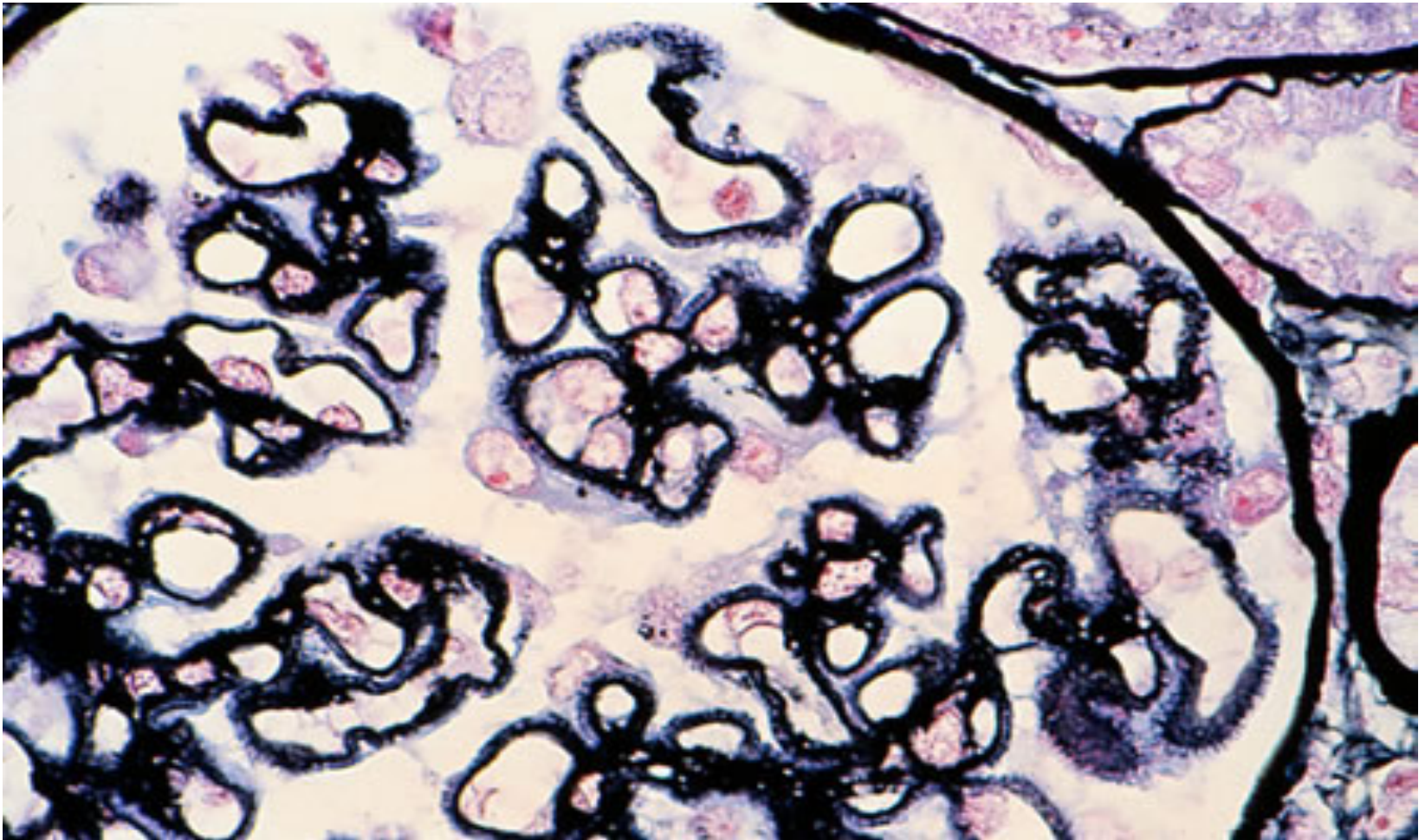
Leczenie błoniasto-rozplemowego kłębuszkowego zapalenia nerek

- U pacjentów z zespołem nerczycowym
prednison przez 5 lat
pulsy z metylprednisonu
przewlekłe leczenie immunosupresyjne
(chlorambucil, cyklofosfamid, azatiopryna)
- W szczególnie ciężkich przypadkach :
pulsy z cyklofosfamidu 0,75 g/m² 1x/
miesiąc przez 6 miesięcy
- Bez zespołu nerczycowego: leczenie p-
zakrzepowe (kw. acetylosalicylowy)

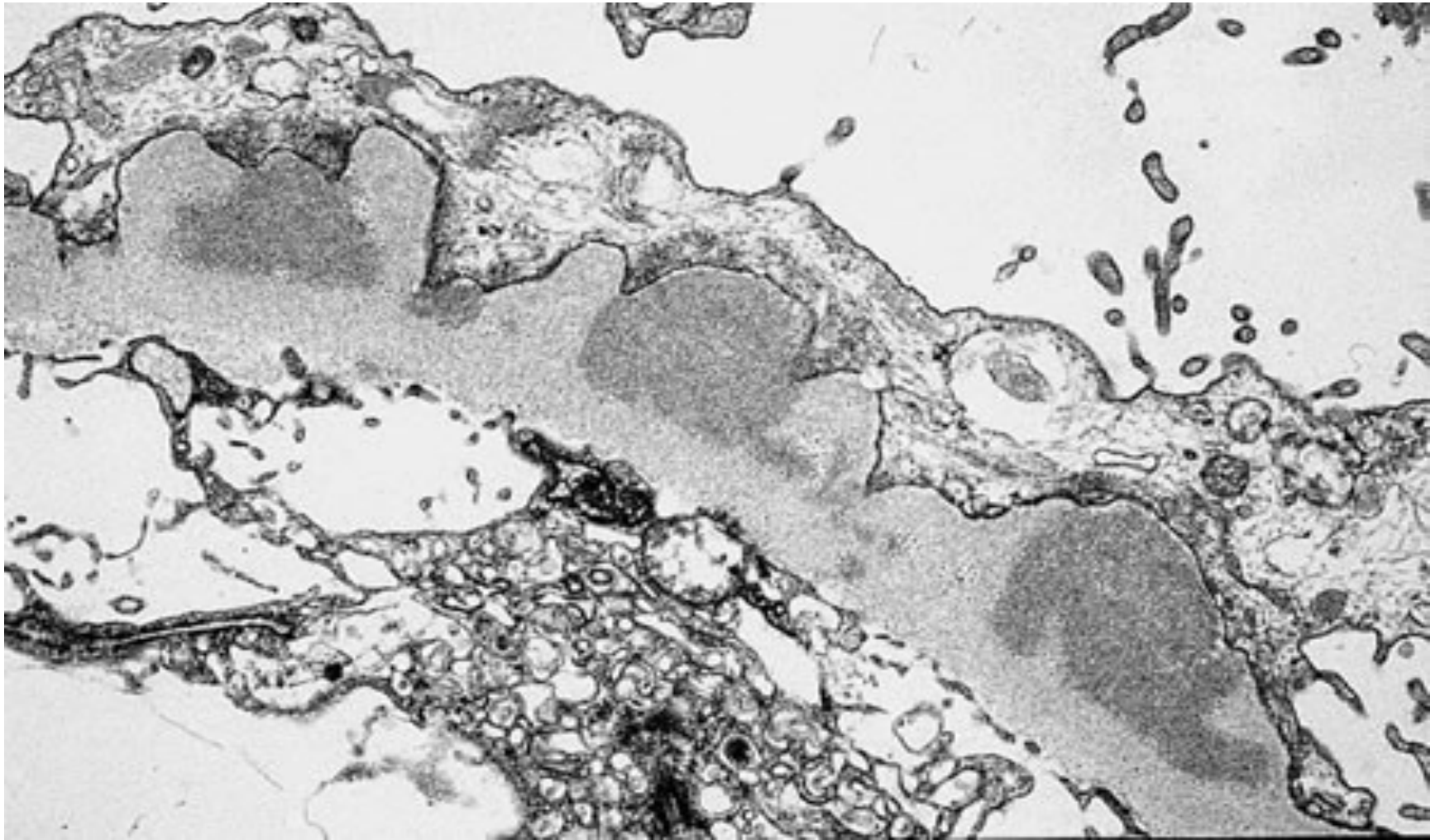
Błoniaste kzn

- u dzieci częściej niż u dorosłych charakter wtórny do zakażeń gł. Hepatitis B
- objawy zróżnicowane od bezobjawowego białkomoczu, krwinkomoczu poprzez z. nerczycowy, nadciśnienie i postępującą niewydolność nerek
- pogrubienie błony podstawnej, “kolce”,
IF: IgG
- leczenie:
Postać związana z zakażeniem HBs – nie leczyć sterydami!!! , ew. interferon alfa
Postać idiopatyczna (schemat Ponticellego)
3X (pulsy z metylprednisolonu, Encorton 1 miesiąc, chlorambucil 2 miesiąc)

Błoniaste kłębuszkowe zapalenie nerek



Błoniaste kłębuszkowe zapalenie nerek - ME

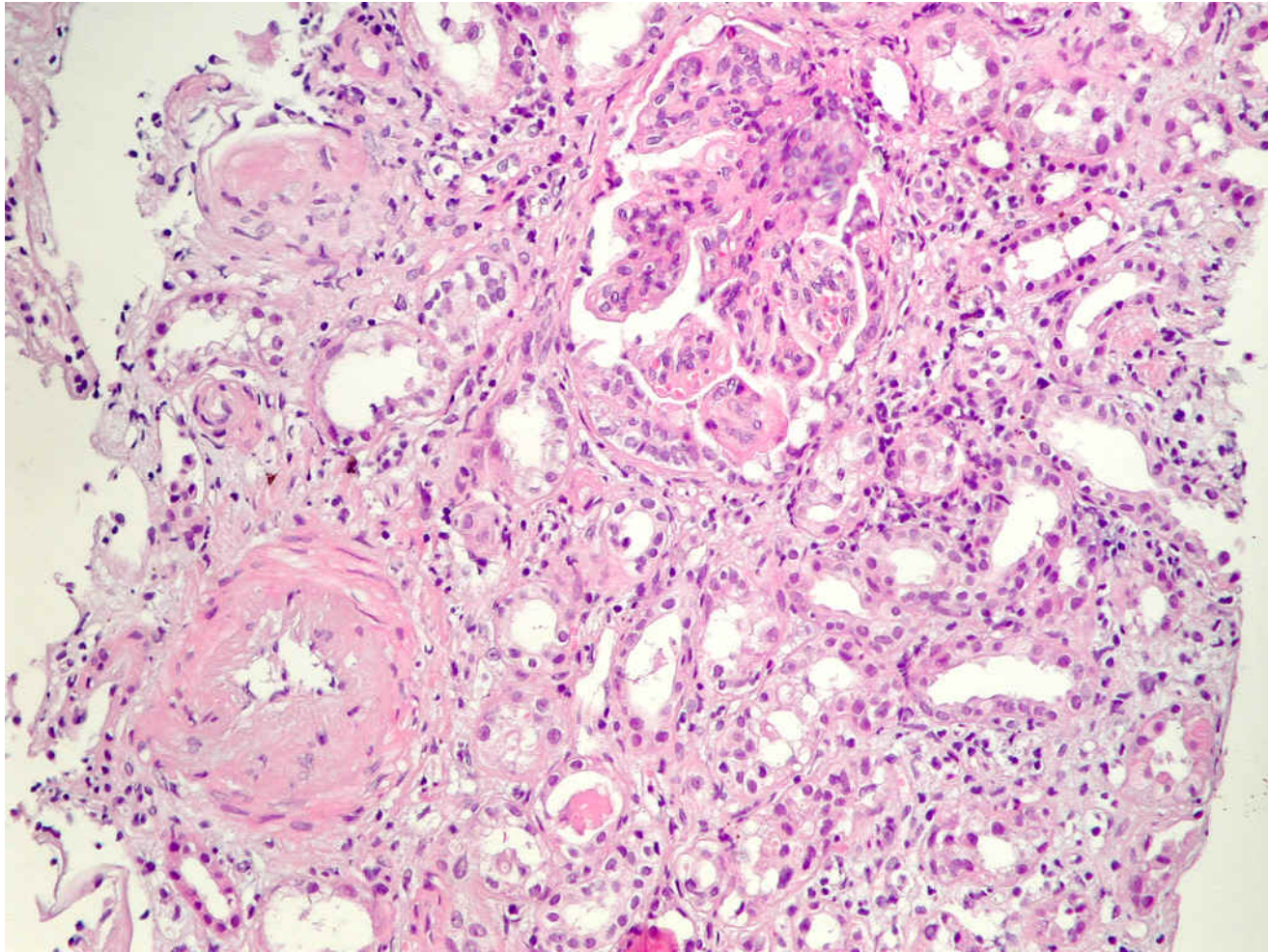


Gwałtownie postępujące kłębuszkowe zapalenie nerek

Zewnątrzwołniczkowe kzn

- - z obecnością kompleksów immunologicznych;
- z obecnością p-ciał przeciw błonie podstawnej kłębków
- brak złogów immunologicznych (pauci-immune)
ANCA(+)

ROZPLEM KOM. MEZANGIUM, POGRUBINIE ŚCIAN
KAPILARÓW, PRZYBYTEK MACIERZY MEZ.,
PÓŁKSIĘŻYC KOM., ZMIANY W TĘTNICACH



Zewnątrzwołniczkowe kzn

- objawy: z. nerczycowy, krwimocz, ostra n. nerek, nadciśnienie, obrzęki
- biopsja nerki: >50% kłębków z półksiężycami
- leczenie agresywne: objawowe ONN, pulsy z metylprednisolonu, nast. Encorton, Endoxan, plazmaferezy, leczenie p-zakrzepowe

KZN z półksiężycami cd

- **Rokowanie złe gdy:**

- > 70% kłębuszków z półksiężycami**

- Obecność p-ciał przeciw błonie podstawnej**

- Stężenie kreatyniny >5 mg%**

Wskazania do wykonania biopsji nerki

- wystąpienie z. nerczycowego w wieku niemowlęcym lub po 7 roku życia
- białkomocz o nieustalonej przyczynie
- z. nerczycowy sterydooporny
- krwinkomocz o nieustalonej przyczynie
- z. nerczycowy sterydozależny, często nawracający przed leczeniem immunosupresyjnym
- wystąpienie objawów kzn z nadciśnieniem i niewydolnością nerek (gwałtowny początek) i nieustępowanie zmian w ciągu 7 dni od początku choroby

Przeciwwskazania do biopsji igłowej nerki

- jedyna nerka
- skaza krwotoczna
- ropne zmiany zapalne skóry okolicy brzucha i lędźwiowej
- nieustabilizowane i wysokie ciśnienie tętnicze
- Podejrzenie choroby nowotworowej

Dziękuję za uwagę