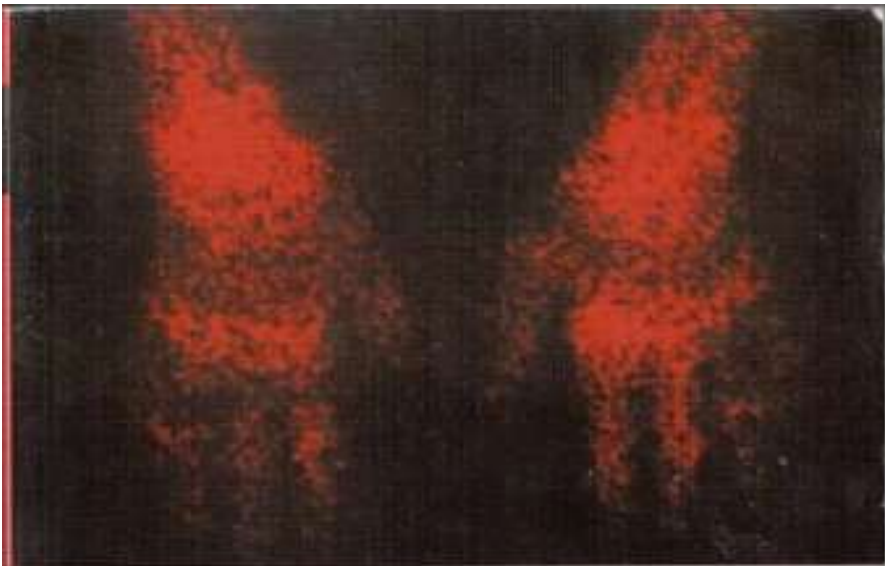


Ревматология для нефрологов: что должен знать нефролог про аутоиммунные заболевания

Сестрорецк
6 декабря 2015

Е.В. Захарова



Edited by
Dwomoa Adu, Paul Emery, and Michael Madaio

Rheumatology and the Kidney

Second Edition

OXFORD CLINICAL NEPHROLOGY SERIES

Contents

Contributors ix

Abbreviations xiii

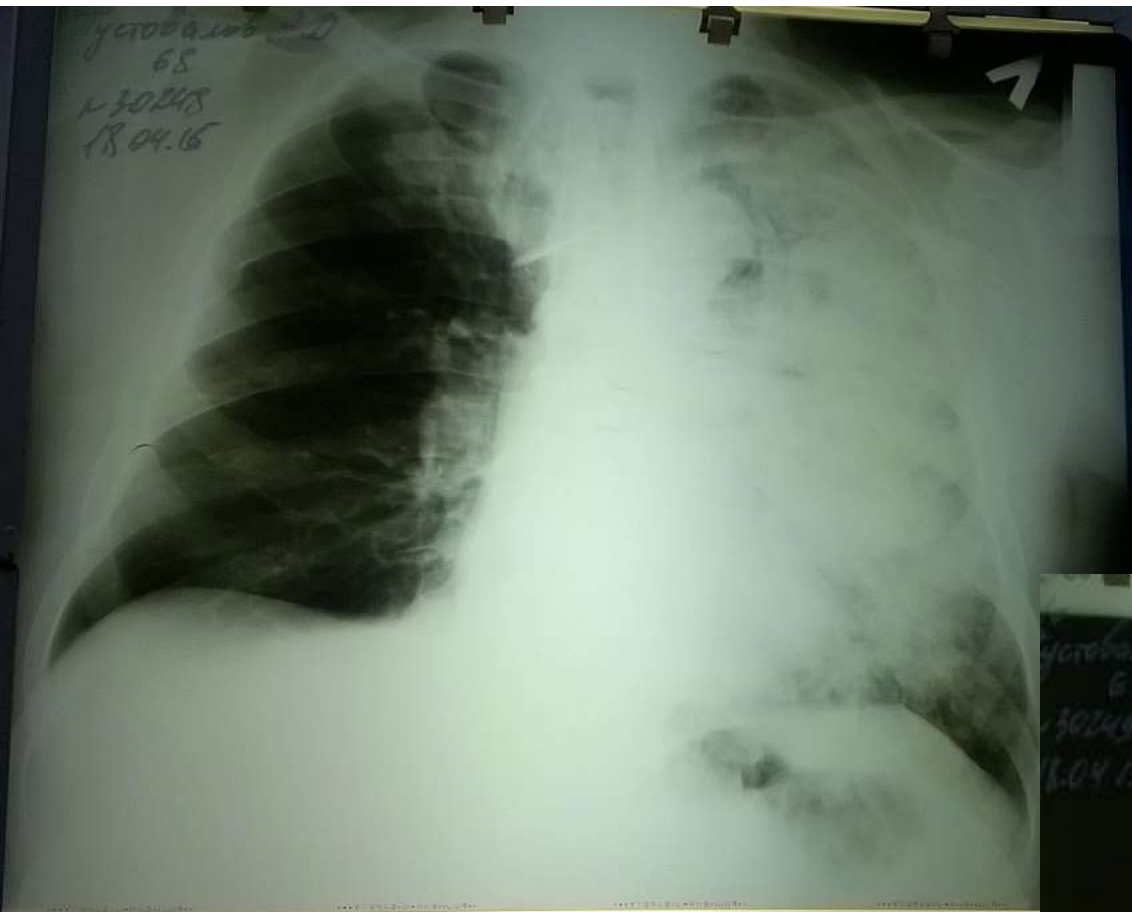
- 1 Clinical presentation and assessment of disease activity in lupus nephritis 1
Vivkar Rasky and David Isenberg
- 2 Lupus nephritis: Histopathology 71
David J. Cimbalaik and Melvin M. Schwartz
- 3 Lupus nephritis: Complement in lupus 27
Michael G. Reburn
- 4 Pathogenesis of lupus nephritis 39
N. Stanley Nabman, Jr and Michael P. Madaio
- 5 Evidence-based treatment of lupus nephritis 57
Wai Y. Te and Dwomoa Adu
- 6 The role of biologicals in the treatment of lupus nephritis 69
Amani N. Etsemyaji and David A. Isenberg
- 7 Systemic lupus erythematosus (SLE) in pregnancy 79
Abla Latief and M. Petri
- 8 Renal involvement in the anti-phospholipid syndrome 83
Jayce Rasch and Jerald S. Levine
- 9 Vasculitis classification 117
J. Charles Jennette, Ronald J. Falk, and Adil Hazzan Gharib
- 10 The immunopathogenesis of vasculitis 131
Andrew McClean and C.O.S. Savage
- 11 Pathology of vasculitis: Wegener's granulomatosis, microscopic polyangiitis, renal limited vasculitis, and Churg-Strauss syndrome 145
Franco Ferrario and Maria Pia Ransaldi
- 12 Assessment of disease activity and damage in the ANCA-associated systemic vasculitides 153
Jessica C. Reburn, Erol Sappalli, and Rashid A. Isqawi
- 13 The clinical presentation and treatment of renal vasculitis 163
David Jayne
- 14 Polyarteritis nodosa: Clinical characteristics, outcome, and treatment 181
Lutz Gollerts

466 страниц

Больной П., 68 лет

- До 2015г. считал себя здоровым, никогда не обследовался
- Заболел остро, в марте 2015г. – диарея, рвота, лихорадка до 38,5 гр. С, резкая слабость, доставлен БСМП в ГKB им. С.П. Боткина
- **Диагноз:** «Кишечная инфекция, гиповолемический шок», госпитализирован в ОРИТ для инфекционных больных
- При поступлении АД 60/20мм рт.ст., анурия, креатинин крови 1885 ммоль/л, мочевины 49.7ммоль/л, натрий 126ммоль\л, калий 8.5ммоль\л
- Инфузионная терапия, экстренный гемодиализ
- Гемодинамика стабилизировалась, электролитные расстройства компенсированы, при дообследовании диагноз кишечной инфекции снят
- Сохранялась анурия, глубокая анемия, переведен в нефрологическое отделение, гемодиализ в интермиттирующем режиме
- **Диагноз:** «Обострение хронического панкреатита, острая почечная недостаточность, олигоанурическая форма, состояние на фоне процедур гемодиализа. Анемия тяжелой степени, железодефицитная»

- Онкопоиск, скрининг на гемобластозы – все результаты негативны
- Сохранялась диарея, анурия
- Продолжены процедуры ГД 3 раза в неделю, инфузионная и противоанемическая терапия
- **Через 2 недели – кровохарканье, дыхательная недостаточность, рентгенологически выявлена субтотальная инфильтрация левого легкого**
- Эмпирическая пульс-терапия сверхвысокими дозами метилпреднизолона с положительной клинической и рентгенологической динамикой



18.04.2015
Кровохарканье, ДН





PUSTOVALOV A.D. 68Y
2015-04-23 08:17:43
95 kV 250 mA 15.2 m:Lung HI

Male
Memorial Botkin Hosp
DAP: 88.36cGycm2 E.D.: 1.35mGy

PUSTOVALOV A.D. 68Y
2015-04-23 08:18:30
95 kV 250 mA 29.8 m:Lung HI

Male
Memorial Botkin Hosp
DAP: 86.70cGycm2 E.D.: 1.28mGy



23.04.2015. Положительная динамика
после 3 процедур плазмаобмена

Иммунологические тесты:

- ✓ рANCA/антитела к миелопероксидазе 23.8 Ед/мл (0.0–5.0 Ед/мл)
- ✓ сANCA/АТ к протеиназе 3 1.7 Ед/мл (0.0–5.0 Ед/мл)
- ✓ антитела к гломерулярной базальной мембране > 200 Ед/мл (0.0–20 Ед/мл).

Клинический диагноз:

Системный васкулит с поражением почек, легких, ЖКТ, с двойной серопозитивностью (ANCA-ассоциированный + анти-ГБМ): быстро прогрессирующий гломерулонефрит, диализ-потребная почечная недостаточность; пульмонит, состоявшееся легочное кровотечение, интерстициальный фиброз, ДН 1 ст; колит, анемия тяжелой степени

Лечение: пульс-терапия метилпреднизолоном и циклофосфаном, процедуры плазмаобмена (всего 12 процедур), преднизолон внутрь 60 мг/сутки

Результат: легочная и кишечная симптоматика полностью разрешились, титр антител к цитоплазме нейтрофилов и к гломерулярной базальной мембране нормализовался, однако пациент остается диализ-зависимым. Постепенное снижение дозы преднизолона

ПОРАЖЕНИЕ ПОЧЕК ПРИ СИСТЕМНОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКЕ

Волчаночный нефрит:

I класс – минимальный мезангиальный ВН
II класс – мезангиопролиферативный ВН
III класс – очаговый пролиферативный ВН
IV класс – диффузный пролиферативный ВН
V класс – мембранозный ВН
VI класс – склерозирующий ВН
волчаночная подоцитопатия (может встречаться при классе I/II ВН)
Комбинация класса V с классом III/IV
Васкулито-подобные изменения (сегментарные некротизирующие при классе III/IV)

Иммунокомплексный интерстициальный нефрит

Вторичный ретроперитонеальный фиброз

Тромботическая микроангиопатия (АФС, ТТП), волчаночная васкулопатия

ПОРАЖЕНИЕ ПОЧЕК ПРИ СИСТЕМНЫХ ВАСКУЛИТАХ

АНЦА–ассоциированные васкулиты:	
	гранулематоз Вегенера (ГВ)/полиангиит с гранулематозом
	малоиммунный очаговый и сегментарный некротизирующий ГН
	малоиммунный полулунный (экстракапиллярный) ГН
микроскопический полиангиит (МПА)	
	малоиммунный очаговый и сегментарный некротизирующий ГН
	малоиммунный полулунный (экстракапиллярный) ГН
синдром Чарга–Стросс/эозинофильный полиангиит с гранулематозом	
	малоиммунный очаговый и сегментарный некротизирующий ГН
	малоиммунный полулунный (экстракапиллярный) ГН
Вторичный ретроперитонеальный фиброз (может встречаться при всех формах ANCA–ассоциированных васкулитов)	

ПОРАЖЕНИЕ ПОЧЕК ПРИ СИСТЕМНЫХ ВАСКУЛИТАХ

Геморрагический васкулит (пурпура Генох–Шенлейна):

МезПГН (IgA–нефропатия)

Диффузный пролиферативный иммунокомплексный (IgA) ГН

Иммунокомплексный (IgA) полулунный (экстракапиллярный) ГН

иммунокомплексный (IgA) ГН с исходом в ФСГС

Криоглобулинемический васкулит (КГВ), чаще всего ассоциирован с HCV–инфекцией:

криоглобулинемический ГН (МПГН с депозитами IgM и C-3)

иммунокомплексный полулунный (экстракапиллярный) ГН с депозитами IgM и C-3

ПОРАЖЕНИЕ ПОЧЕК ПРИ СИСТЕМНЫХ ВАСКУЛИТАХ

Узелковый полиартериит

Трансмуральный фибриноидный некроз почечных артерий, интерлобулярных, интерлобарных и дуговых артерий почек, в т.ч. с образованием псевдоаневризм – артериальная гипертензия, тромбозы, кровотечения

Неспецифический аортоартериит (артериит Такаясу) и гигантоклеточный артериит

С поражением почечных артерий

МезПГН, МПГН, ЭКГН

Вторичный ретроперитонеальный фиброз

АА–амилоидоз (очень редко)

Болезнь Kawasaki

Некротизирующий артериит интерлобарных и дуговых артерий, очень редко – интерлобулярных артерий

Гипокомплементемический уртикарный васкулит (HUV) (анти-C1q-васкулит)

ПОРАЖЕНИЕ ПОЧЕК ПРИ ДРУГИХ РЕВМАТИЧЕСКИХ И АУТОИММУННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ:

Склеродермия (системный склероз)

Медленно прогрессирующая ХПН

Почечный склеродермический криз (тяжелая гипертензия, ОПН) – первичное поражение дуговых и интерлобулярных артерий

ОПН без гипертензии

Гипер IgG4–синдром

IgG4–ассоциированный ретроперитонеальный фиброз

Хронический склерозирующий аортит и периаортит
(в т.ч. с ретроперитонеальным фиброзом)

Мембранозная нефропатия

Хронический тубулоинтерстициальный нефрит

ПОРАЖЕНИЕ ПОЧЕК ПРИ ДРУГИХ РЕВМАТИЧЕСКИХ И АУТОИММУННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ:

Ревматоидный артрит

	Поражения почек, ассоциированные с РА
	Вторичная МН
	МезПГН (IgA- или IgM-нефропатия)
	Диффузный пролиферативный ГН
	ЭКГН (некротизирующий и полулунный): ревматоидный васкулит, может быть ANCA-позитивным
	AA-амилодоз
	Лекарственные повреждения почек при РА
	Золото: МН, БМИ, острый тубулонефроз
	Пеницилламин: МН, полулунный ГН, БМИ
	НПВС: ОТИН, БМИ, ОТИН+БМИ, острый тубулонефроз
	Циклоспорин: хроническая васкулопатия с ТИН, ФСГС (?)
	Азатиоприн/б-меркаптопурин: острый интерстициальный нефрит
	Ваминдронат: ФСГС

ПОРАЖЕНИЕ ПОЧЕК ПРИ ДРУГИХ РЕВМАТИЧЕСКИХ И АУТОИММУННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ:

Синдром Шегрена

- ренальный тубулярный ацидоз 1 типа
- почечный несахарный диабет
- острый интерстициальный нефрит
- гиперкальциурия
- проксимальные тубулярные расстройства

Саркоидоз

- интерстициальный (обычно гранулематозный) нефрит
- нефролитиаз, нефрокальциноз
- тубулопатии
- обструктивная нефропатия вследствие сдавления мочевых путей забрюшинными лимфоузлами
- гломерулонефриты (МН, МПГН)
- АА-амилоидоз

Дерматомиозит/полимиозит

- МезПГН с депозитами IgM
- ОПН вследствие миоглобинурии

Рецидивирующий полихондрит

- полулунный гломерулонефрит
- МезПГН
- вторичная МН

ПОРАЖЕНИЕ ПОЧЕК ПРИ ДРУГИХ РЕВМАТИЧЕСКИХ И АУТОИММУННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ:

Рецидивирующий полихондрит

	полулунный гломерулонефрит
	МезПГН
	вторичная МН

Смешанное заболевание соединительной ткани

	вторичная МН
	вторичный МПГН

Острая ревматическая лихорадка

	МезПГН
--	--------

Анкилозирующий спондилит и синдром Рейтера

	МезПГН (IgA-нефропатия)
	ретроперитонеальный фиброз
	AA-амилоидоз

Болезнь Крона, НЯК

	Вторичная МН
	МезПГН (IgA-нефропатия)
	AA-амилоидоз

**ПОРАЖЕНИЕ ПОЧЕК ПРИ АНТИФОСФОЛИПИДНОМ СИНДРОМЕ (АФС) –
тромботческая микроангиопатия, тромбозы почечных вен и артерий:**

	Первичный АФС (в отсутствие системных заболеваний)
	Катастрофический АФС (острый мультиорганный тромбоз)
	Вторичный АФС:
	аутоиммунные заболевания
	СКВ
	первичный синдром Шегрена
	ревматоидный артрит
	системный склероз (склеродермия)
	системные васкулиты
	дерматомиозит
	болезнь Крона
	анкилозирующий спондилит
	височный артериит

ТРОМБОТИЧЕСКАЯ ТРОМБОЦИТОПЕНИЧЕСКАЯ ПУРПУРА (ТТП) – тромботическая микроангиопатия

Генетически обусловленная

Приобретенная

аутоиммунная (в т.ч. при СКВ)

на фоне инфекций (в т.ч. при ВИЧ)

ДРУГИЕ ТРОМБОТИЧЕСКИЕ МИКРОАНГИОПАТИИ

Аутоиммунные заболевания

Склеродермия

РА

Синдром Стилла

Анкилозирующий спондилит

Синдром Шегрена

Дерматомиозит

Болезнь Бехчета

Узелковый полиартериит

НЯК

СКВ:

- МИ
- МезПГН
- ОПГН
- ДПГН
- ЭКГН
- МН
- ТМА

ПГШ:

- МезПГН
- ОПГН
- ДПГН
- ЭКГН

ANCA-васкулиты:

- ЭКГН
- Очаговый некротизирующий ГН

Синдром Гудпасчера:

- ЭКГН

Другие аутоиммунные заболевания:

- МН
- МПГН
- ДПГН
- ЭКГН
- ИГА-Н
- ТИН
- ТМА
- АА-амилоидоз

Исход любых нефропатий:

- Диффузный нефросклероз
- ФСГС

Лекарства:

- МН
- МИ
- ФСГС
- ТИН
- ТМА

Группа	Заболевание	N	%
Системная красная волчанка		173	2,3
Васкулиты		133	1,3
	АНКА-ассоциированные	97	
	Криоглобулинемические	24	
	Болезнь Гудпасчера	8	
	Болезнь Такаясу	4	
Другие аутоиммунные и системные заболевания		44	0,4
	Склеродермия	5	
	Саркоидоз	4	
	Анкилозирующий спондилоартрит	17	
	Болезнь Крона/НЯК	5	
	Болезнь Ормонда, в т.ч. IgG4-синдром	11	
	Тубулоинтерстициальный нефрит с увеитом	2	
Аутовоспалительные синдромы		12	0,1
	Средиземноморская лихорадка	10	
	Гипер-IgD-синдром и др. варианты	2	

Что нам поможет?

Анамнез, анамнез, анамнез, серология, внепочечные проявления

