**Гломерулонефрит** – приобретенное полиэтиологическое заболевание почек, для которого характерно иммунное воспаление с преимущественным, инициальным поражением клубочков и возможным вовлечением в патологический процесс любого компонента почечной ткани. Термин «гломерулонефрит» означает наличие двухстороннего иммунопатологического процесса главным образом в гломерулах. В настоящее время принято выделение первичного гломерулонефрита, развивающегося в результате воздействия на почечную ткань различных инфекционных, аллергических и других факторов, и системного гломерулонефрита (вторичного), возникающего при системных заболеваниях соединительной ткани (системной красной волчанке, пурпуре Шенлейна-Геноха, узелковом периартрите, ревматизме).

# Клиническая классификация

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Форма | Течение | Фаза | Функции почек |
| 1. Гематурическая
2. Нефротическая
3. Смешанная
 | 1. Острое
2. Хроническое
3. Быстропрогрессирующее
 | 1. Активная:
* Период разгара;
* Период стихания;
* Клиническая ремиссия.
1. Неактивная:
* Клинико-лабораторная ремиссия.
 | 1. Сохранена
2. Нарушена (парциальные нарушения)
3. Острая почечная недостаточность
4. Хроническая почечная недостаточность
 |

**Острый нефрит** – это термин, обозначающий гломерулонефрит, остро развившийся после перенесенной инфекции, имеющей четко очерченное начало, выраженные клинические признаки и цикличное течение с развитием клинико-лабораторной ремиссии. Часто острый гломерулонефрит переходит в хронический гломерулонефрит. Особенно часто переход в хроническое течение происходит при нефротической и смешанной формах заболевания; считают, что развитию гломерулонефрита предшествуют респираторные вирусные инфекции и грипп, а также обострение хронического тонзиллита и пневмония.

Гематурическая форма заболевания наблюдается у детей старше 5 лет, сопровождается преобладанием пролиферативных процессов в клубочках (мезинхимопролиферативный, пролиферативно-мембранозный гломерулонефрит), при этом у детей отмечаются симптомы интоксикации, отеков век, лица, ног, реже поясницы и передней брюшной стенки, повышение температуры тела. В начале заболевания отмечается повышение артериального давления, уменьшение диуреза. Возможно развитие энцефалопатии. Мочевой синдром характеризуется гематурией различной степени выраженности (от макрогематурии – моча цвета «мясных помоев» до 10-15 эритроцитов в поле зрения). Протеинурия в первые дни в утренней порции превышает 1-3 г/л. В период олигоурии может наблюдаться преходящая абактериальная лейкоцитурия с преобладанием в осадке мочи мононуклеаров. Активность гломерулонефрита подтверждается умеренно ускоренной СОЭ, диспротеинемией в виде умеренной гипоальбуминемии и повышением в крови β- и γ-глобулинов, а также мукопротеидов. Гиперхолестеринемия и липидемия может проявляться лишь на 3-4-й неделе заболевания или при выраженном отечном синдроме.

Нефротическая форма гломерулонефрита начинается у 70 % больных в возрасте 1-7 лет и преимущественно у мальчиков. Морфологически – минимальные изменения в клубочках. Возможно наличие мембранозно-пролиферативного гломерулита. Клинические симптомы нарастают постепенно в виде симптомов интоксикации, развития отечного синдрома. При максимальной выраженности заболевания определяется асцит, гидроторакс, отек половых органов. Умеренное кратковременное повышение артериального давления в период выраженной олигоурии. Мочевой синдром характеризуется протеинурией (до 2-3 г/сут.). В утренней порции мочи количество белка может колебаться от 1 до 80 г/л, первые 10-14 дней может отмечаться умеренная гематурия (до 10-20 эритроцитов в поле зрения). Гиперлипидемия, гипоальбуминемия, гипогаммаглобулинемия, симптомы гиперкоагуляции, ускорение до 50-70 мм/ч СОЭ. При благоприятном течении достигается длительная ремиссия с полным восстановлением клинико-лабораторных показателей. После обострения может переходить в хронический гломерулонефрит.

#### Смешанная форма гломерулонефрита встречается чаще у детей старше 10-12 лет. Морфологически характеризуется пролиферативно-мембранозными, пролиферативно-фибропластическими изменениями в клубочках, фокально-сегментарным гломерулосклерозом, тубуло и интерстициальными нарушениями. Стойкий синдром – нарастающая гипертензия. Отечный синдром разной степени выраженности: от пастозности лица до распространенных и полостных отеков. Мочевой синдром «смешанного» характера с выраженной протеинурией (более 1-2 г/сут) неселективного характера, обнаруживается микро- или макроиматурия. Наблюдается гипоальбуминемия, гиперхолестеринемия, гиперкоагуляции, γ-глобулиы повышены или в норме. Рано снижается фильтрационная функция почек. Заболевание приобретает прогрессирующее течение и редко сопровождается ремиссией.

Быстропрогрессирующий вариант гломерулонефрита относится то к острому, то к хроническому гломерулонефриту. Похож на мезинхимопролиферативный гломерулонефрит с диффузными эпителиальными полулуниями. В этой фазе различают периоды разгара и стихания. Функция почек может быть сохранена или нарушена, но без гемостатических изменений.

Пример формулировки диагноза: острый гломерулонефрит, гематурическая форма, активная фаза, период разгара, функция почек сохранена.

Согласно морфологической классификации гломерулонефриты подразделяются на:

А. Небольшие изменения гломерул.

Б. Фокальные или сегментарные поражения.

В. Диффузный гломерулонефрит:

а) мембранозный гломерулонефрит;

б) диффузный пролиферативный гломерулонефрит:

1. мезинхимопролиферативный;
2. эндокапиллярный пролиферативный;
3. мезангиокапиллярный (мембранозно-пролиферативный) – «классический», лобулярный типы;
4. мезангиокапиллярный;
5. экстракапиллярный;

в) склерозирующий гломерулонефрит.

При постановке диагноза учитываются генетические данные, анамнез жизни, заболевания, клиника – подробно исследуются все органы, определяются возможные очаги инфекции.

Лабораторные исследования.

Общий анализ мочи, исследование мочевого осадка (лейкоцитов, эритроцитов, цилиндров) различными методами – по Нечипуренко, Амбурже, по Аддису-Каковскому. Определяется суточная протеинурия при исследовании с сульфосалициловой кислотой и биуретовым реактивом. В настоящее время большое внимание уделяется исследованию ферментурии, отражающей тяжесть поражения нефрола. Важным для клиницистов является определение селективности протеинурии, т.е. способность поврежденного клубочкового фильтра пропускать белковые молекулы в зависимости от их молекулярной массы. Для этого используется электрофорез белков мочи и крови больного на бумаге, в полиакриламидном или крахмальном теле.

Различают три типа протеинурии:

1. высокоселективный – в моче обнаруживаются лишь низкомолекулярные белковые фракции, большую часть составляют альбумины;
2. селективный – в моче определяются те же белки, а также гаптоглобин;
3. неселективный – помимо указанных белков выявляются α2 макроглобулины и гликопротеиды.

Определяется клубочковая фильтрация – количество миллилитров ультрафильтрата плазмы, образовавшегося в клубочках обеих почек за одну минуту. Клубочковая фильтрация происходит за счет разности гидростатического давления крови по обе стороны базальной мембраны клубочков. Определяется клиренс - количество миллилитров плазмы, которая при прохождении через почки полностью освобождается от какого-либо вещества за одну минуту. Исследуется процент реабсорбции, она наиболее интенсивна в проксимальных отделах канальцев. Определяется экскреция аминокислот путем количественной оценки величины суммарной аминоацидурии. Изучается содержание мукомолекулярного белка – β2 микроглобулина в крови, моче. Исследуется максимальная канальцевая реабсорбция веществ. У детей часто проводят пробу Зимницкого и метод измерения осмолярной концентрации мочи. При пробе Зимницкого об осмотической концентрации судят по величине относительной плотности мочи. В норме колебания плотности от 1,003 до 1,028 г/см3, соотношение величины ночного диуреза к дневному (1:2 или 1:3), количество мочи в отдельных порциях, общее количество выделенной за сутки мочи в норме 65-75 % выпитой жидкости. Проводятся рентгено-контрольные исследования почек и мочевыводящих путей с целью исключения анатомических и структурно-тканевых аномалий, а также экскреторная урография при сохраненной концентрационной способности почек. Делается обзорный снимок брюшной полости. После введения контрастного вещества рентгенограмма экспонируется на 6-й минуте в ортостатическом положении (для выяснения степени подвижности почек), а последующие снимки – в положении лежа – на 12-й, 18-й и 25-й минутах. При замедленном выведении контрастного вещества урограммы выполняются через два часа и более от начала исследования. Проводятся УЗИ.

Основные клинические синдромы гломерулонефрита.

*Мочевой синдром.*

1. Олигоурия – уменьшение диуреза на 20-50 % из-за уменьшения массы функционирующих нефронов. Возникает внутрисосудистый тромбоз, отек эндотелия и мезангия, приводящие к снижению фильтрации в функционирующих клубочках. Повышается дистальная реабсорбция и развивается «антидиурез». Относительная плотность мочи высока.
2. Гематурия – макро- и микрогематурия, применяют исследования по Нечипуренко, Амбурже. Гематурия может быть изолированной и сочетаться с протеинурией, абактериальной лейкоцитурией, цилиндрурией. В начале заболевания чаще макрогематурия. Она обьясняется повышенной проницаемостью клубочковых капилляров.
3. Протеинурия – выделение белка с мочой. При гломерулонефрите протеинурия постоянна: умеренная – до 3 г/сут, значительная – более 3 г/сут - приводит к развитию нефротического синдрома. При оценке протеинурии определяют степень ее селективности. При селективной протеинурии благоприятный исход. Канальцевая протеинурия приобретает значение при вовлечении в патологический процесс тубуло-интерстициальной ткани почек.
4. Лейкоцитурия – всегда абактериальная, асептическая.
5. Цилиндрурия – различают клеточные, зернистые, гиалиновые и восковидные. Особенно неблагоприятно обнаружение в моче зернистых и восковидных цилиндров.

*Отечный синдром.*

Имеют различную степень выраженности от пастозности до анасарки, что обычно и определяет основные жалобы больного. При этом лицо становится одутловатым, затем отеки распространяются на туловище и конечности. При регулярном взвешивании ребенка обнаруживается прогрессирующее нарастание массы тела. В отдельных случаях отек быстро проходит и может быть не выявлен при осмотре. В таких случаях всегда удается определить повышенную гидрофильность тканей с помощью пробы Мак-Клюра-Олдрича.

Патогенез отеков.

1. Поражение клубочков со снижением фильтрации, уменьшением фильтрационного заряда Na и повышением его реабсорбции с последующей задержкой жидкости.
2. Гиперальдостеронизм.
3. Увеличение секреции ЛДГ, либо повышение чувствительности к нему дистального отдела нефрона.
4. Повышение проницаемости стенок капилляров с выходом жидкой части крови из кровяного русла.

Нефритический вариант отечного синдрома характеризуется распространенными периферическими отеками, асцитом вплоть до анасарки, массивной протеинурией более 3 г белка в сутки. Протеинурия приводит к гипопротеинемии с выраженной гипоальбуминемией. Снижается онкотическое, осмотическое давление, уменьшается ОЦК. При этом подключается компенсаторный механизм, усиливается выделение альдостерона корой надпочечников, активация продукции ЛДГ, подавление матрибуретического фактора. При нефритическом варианте отечного синдрома отеки выражены умеренно, отмечается пастозность век, голеней, поясницы. Проба Мак-Клюра-Олдрича ускорена. Гипоальбуминемии нет, следовательно снижение онкотического давления отсутствует. При этом наблюдается большое количество белка в тканевой жидкости, более 0,1 г/л. При данном варианте отечного синдрома основным механизмом является нарушение сосудистой проницаемости под влиянием комплекса факторов, повышение гидростатического давления.

*Гипертензионный синдром.*

Одним из характерных симптомов гломерулонефрита является повышение артериального давления. Почки участвуют в регуляции АД, поддерживая натриевый и водный гемостаз и продукцию прессорных и депрессорных веществ.

Острый гломерулонефрит.

Острый гломерулонефрит характеризует острый нефритический синдром: стремительное начало гематурии и протеинурии, которые часто сопровождаются отеками, олигоурией, гипертензией и снижением гломерулярной фильтрации.

Чаще всего острые гломерулонефриты возникают после бактериальных, вирусных, грибковых, паразитарных инфекций, поэтому его точное название – постинфекционный гломерулонефрит.

Острый постстрептококковый гломерулонефрит – острое воспаление гломерулы, которое возникает под воздействием иммунопатогенетического механизма после стрептококковой инфекции, клинически характеризуемое острым нефритическим синдромом. У одних течение его может быть бессимптомным, у других может развиться острая почечная недостаточность. Первые признаки заболевания появляются после латентного периода: на 6-21-й день после ангины и на 18-21-й день после кожной инфекции. Начало острое, может появиться усталость, отсутствие аппетита, головная боль, боли в области живота и ощущение давления в пояснице. Отеки появляются по утрам, чаще на лице вокруг глаз. Кожные покровы бледные.

Микрогематурия почти у всех, макрогематурия – у 70-93 % пациентов. Моча красно-коричневой окраски (цвет «мясных помоев»), исчезающей через несколько дней.

Гипертензия – внезапное повышение артериального давления – может стать причиной гипертонической энцефалопатии.

Клиника острого постстрептококкового гломерулонефрита с микроскопической эритроцитурией наблюдается в 4 раза чаще, чем развернутая клиническая картина с отеками и гипертензией. Диагноз острого постстрептококкового гломерулонефрита устанавливается в результате анализа мочи, функционального исследования почек, при наличии перенесенной стрептококковой инфекции и в результате иммунодиагностического исследования.

Хронический гломерулонефрит.

Хронический гломерулонефрит – это большая группа разнородных первичных гломерулопатий, которые клинически характеризует продолжительное, необратимое и обычно прогрессирующее течение с морфологическим развитием склероза, а позднее полной деструкции гломерул и тубуло-интерстициальным склерозом. Хронический гломерулонефрит характеризует медленно прогрессирующее течение с длительными малосимптомными периодами, постепенная деструкция нефронов, нарушение функции почек и развитие хронической почечной недостаточности, переходящей в терминальную уремию. Хронический гломерулонефрит протекает, с клинической точки зрения, как нефритический синдром.

Хронический неспецифический гломерулонефрит – заболевание, которое встречается в любом возрасте. Этиология заболевания неясна. Клиника проявляется хроническим нефритическим синдромом и преобладанием эритроцитурии, протеинурии различной степени, наличием эритроцитных цилиндров, гипертензией, а позднее и хронической почечной недостаточностью. При более высокой протеинурии может развиться нефротический синдром, дифференцируют гипертоническую болезнь с нефросклерозом от хронического гломерулонефрита. Важным фактором является обнаружение изменений на глазном дне. Начало заболевания может быть незаметным, что диагностируется в стадии хронической почечной недостаточности. В начале заболевания отмечается утомляемость, особый бледный оттенок кожи, полиурия, полидипсия, головные боли и снижение работоспособности. Дети могут отставать в росте. Симптомы хронического неспецифического гломерулонефрита становятся более выраженными при бактериальной или вирусной инфекции верхних дыхательных путей, при физической нагрузке, после травм. Спустя 2-20 лет, иногда и больше, заболевание переходит в хроническую почечную недостаточность, затем в стадию терминальной уремии. Диагноз устанавливается на стойких изменениях в моче и функциональном исследовании почек.

Лечение.

Комплексное лечение включает:

1. симптоматические средства – режим, диета, гипотензивные, диуретические препараты и др.;
2. АБ-терапия;
3. патогенетические средства, направленные на иммунопатологические процессы, воспаления, коррекцию в системе коагуляции.

Лечение гломерулонефрита в активной фазе проводится в стационаре. Постельный режим рекомендуется до ликвидации экстраренальных проявлений болезни и улучшения анализов крови и мочи.

Диета зависит от выраженности отеков, гипертензии и функционального состояния почек. В первые дни при олигоурии, отеках рекомендуется разгрузочная диета («разгрузка» от белка и соли). Но ребенок не должен голодать. Можно давать рисовую или гречневую кашу с вареньем, сахаром; овощное пюре; суп; сливочное масло; несколько мясных шариков. Со 2-3-го дня лечения назначается стол без соли и мяса. По мере исчезновения отеков, нормализации артериального давления, улучшения анализов мочи диету расширяют, добавляют мясо, затем соль от 1 г/сут постепенно до 3 г/сут. Из диеты в течение года исключаются копчености, крепкие мясные и рыбные бульоны, консервы, острые пряности.

АБ-терапия – пенициллин, ампициллин, оксоциллин, могут назначаться эритромицин, омандомицин в течение 1-2 месяцев.

Антигистаминные в активной фазе (димедрол, пипольфен, супрастин, тавегил, задитен) – 1-2 месяца.

Витаминотерапия.

При гематурической форме с тяжелым начальным периодом применяют гепарин и антиагриганты(дипиридамол), противовоспалительные – аспирин, индометацин, бруфен, вольтарен. Могут применяться хинолиновые препараты – делагил 5-6 мг/кг в сутки, плаквинил 4-5 мг/кг в сутки – 3-6 месяцев.

При нефротической форме гломерулонефрита – кортикостероидные препараты, обладающие противовоспалительным, антигистаминным, иммуносупрессивным действиями, небольшая доза преднизолона. Нефротическая форма гломерулонефрита требует назначения гепарина и препаратов, уменьшающих агрегацию форменных элементов крови. Средства, оказывающие сосудорасширяющее действие – эуфилин, теофилин, теопикол.

При отсутствии эффекта от гормональной терапии применяют цитостатические иммунодепресанты. Назначают интал и задитен в течение 2-3 месяцев. Интал внутрь в виде ингаляций или капсул по 20 мг. Задитен по 0,025 мг/кг массы 2 раза в день, при выраженных отеках и олигоурии назначают диуретики. Часто используют лазикс, гипотиазид, реже – урегит, диакарб. Они уменьшают реабсорбцию натрия и воды в канальцах и оказывают салуретическое действие. Лазикс в/в, в/м 1-3-5 мг/кг 1-2 раза в сутки. Широко применяются антагонисты минералокортикоидного гормона коры надпочечников – альдостерона. К ним относятся – верошпирон (альдактон), который повышает выведение натрия и воды, задерживает экскрецию калия. Верошпирон назначается по 50-200 мг в сутки – от 7-8 дней до 3-4 недель.

При резко выраженной олигоурии, отечном синдроме: в/в альбумин, реополиглюкин, протеин, СЗП. Эти препараты сочетают с внутривенным введением гепарина, лазикса, эуфилина, кокарбоксилазы; по показаниям сердечные гликозиды.

При гипертензии применяют резерпин, раунатин, оказывающие гипотензивное действие. Резерпин по 0,1-0,4 мг в сутки. При хроническом гломерулонефрите с гипертензией применяют адельфан в сочетании с гипотиазидом. Как гипотензивное применяют дибазол, октодин, допегид (альдомет) – антидиуретическое вещество, влияющее на образование норадреналина 100-120 мг и до 250 мг 1-2 раза в сутки, клофелин (гемитон), анаприлин (обзидан) 0,5-0,6 мг/кг. Гипотензивным действием обладают и диуретики.