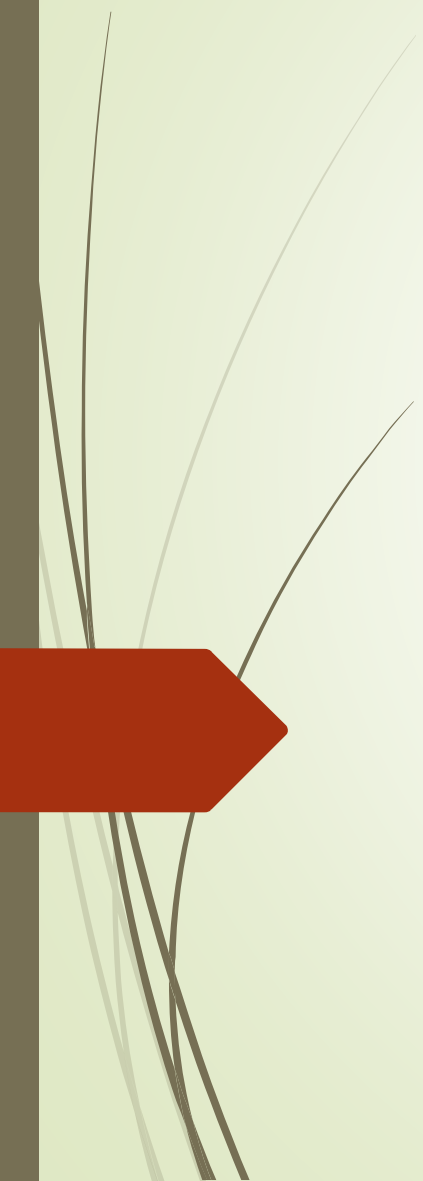



Поражение почек при геморрагическом васкулите



Астафьева Е.В. , врач-ординатор
нефрологического отделения РДКБ
Донецк
2024г.



Пурпура Шенлейн-Геноха (син. :
геморрагический васкулит , Ig A –
васкулит)-системный васкулит,
поражающий преимущественно
сосуды микроциркуляторного русла
(артериолы , капилляры,
посткапиллярные венулы) и
характеризующийся отложением в
их стенке иммунных депозитов,
состоящих преимущественно из IgA.

Эпидемиология

➤ ГВ может развиваться в любом возрасте ,

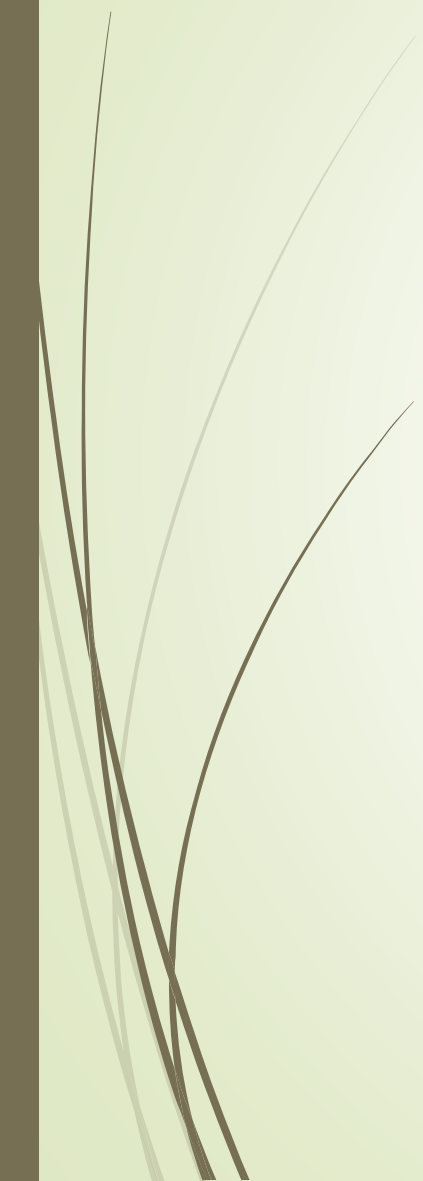
однако преимущественно поражает детей.

Пик заболеваемости приходится на возраст от 2 до 6 лет.

Заболеваемость ГВ не зависит от расовой или этнической принадлежности.



ЭТИОЛОГИЯ

- ▶ В качестве провоцирующих факторов рассматривают бактериальные и вирусные инфекции респираторного и желудочно-кишечного тракта, а также лекарственные и пищевые аллергены, травмы, укусы насекомых, вакцинацию, переохлаждение.
- 



Патогенез

- ГВ представляет собой васкулит мелких сосудов с отложением содержащих иммуноглобулины А (IgA) иммунных комплексов и С3 в артериолах, капиллярах и венулах различных органов и тканей.

Патогенез

- ▶ В возникновении гломерулонефрита при ГВ ведущую роль играет изменения структуры молекулы IgA, обусловленные нарушением процессов гликозилирования и полимеризации и, как следствие, нарушения ее взаимодействия с белками матрикса, рецепторами к IgA на мезангиальных клетках, лейкоцитах и гепатоцитах, с компонентами системы комплемента, приводящим к депонированию полимерного IgA1 в мезангии и запуску синтеза различных цитокинов и факторов роста клетками почек и циркулирующими клетками с развитием характерных морфологических изменений.

Морфологические критерии

- ▶ **При световой микроскопии**
- ▶ характерны очаговая и диффузная мезангиальная пролиферация с расширением внеклеточного матрикса;
- ▶ Различной степени выраженности интра –или экстракапиллярная пролиферация
- ▶ Возможны сегментарный некроз капилляро клубочка и образование полулуний
- ▶ На поздних стадиях интерстициальный фиброз , ангиосклероз , атрофия канальцев.

Морфологические критерии

Иммунофлюоресцентное исследование - основа диагностики IgA – нефропатии.

Констатируют наличие депозитов IgA (часто в сочетании с депозитами IgM и/или IgG) в мезангии и в капиллярных стенках клубочков. Почти всегда обнаруживают депозиты C3, реже C4; наличие депозитов C1q не характерно.



Морфологические критерии

При **электронной микроскопии** характерны отложения электронно-плотного материала в мезангии ,реже субэндотелиально и субэпителиально ,соответствующие иммунным комплексам , определяемым при иммунофлуоресцентной микроскопии.

Клиническая картина ГВ

- Клиническая картина ГВ представлена четырьмя синдромами (кожной геморрагической сыпью, артропатией, абдоминальным синдромом, поражением почек), которые могут проявляться в любой последовательности в течение нескольких дней или недель болезни.
- **Поражение почек при ГВ** представлено гломерулонефритом, проявления которого варьируют от изолированной бессимптомной микрогематурии до быстропрогрессирующего ГН.

Клиническая картина

- Гематурия наблюдается у большинства больных: почти у половины-микрогематурия (часто в сочетании с протеинурией), примерно у 1/3 – макрогематурия (как правило, в начале заболевания, но может возникать в дальнейшем на фоне респираторных инфекций или обострений кожного васкулита). Кроме того, в моче обнаруживают зернистые цилиндры, содержащие эритроциты.
- Протеинурия может быть различной, чаще небольшой (<1г/сут), но возможно и развитие выраженной ПУ с формированием нефротического синдрома (НС)
- Артериальная гипертензия возникает в 14-20% случаев.

Диагностика

- ▶ Диагноз устанавливается при наличии кожной геморрагической сыпи в сочетании с одним из следующих критериев:
 - * Абдоминалгии;
 - * Артралгии/суставной синдром
 - * Отложения IgA в пораженных тканях и органах(обычно выявляемые при биопсии кожи и /или почек)
 - * Протеинурия (более 0.3г/сут) и/или гематурия (более 5 эритроцитов в поле зрения)

Лечение

- Лечение гломерулонефрита при ГВ определяется особенностями клинической картины.
- **Режим** постельный при выраженных отеках, макрогематурии.
- **Диета.** При выраженных болях в животе назначают стол №1 (противоязвенную диету)

Гипоаллергенная диета с исключением продуктов, содержащих облигатные аллергены (шоколад, кофе, какао, цитрусовые-лимоны, апельсины, мандарины; куриное мясо, чипсы, газированные напитки, орешки, красные овощи и фрукты)

Ограничение потребления соли и жидкости в острый период болезни, при нарастании отеков, олигурии и артериальной гипертензии.

Лечение

- При персистировании протеинурии $>0.5-1$ г/сут показана нефропротективная терапия иАПФ/БРА.
- При остроснефритическом синдроме и/или ПУ нефротического уровня или нефротическом синдроме, а также при персистировании ПУ $>0.5-1$ г/сут (несмотря на терапию иАПФ/БРА) и СКФ >50 мл/мин/1.73м² показана иммуносупрессивная терапия
- При быстро прогрессирующем ухудшении функции почек, наличии более 50% полулуний в биоптате почки показана активная ИСТ в сочетании с плазмаферезом.

Благодарю за внимание!

