

Σπειραματικές Παθήσεις

Ι. Ν. Μπολέτης

Νεφρολογική Κλινική &

Μονάδα Μεταμόσχευσης Νεφρού,

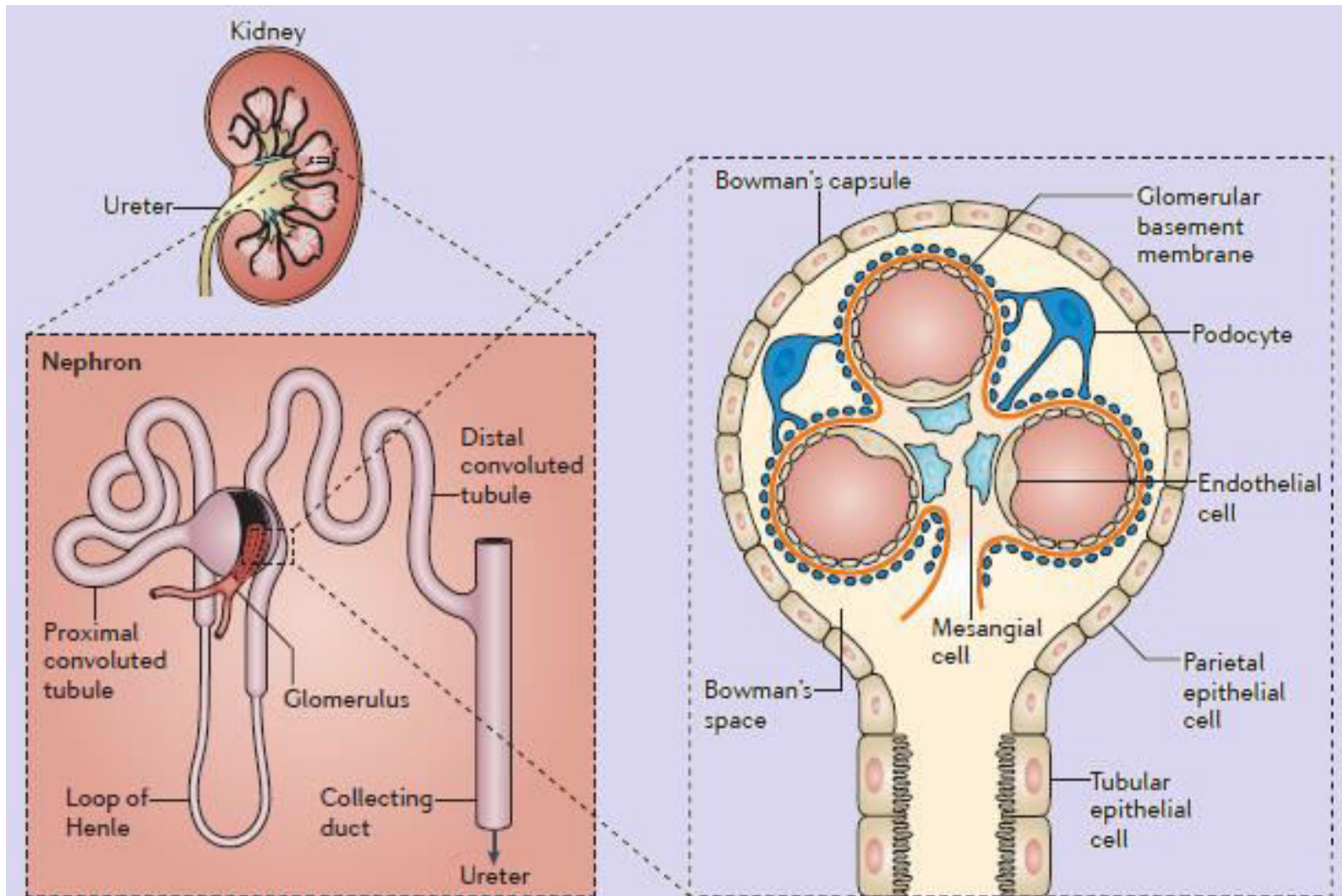
ΕΚΠΑ, ΓΝΑ «Λαϊκό»

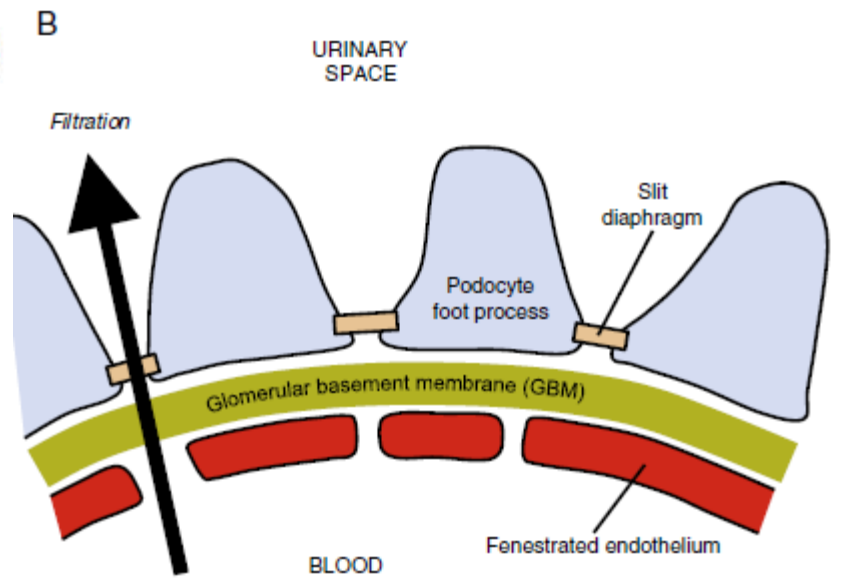
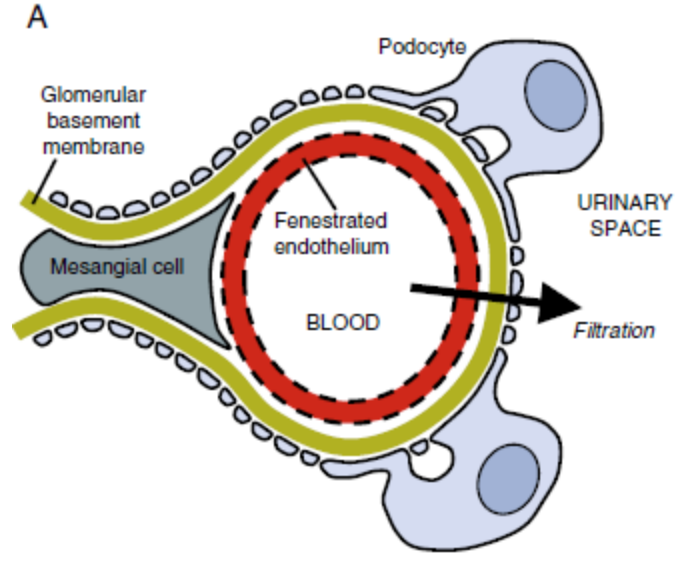
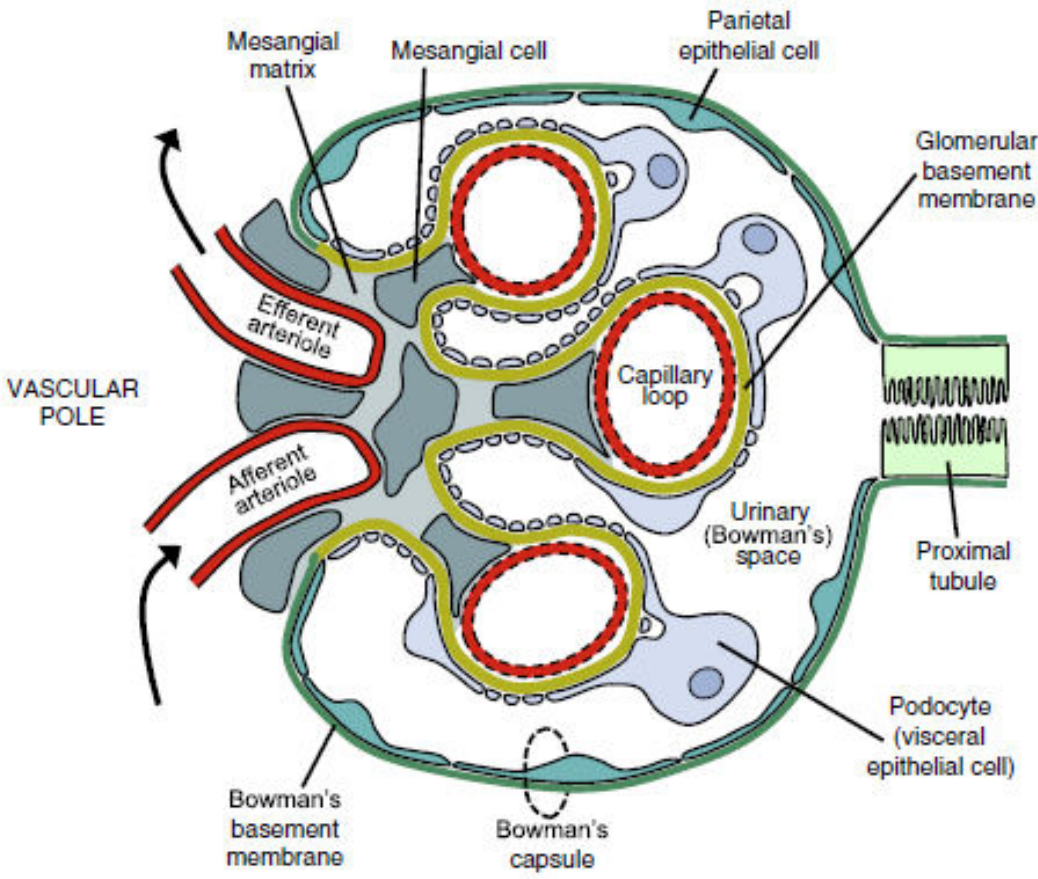
Μαθήματα 7^{ου} Εξαμήνου

Σημειολογία – Νοσολογία

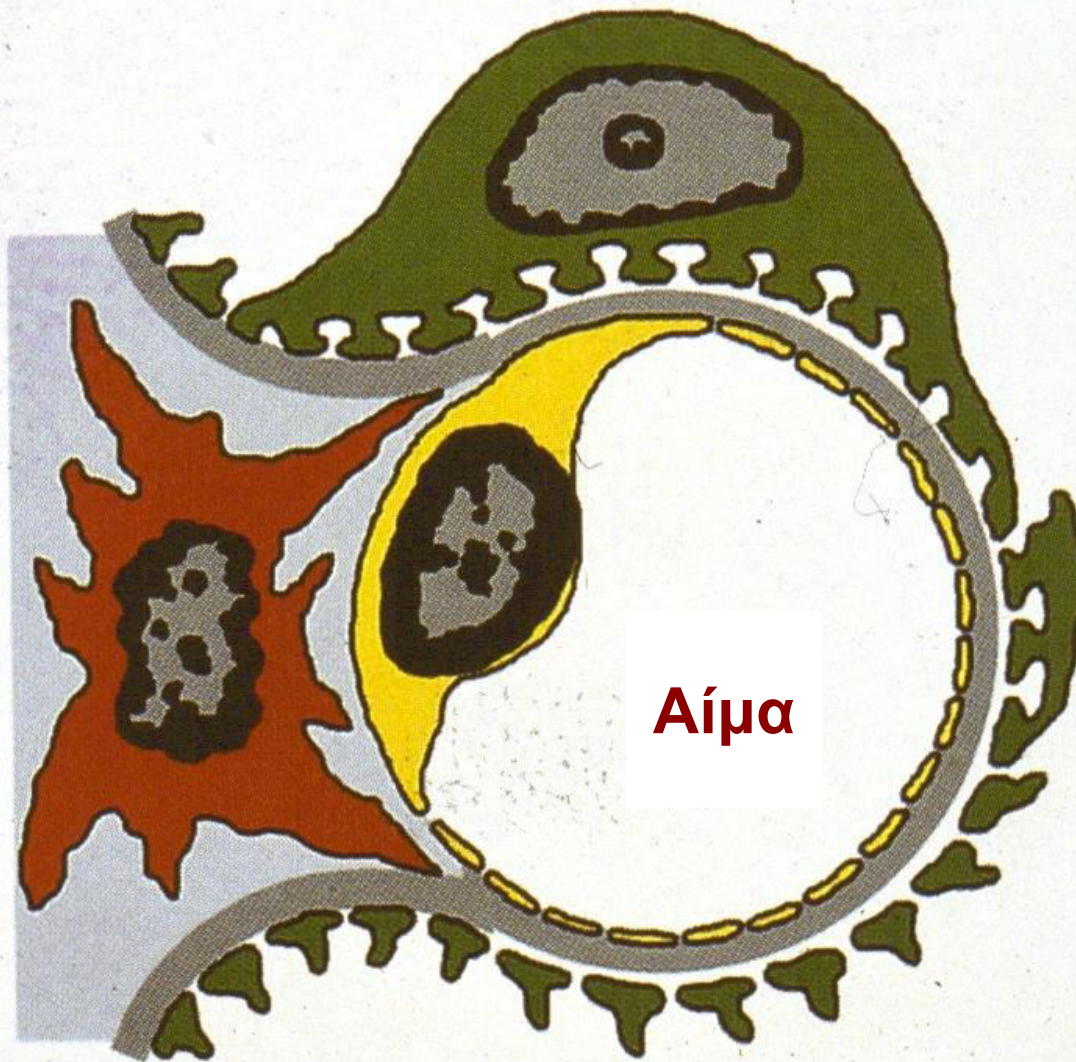
Δεκέμβριος 2016

Βασική δομή και λειτουργία του σπειράματος





Φυσιολογικό Σπειραματικό Τριχοειδές

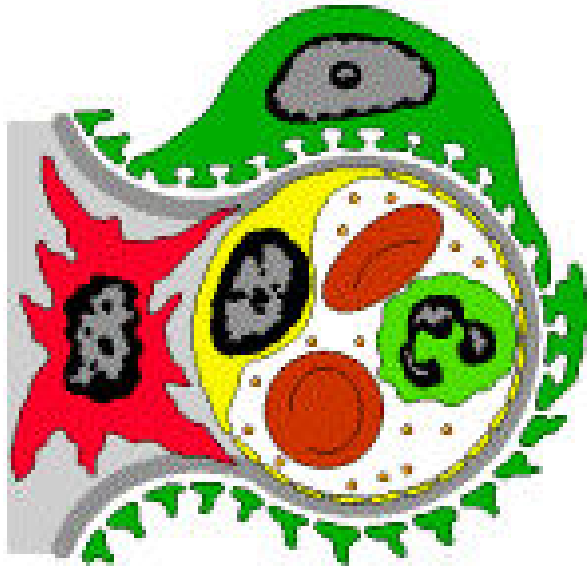


Ούρα

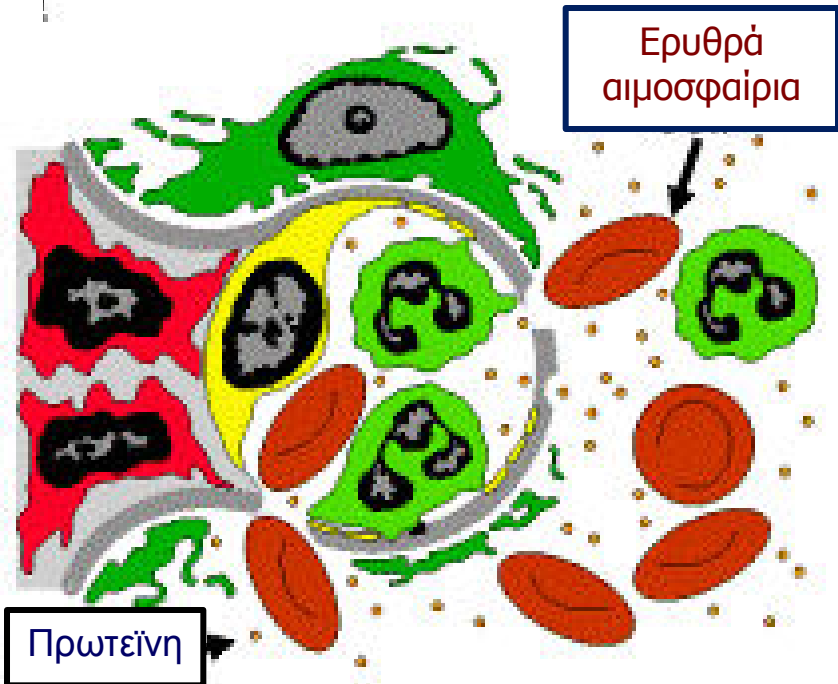
Αίμα

Οι κύριοι τρόποι εκδήλωσης μιας σπειραματικής πάθησης +/- μεταβολές κρεατινίνης

Πρωτεϊνουρία και Αιματοουρία



Φυσιολογικό σπειραματικό τριχοειδές:
Συγκρατεί τα ερυθρά και την πλειονότητα των πρωτεϊνών στο αίμα αφήνοντας υδαρές υγρό να διαφύγει στα ούρα



Παθολογικό σπειραματικό τριχοειδές:
Επιτρέπει τη διαφυγή πρωτεΐνης στα ούρα (πρωτεϊνουρία) και ερυθρών αιμοσφαιρίων (αιματοουρία)

Σπειραματικές παθήσεις

Σπειραματονεφρίτιδες (ΣΝ)

Παθήσεις του σπειράματος που χαρακτηρίζονται από ενδοσπειραματική φλεγμονή και κυτταρική υπερπλασία, η οποία συνοδεύεται με αιματουρία.

Σπειραματοπάθειες

Σπειραματικές παθήσεις μη υπερπλαστικές ή σκληρυντικές.

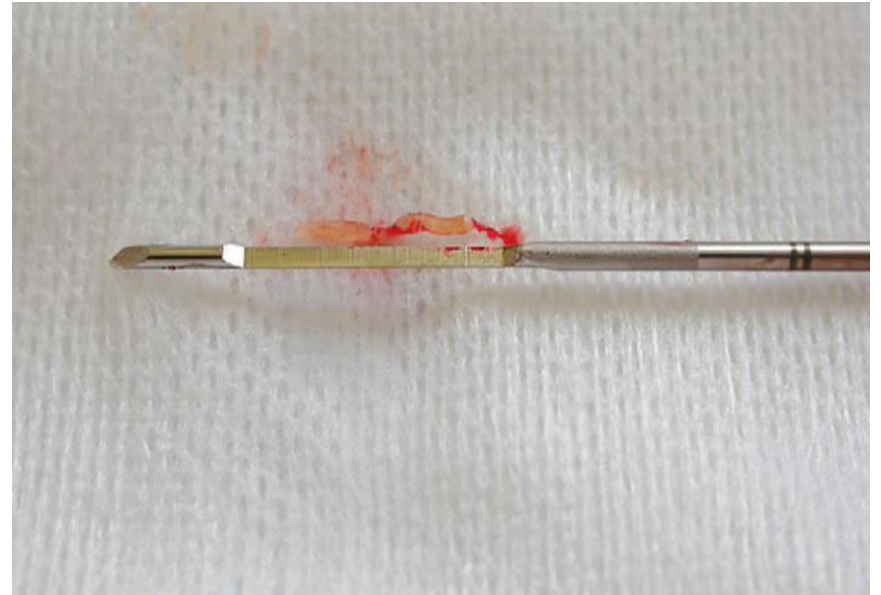
Εργαστηριακός έλεγχος

- ❖ Νεφρική λειτουργία
- ❖ Παθολογικά ευρήματα από τα ούρα
- ❖ Ανοσολογικός έλεγχος
- ❖ Ορολογικός
- ❖ Γενετικός

Βιοψία νεφρού



Βιοψία νεφρού



Εξέταση δείγματος βιοψίας νεφρού



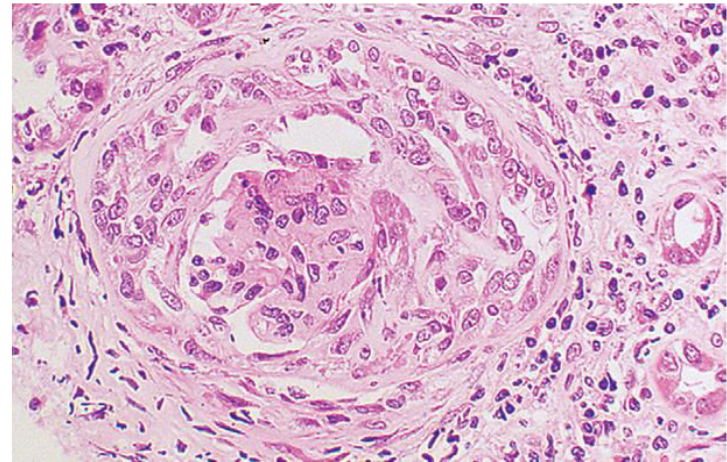
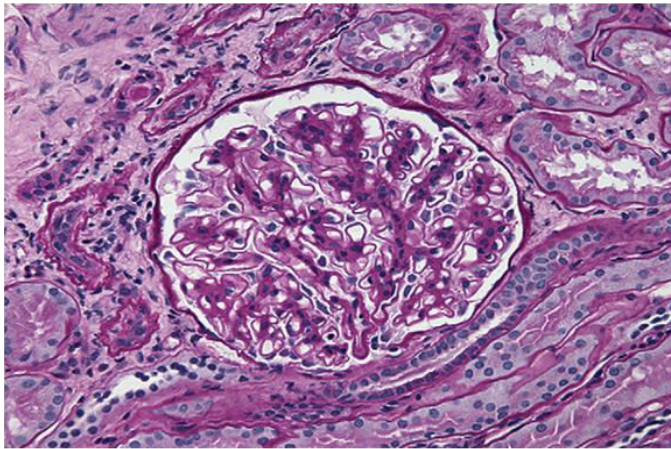
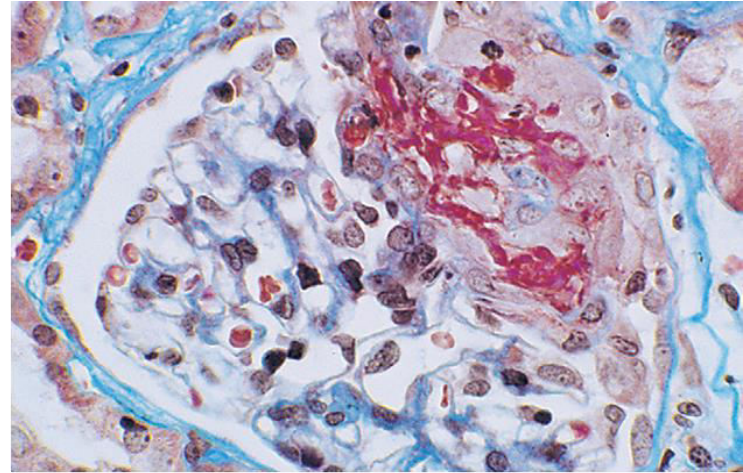
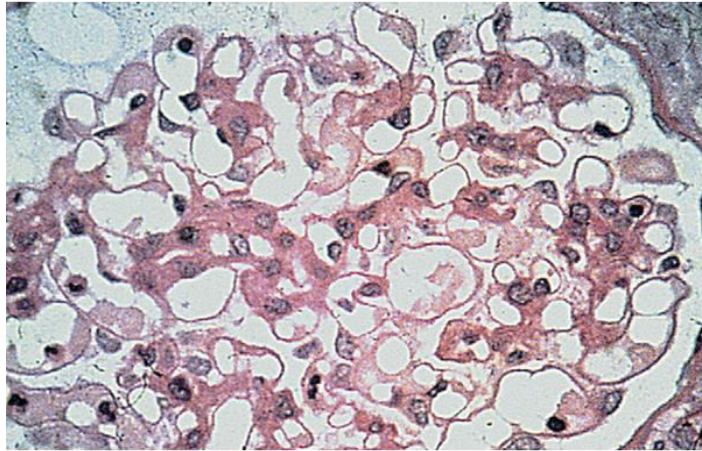
Κοινό μικροσκόπιο

Ανοσοφθορισμός

Ηλεκτρονικό μικροσκόπιο

Εξέταση δείγματος βιοψίας νεφρού

Κοινό μικροσκόπιο



Χρώσεις

Εξέταση δείγματος βιοψίας νεφρού

Κοινό μικροσκόπιο

Βλάβες

```
graph TD; A[Βλάβες] --> B[Εστιακές]; A --> C[Διάχυτες]; B --> D[Τμηματικές]; C --> E[Ολοσπειραματικές];
```

Εστιακές

Διάχυτες

Τμηματικές

Ολοσπειραματικές

Εξέταση δείγματος βιοψίας νεφρού

Κοινό μικροσκόπιο

Βλάβες

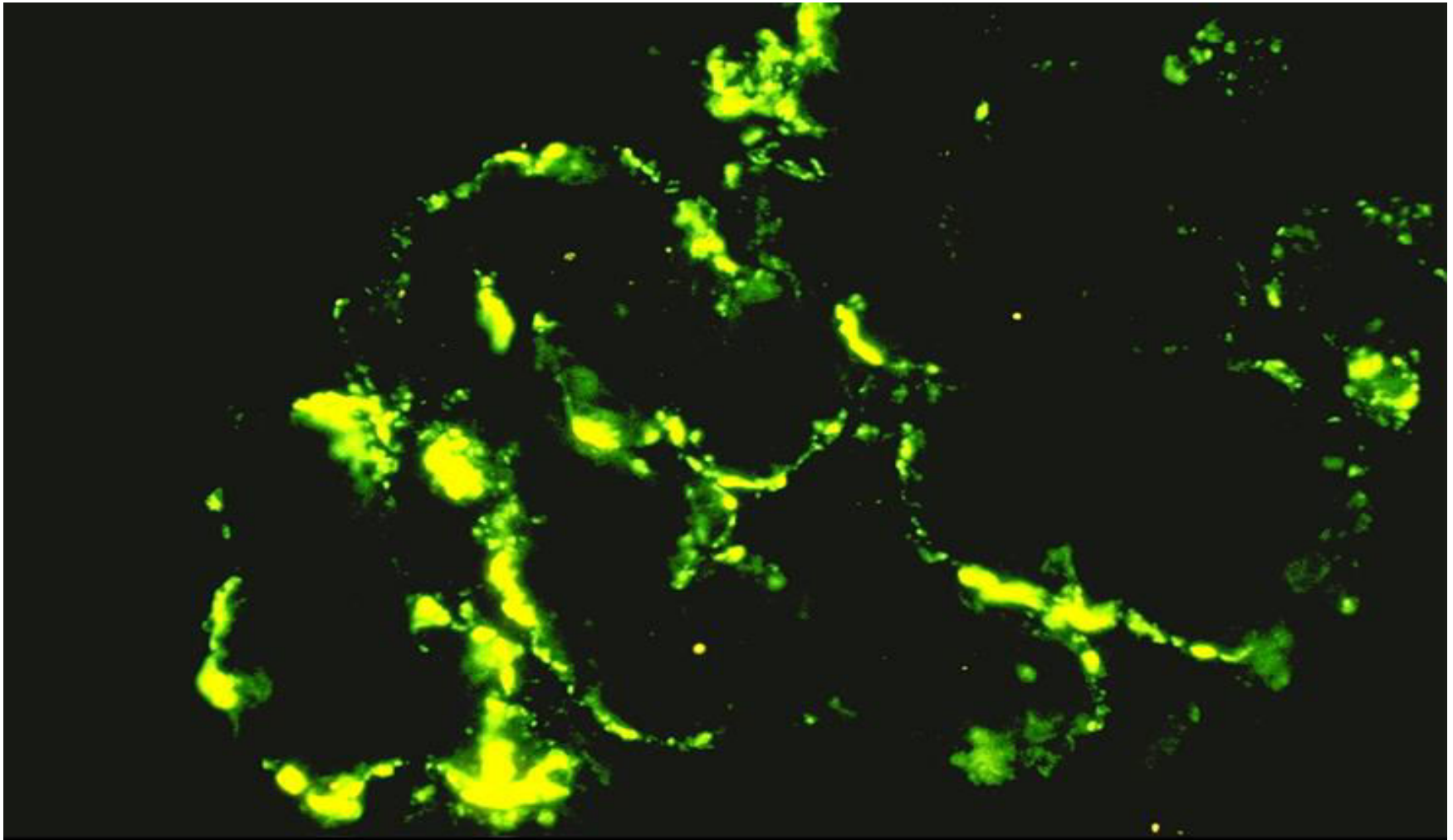
```
graph TD; A[Βλάβες] --> B[Ενεργείς]; A --> C[Χρόνιες];
```

Ενεργείς

Χρόνιες

Εξέταση δείγματος βιοψίας νεφρού

Ανοσοφθορισμός

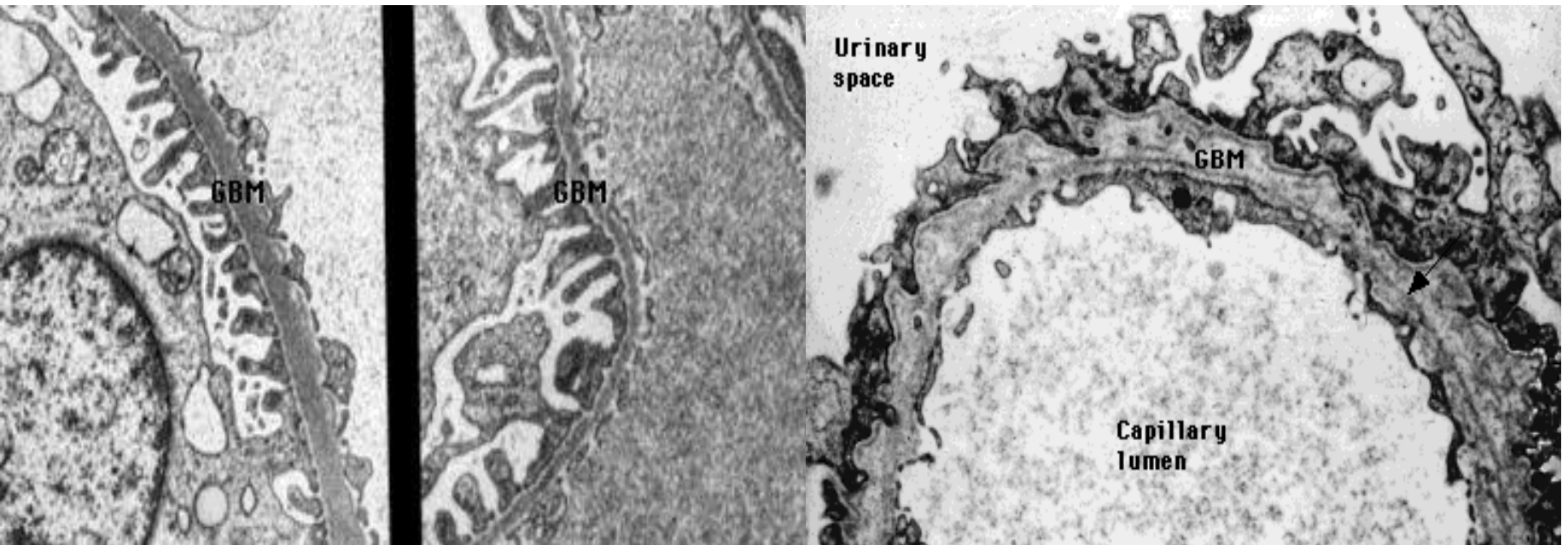


IgA

Εξέταση δείγματος βιοψίας νεφρού

Ηλεκτρονικό μικροσκόπιο

Νόσοι μεμβράνης



Νόσος της λεπτής ΒΜ (TBMD)

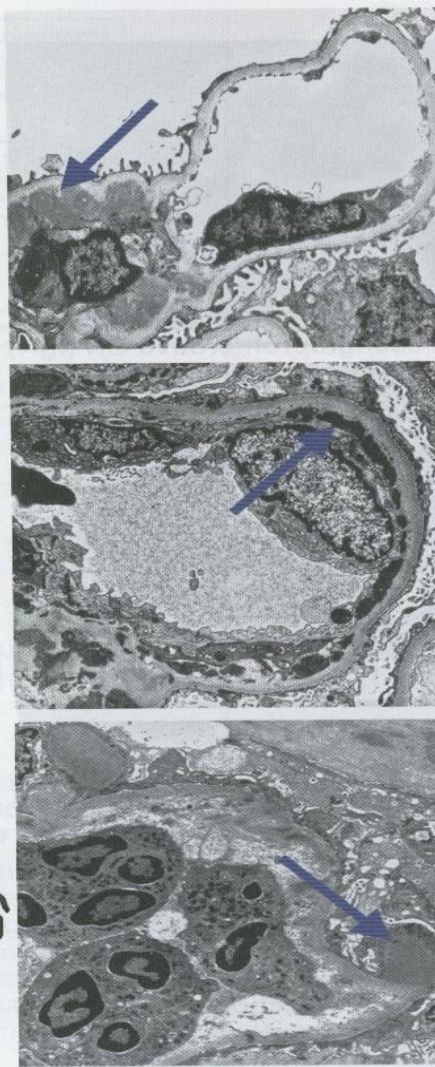
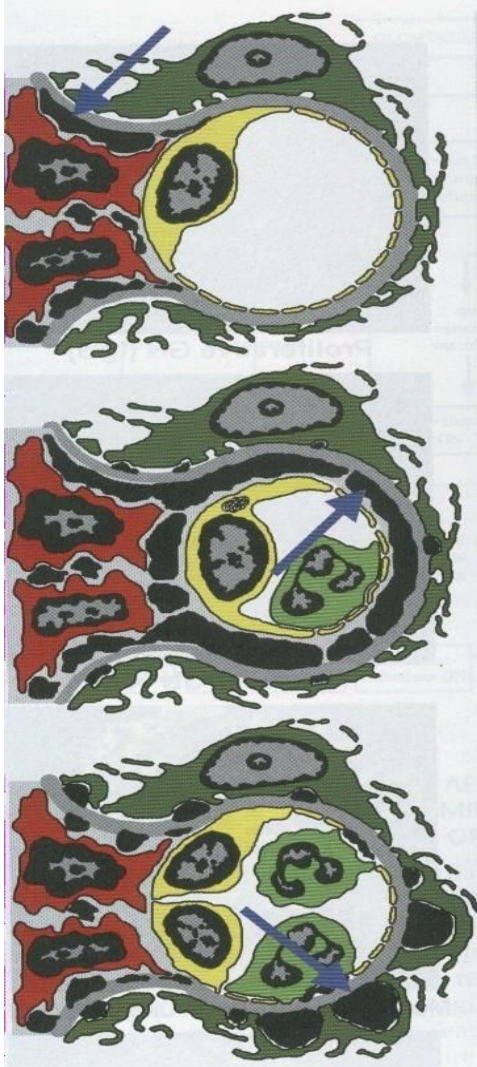
Σ. Alport

Adapted from uptodate

Εξέταση δείγματος βιοψίας νεφρού

Ηλεκτρονικό μικροσκόπιο

Ανοσοεναποθέσεις



Μεσαγγειακές

Ενδομεμβρανικές

Υποεπιθηλιακές

Ταξινόμηση των σπειραματικών παθήσεων ανάλογα με την παρουσία ή απουσία υπερπλαστικών αλλοιώσεων

Τύπος νόσου	Υπερπλαστικές βλάβες	Μη υπερπλαστικές βλάβες
Πρωτοπαθής Νεφρική νόσος	IgA νεφροπάθεια IgM νεφροπάθεια Άλλες μεσαγγειοϋπερπλαστικές ΣΝ Μεμβρανοϋπερπλαστική ΣΝ Μηνοειδής ΣΝ ανοσοπενική με ανοσοεναποθέσεις	Νόσος ελαχίστων αλλοιώσεων Εστιακή τμηματική ΣΝ Μεμβρανώδης νεφροπάθεια Νόσος λεπτής βασικής μεμβράνης
Δευτεροπαθής Νεφρική νόσος	Νεφρίτιδα λύκου Μεταλοιμώδης ΣΝ ΣΝ σχετιζόμενη με ηπατίτιδα Β, C Συστηματικές αγγειίτιδες v. Wegener μικροσκοπική πολυαγγειίτιδα Churg Strauss	Σακχαρώδης διαβήτης Αμυλοείδωση Νεφροπάθεια ελαφρών αλύσεων Νεφροπάθεια του HIV Φαρμακευτικές ΣΝ

Σπειραματικές παθήσεις

Ιπποκράτης (460-375 πΧ):

Η παρουσία φυσαλλίδων που επιπλέουν και ενός παχέος λιπώδους επιχρίσματος στην επιφάνεια των ούρων είναι ενδεικτικά νεφρικής νόσου

Thomas Addis (1949): “Glomerular nephritis”

Δεκαετία 50:

Η σπειραματονεφρίτιδα προκαλείται από ανοσολογική διαταραχή και μπορεί να είναι αποτέλεσμα αντίδρασης αντιγόνου-αντισώματος

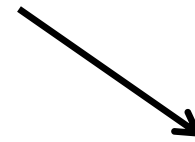
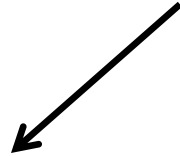
Σπειραματικές παθήσεις : Ετερογενής συνάθροιση νοσολογικών οντοτήτων

Βασικό χαρακτηριστικό



Βλάβη του σπειράματος με τη μεσολάβηση ανοσολογικών μηχανισμών, που περιλαμβάνουν την ανάπτυξη ειδικής έναντι ενός αντιγόνου ανοσοαπάντησης, η οποία ακολουθείται από το δραστικό στάδιο της φλεγμονής.

Παθογένεια Σπειραματικών Παθήσεων



Μηχανισμοί χυμικής ανοσίας (antibody mediated immunity/kidney injury) και δημιουργία ανοσοσυμπλεγμάτων (ΣΕΛ, Μεμβρανώδης, IgA, Μεταλοιμώδης ...)

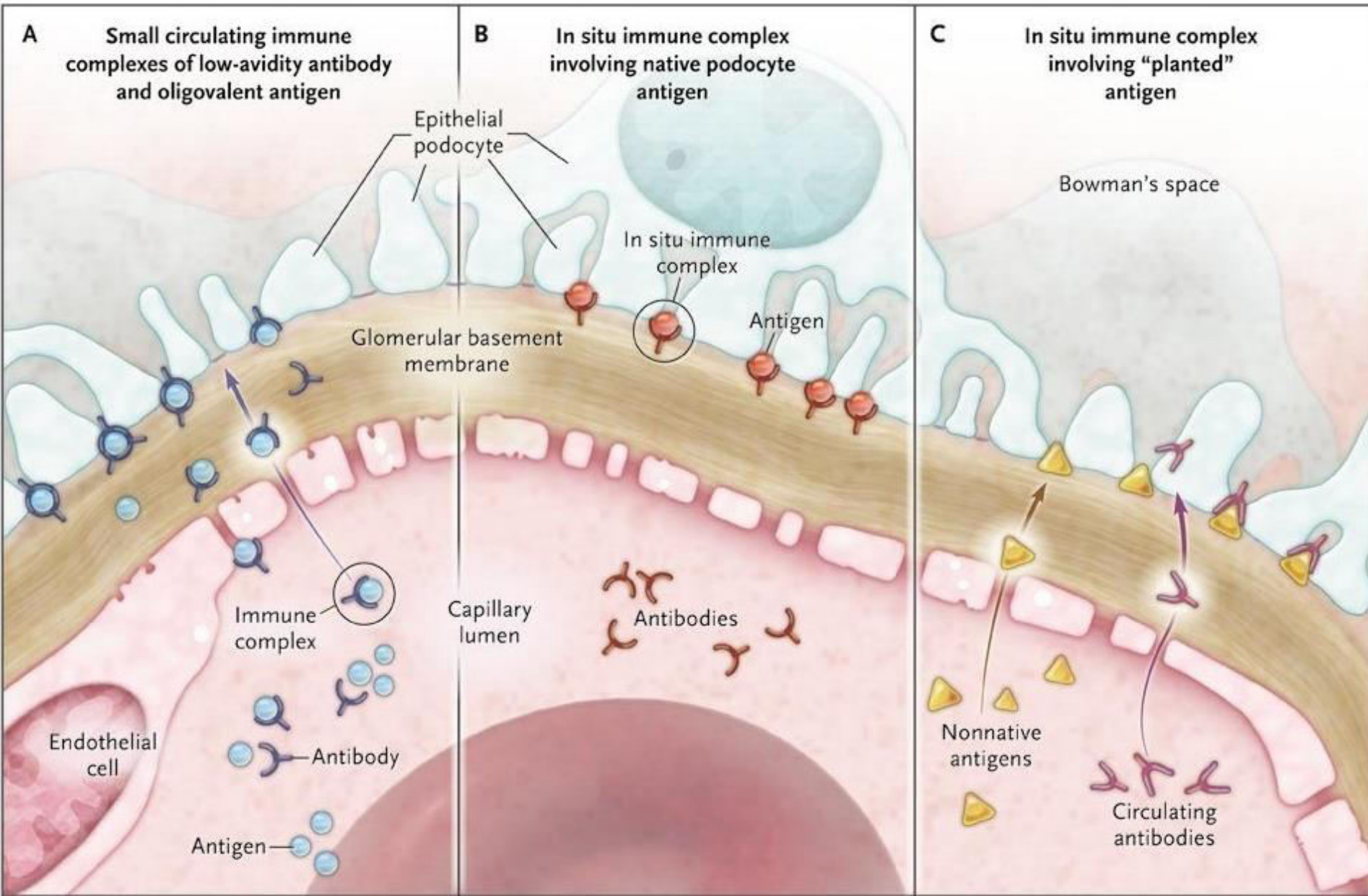
Μηχανισμοί κυτταρικής ανοσίας (cell mediated immunity/kidney injury) μέσω λεμφοκινών από Τ λεμφοκύτταρα και παραγόντων που μεταβάλλουν τη διαπερατότητα του τριχοειδούς-ποδοκυττοπάθειες (FSGS, MCD)

Πιθανή συμμετοχή και των δύο μηχανισμών σε μία νόσο

Μηχανισμοί σπειραματικής βλάβης

Εναπόθεση ανοσοσυμπλεγμάτων

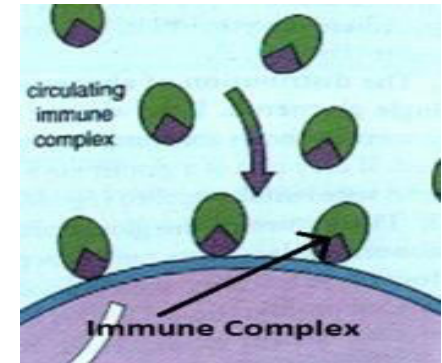
Εναπόθεση ανοσοσυμπλεγμάτων



Εναπόθεση ανοσοσυμπλεγμάτων

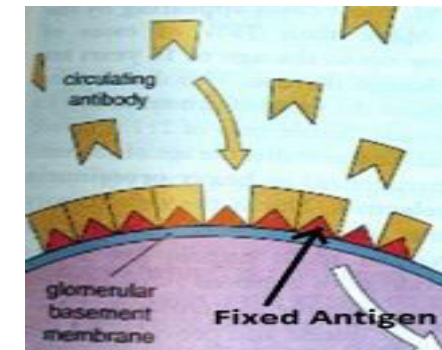
- Εναπόθεση προσχηματισμένων κυκλοφορούντων ανοσοσυμπλεγμάτων

ΣΕΛ



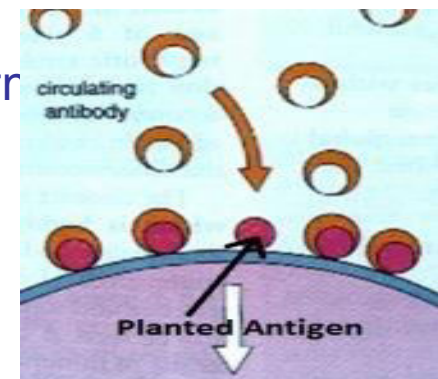
- Σύνδεση των αυτοαντισωμάτων σε ενδογενή αντιγόνα της ΣΒΜ (in situ σχηματισμός ανοσοσυμπλεγμάτων)

Μεμβρανώδης Σπειραματοπάθεια



- Σύνδεση των αντισωμάτων σε μη σπειραματικής προέλευσης αυτοαντιγόνα που έχουν εμφυτευθεί στο σπείραμα

Μεταλοιμώδης ΣΝ



Εναπόθεση ανοσοσυμπλεγμάτων

Ενεργοποίηση συμπληρώματος

Απελευθέρωση χημειοκινών

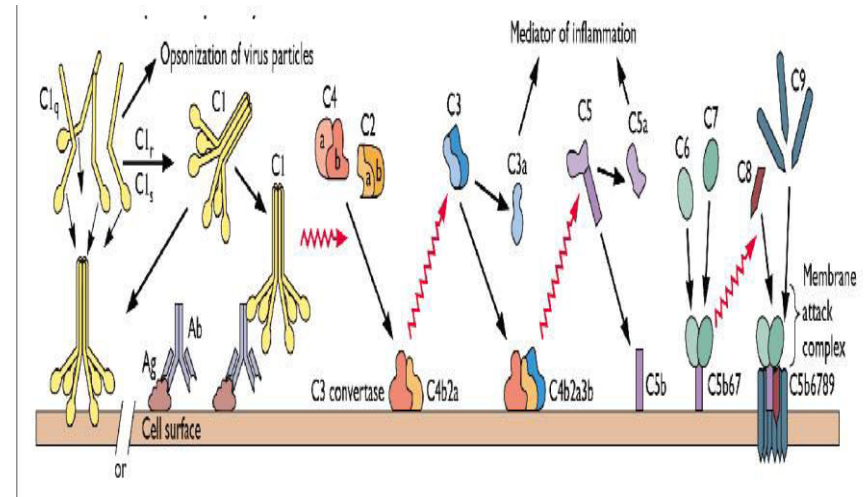
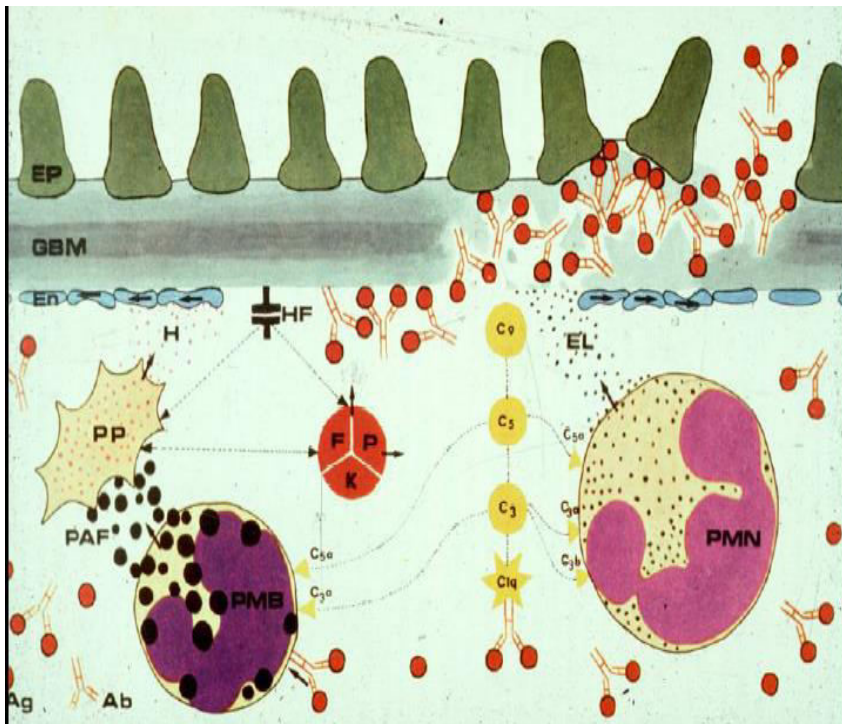
Προσέλκυση και εισροή λευκοκυττάρων και μακροφάγων

Σχηματισμός MAC (membrane attack complex)

Απελευθέρωση κυτοκινών και πρωτεολυτικών ενζύμων

Λύση της ΣΒΜ

Προαγωγή φλεγμονής, ίνωσης



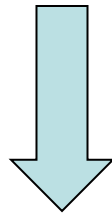
Μηχανισμοί σπειραματικής βλάβης

Ποδοκυτοπάθειες

Διαταραχές της διαπερατότητας του σπειραματικού ηθμού

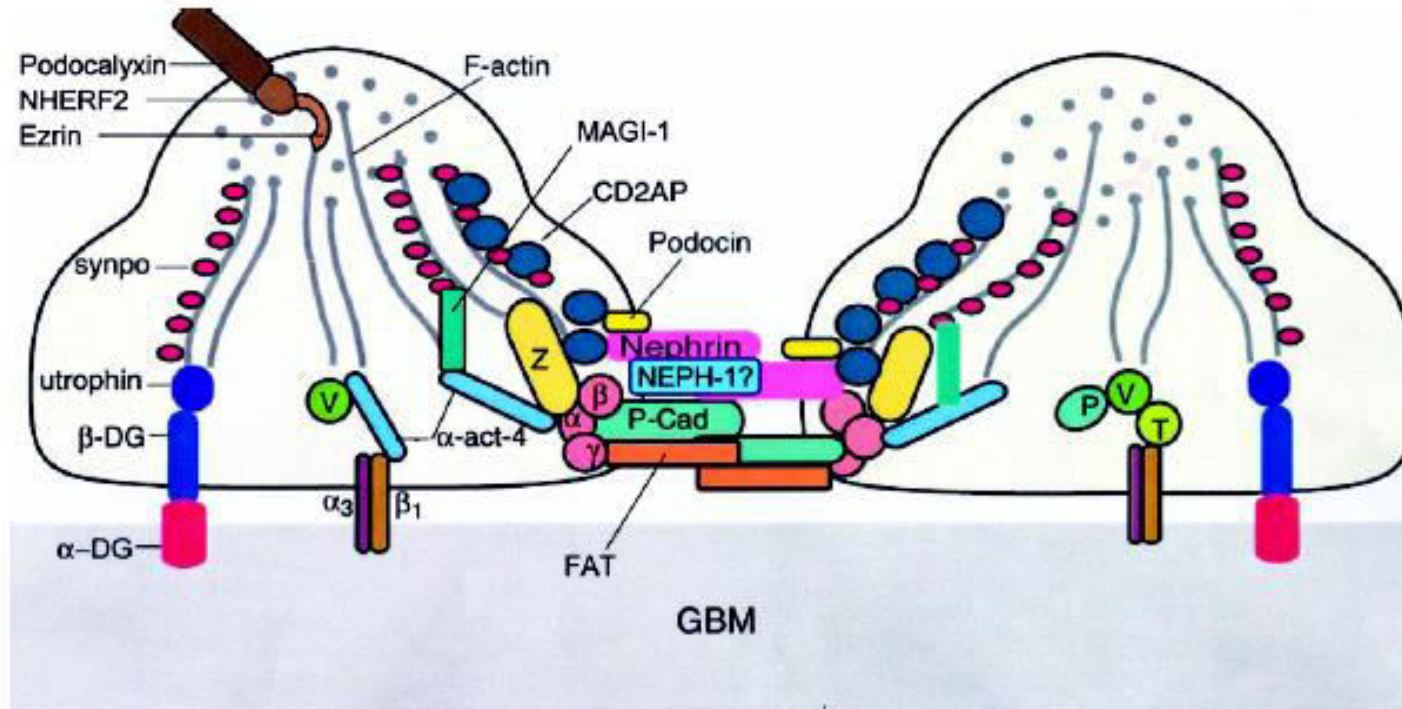
Ποδοκυτοπάθειες

Η ποδοκυτοπάθεια μπορεί να είναι αποτέλεσμα ενός κυκλοφορούντα παράγοντα μιας παθολογικής κυτοκίνης που εκλύεται από Τ-κύτταρα



FSGS

Ποδοκυτοπάθειες

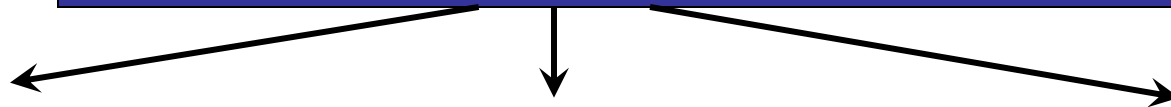


Η ποδοκυτοπάθεια είναι αποτέλεσμα μεταλλάξεων πρωτεϊνών της διαφραγματικής σχισμής των ποδοκυττάρων

Συγγενείς μορφές νεφρωσικού συνδρόμου
(κληρονομική FSGS)

Ανοσοπαθογενετικές κατηγορίες σπειραματικών παθήσεων

Προκαλούμενες από αντισώματα ΣΝ



Κυκλοφορούντα αντι-GBM
με γραμμικό ANΦ



Σύνδρομο
Goodpasture
αντί - GBM ΣΝ

Σπειραματικά ANΣ
με κοκκιώδη ANΦ



IgA νεφροπάθεια
Μεμβρανοϋπερπλαστική ΣΝ
Μεμβρανώδης Σπειρ/θεια
Οξεία μεταλοιμώδης ΣΝ
Νεφρίτιδα του Λύκου

Σπειραματικός ANΦ (-)
συχνά ANCA (+)

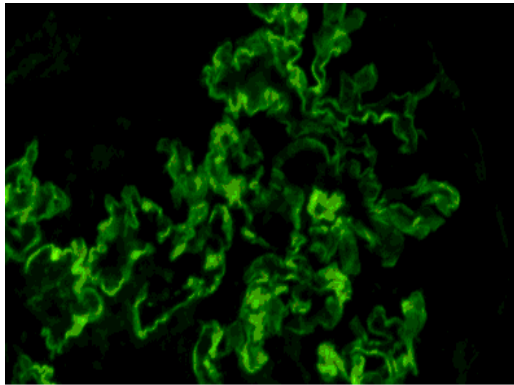


Ανοσοπενική ΣΝ
Μικροσκοπική Πολυαγγείτιδα
Κοκκιωμάτωση Wegener's
Σύνδρομο Churg Strauss

Τύπος I

γραμμική εναπόθεση IgG

anti-GBM

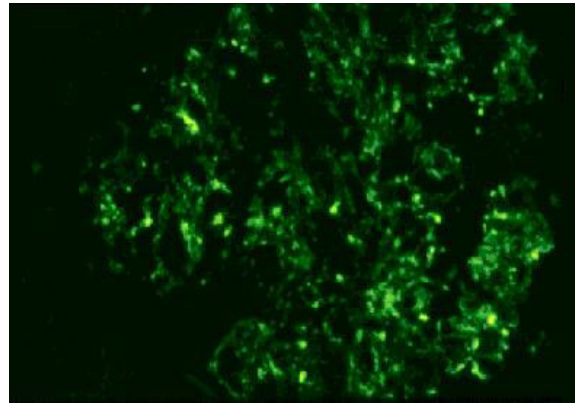


Anti-GBM antibody disease Immunofluorescence microscopy showing characteristic linear deposition of IgG in anti-GBM antibody disease. Courtesy of Helmut Rennke, MD.

Τύπος II

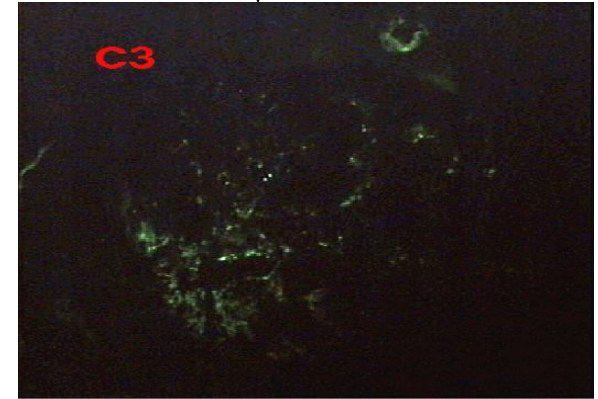
κοκκιώδης εναπόθεση Ig/C

Ανοσοσυμπλεγματικές ΣΝ



Τύπος III

Ανοσοπενικές ΣΝ



Immunofluorescence: few and scattered glomerular deposits of C3 are present (C3, X250).

Σπειραματικές παθήσεις

Πρωτοπαθείς

Νόσος ελαχίστων αλλοιώσεων

Εστιακή τμηματική σπειραματοσκλήρυνση

Μεμβρανώδης σπειραματοπάθεια

IgA νεφροπάθεια

Μεμβρανοϋπερπλαστική σπειραματονεφρίτιδα

Ανοσοπενική σπειραματονεφρίτιδα

Νόσος από αντίσωμα έναντι της βασικής μεμβράνης του σπειράματος

Δευτεροπαθείς

Μεταλοιμώδης σπειραματονεφρίτιδα

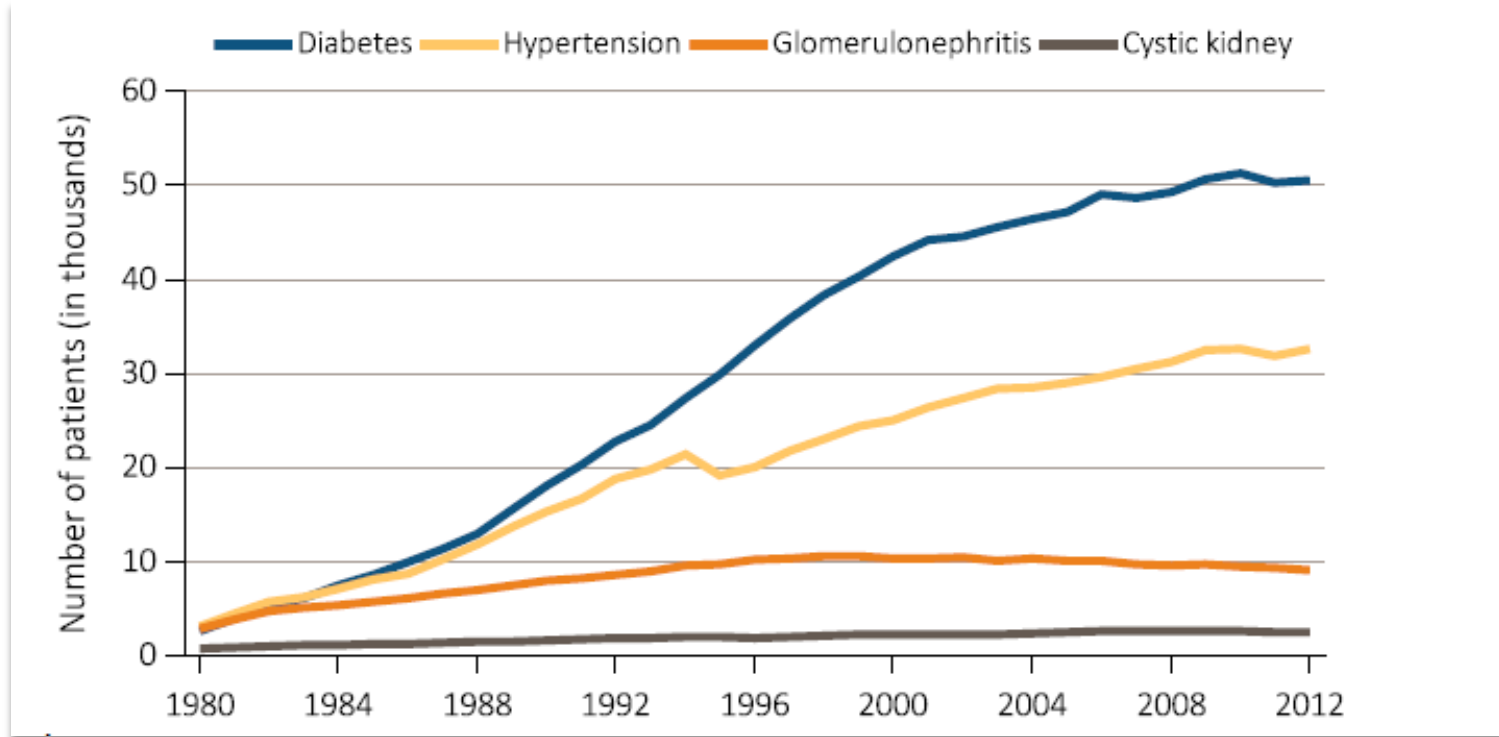
Νεφρίτιδα του λύκου

Αγγειίτιδα συνοδευόμενη με ANCA

Κρυσφαιριναιμία

Πορφύρα Henoch – Schönlein

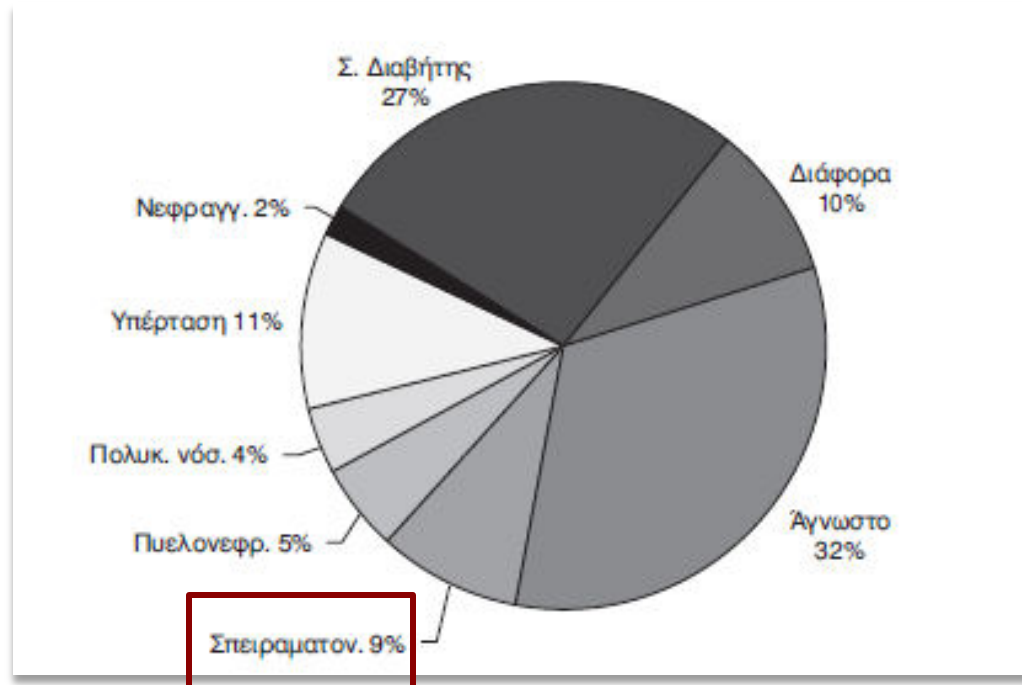
Αίτια Χρόνιας Νεφρικής Νόσου Τελικού Σταδίου (ΧΝΝΤΣ)



ΗΠΑ, 1980 - 2012

Αίτια ΧΝΝΤΣ

Ελλάδα



Σπειραματικές παθήσεις

Κλινικά σύνδρομα

- Ασυμπτωματική αιματουρία
- Πρωτεϊνουρία
- Οξεία ΣΝ και ταχέως εξελισσόμενη ΣΝ
- Χρόνια σπειραματονεφρίτιδα

Ασυμπτωματική αιματουρία

Μικροσκοπική ανίχνευση αίματος (>3 ερυθρά/κ.ο.π)
σπειραματικής προέλευσης στα ούρα ασθενών με ή χωρίς
υποτροπιάζοντα επεισόδια μακροσκοπικής αιματουρίας
και φυσιολογική σπειραματική διήθηση.

Μικροσκοπική εξέταση ιζήματος

Μορφολογία των ερυθροκυττάρων

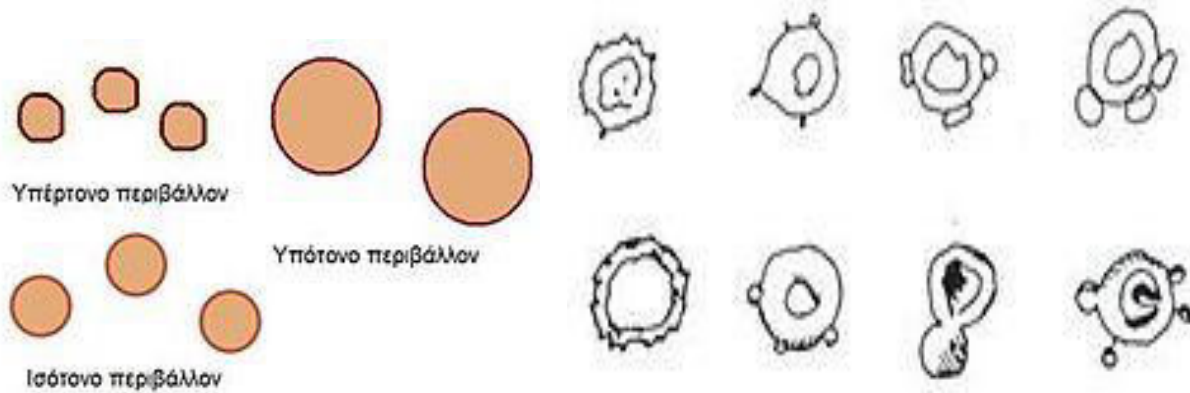
Ανώτερο ουροποιητικό (σπειραματικές παθήσεις)

Τα ερυθροκύτταρα ποικίλλουν όσον αφορά το μέγεθος, τη μορφή και την περιεκτικότητά τους σε Hb

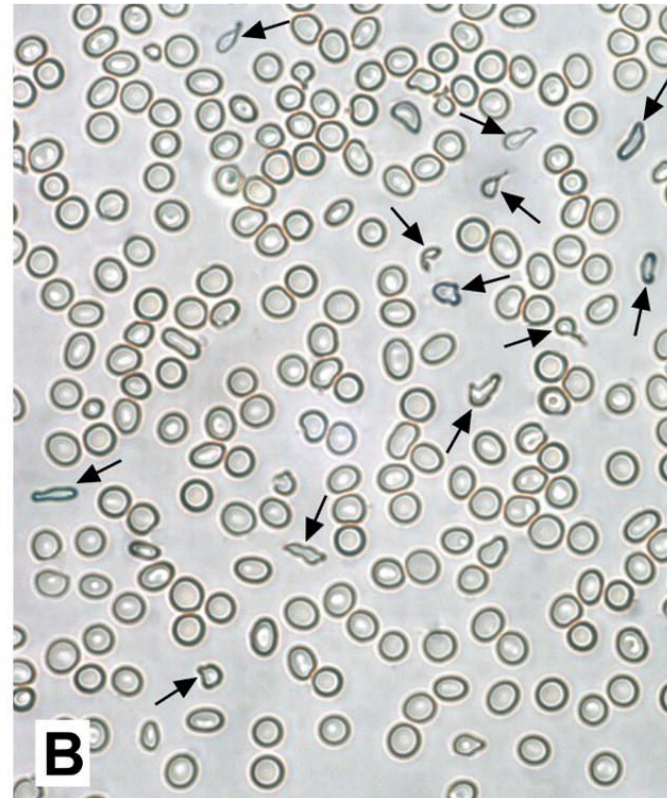
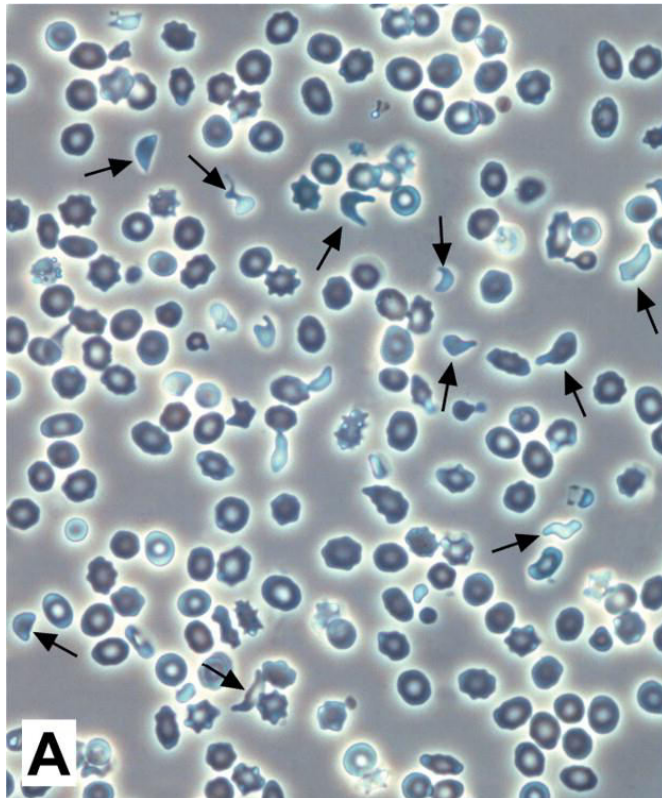
Κατώτερο ουροποιητικό

Ερυθροκύτταρα ισόμορφα, φυσιολογική μορφολογία και περιεκτικότητα σε Hb

Δύσμορφα ερυθρά αιμοσφαίρια



Δύσμορφα ερυθρά
Ακανθοκύτταρα
Στοχοκύτταρα



Πρωτεΐνουρία

Ασυμπτωματική πρωτεΐνουρία και νεφρωσικό σύνδρομο

Νεφρωσικό Σύνδρομο

- Πρωτεΐνουρία > 3g/24ωρο
- Υποαλβουμιναιμία
- Οίδημα
- Υπερλιπιδαιμία

Νεφρωσικό σύνδρομο

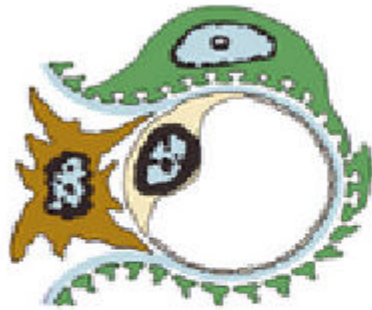
Κυριότερες ιστολογικές μορφές ιδιοπαθούς ΝΣ σε ενήλικες

- Μεμβρανώδης σπειραματονεφρίδα
- Νόσος ελαχίστων αλλοιώσεων
- Εστιακή-τμηματική σπειραματοσκλήρυνση/υαλίνωση
- Μεμβρανοϋπερπλαστική σπειραματονεφρίδα
- Διάφορες υπερπλαστικές σπειραματονεφρίτιδες
 - Μεσαγγειοϋπερπλαστική
 - Ενδοτριχοειδική

Επιπλοκές Νεφρωσικού Συνδρόμου

- Λοιμώξεις
- Θρομβωτικά επεισόδια
- Οξεία Νεφρική Βλάβη

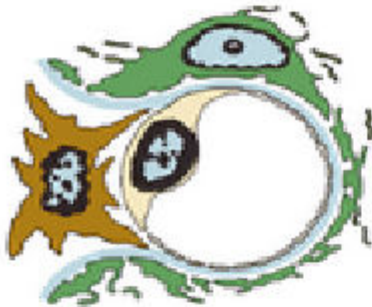
Normal Glomerular Capillary



Idiopathic Membranous Glomerulopathy



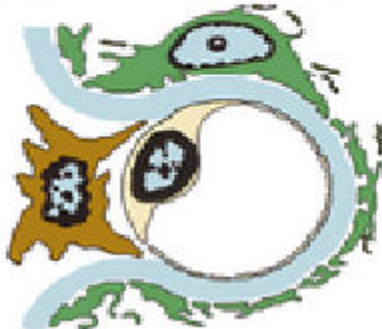
Minimal Change Glomerulopathy



Secondary Membranous Glomerulopathy



Diabetic Glomerulosclerosis



Amyloidosis



Δομικές μεταβολές των σπειραματικών τριχοειδών που οφείλονται σε σπειραματικές παθήσεις και οδηγούν συνηθέστερα σε νεφρωσικό σύνδρομο.

Οξεία σπειραματονεφρίτιδα

Ταχέως εξελισσόμενη σπειραματονεφρίτιδα

(>50% απώλεια της νεφρικής λειτουργίας σε εβδομάδες ή μήνες)

Νεφριτιδικό σύνδρομο

- Αιματουρία σπειραματικής προέλευσης/κύλινδροι
- Πρωτεϊνουρία
- Μείωση του GFR / Ολιγουρία
- Υπέρταση
- Οίδημα

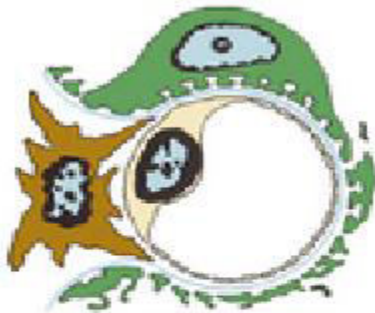
Ερυθροκυτταρικοί κύλινδροι



Επιθηλιακοί κύλινδροι



Thin Basement Membrane Nephropathy



Proliferative Lupus Glomerulonephritis



Mesangioproliferative Glomerulonephritis



Type I Membranoproliferative Glomerulonephritis



Acute Postinfectious Glomerulonephritis



Dense deposit disease



Δομικές μεταβολές των σπειραματικών τριχοειδών που οφείλονται σε σπειραματικές παθήσεις και οδηγούν συνηθέστερα σε αιματουρία και νεφριτιδικό σύνδρομο.

Ταχέως Εξελισσόμενη Σπειραματονεφρίτιδα (RPGN)

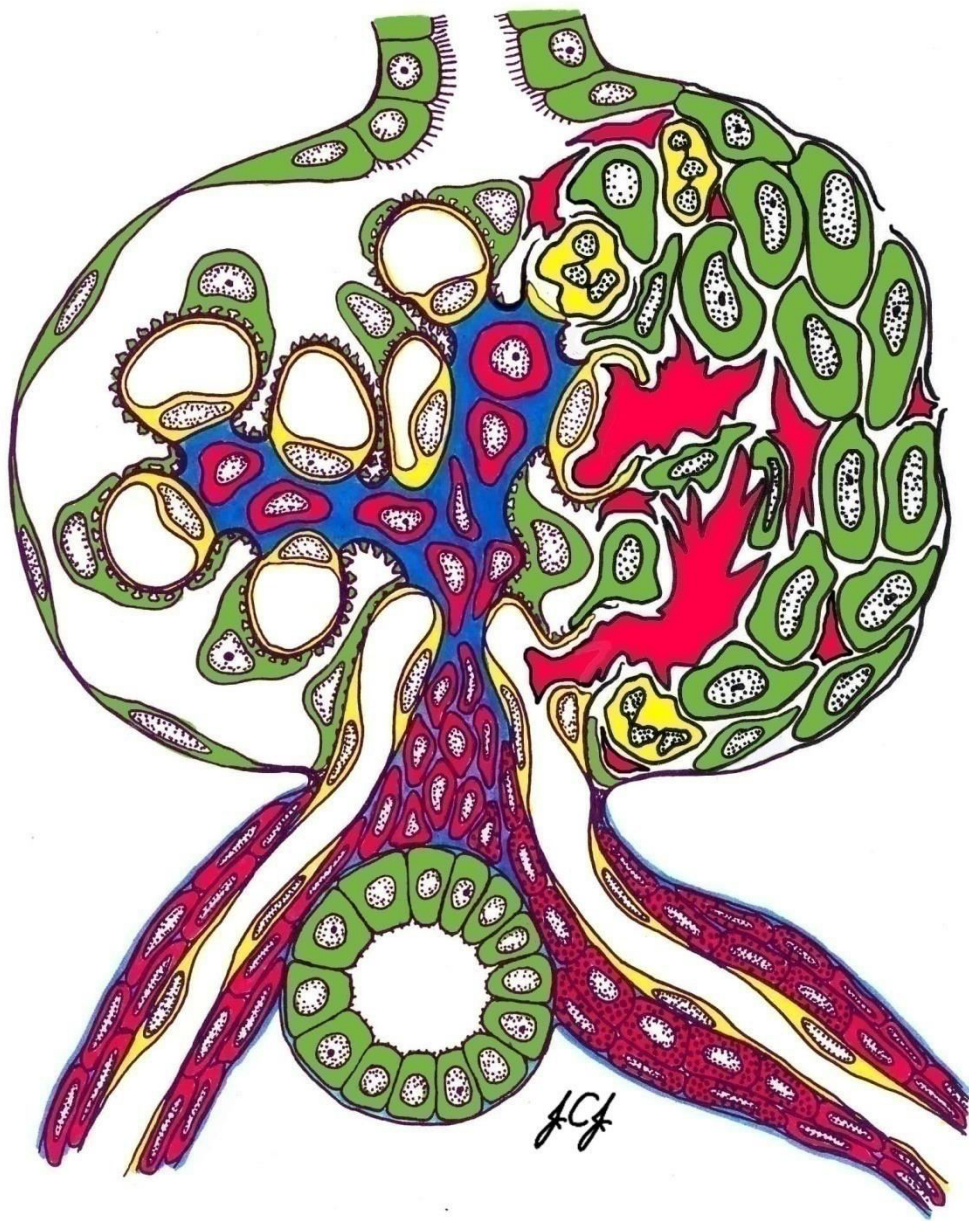
Κλινικός ορισμός

Ταχεία, σε λίγες ημέρες ως εβδομάδες, έκπτωση της νεφρικής λειτουργίας

Διπλασιασμός της βασικής τιμής κρεατινίνης κατά τη διάγνωση έως και

προχωρημένη έκπτωση νεφρικής λειτουργίας με ανάγκη ΑΙΜΚ,

σε έδαφος φλεγμονώδους παθήσεως του σπειράματος.



Μηνοειδής Σχηματισμός

Συχνότητα των ΤΕΣΝ σε διαδοχικά δείγματα βιοψιών νεφρού, ανά ηλικία ασθενή

Age (yr)	Pauci-immune	Immune Complex	Anti-GBM	Other [†]
All (n = 632)	60%	24%	15%	1%
1 to 20 (n = 73)	42%	45%	12%	0%
21 to 60 (n = 303)	48%	35%	15%	3%
61 to 100 (n = 256)	79%	6%	15%	0%

Χρόνια σπειραματονεφρίτιδα

Σύνδρομο που εκδηλώνεται με εξελικτική νεφρική ανεπάρκεια σε ασθενείς με σπειραματική φλεγμονή, αιματουρία, πρωτεϊνουρία και συχνά υπέρταση (*χρόνια νεφρική νόσος*).

Κατάταξη των σπειραματικών παθήσεων

- Με βάση το μηχανισμό βλάβης
- Από την παρουσία ή όχι συστηματικής νόσου
- Από την κλινική εικόνα και τα κλινικά σύνδρομα
- Με βάση τον τύπο του κυττάρου που βλάπτεται ή το τμήμα του σπειράματος που πρωτίστως βλάπτεται

Κλινικά σύνδρομα και αντιπροσωπευτικές σπειραματικές παθήσεις

Ασυμπτωματική πρωτεϊνουρία

Εστιακή τμηματική σπειραματοσκλήρυνση
Μεσαγγειοϋπερπλαστική ΣΝ

Νεφρωσικό σύνδρομο

N. Ελαχίστων αλλοιώσεων
Εστιακή τμηματική σπειραματοσκλήρυνση
Μεμβρανώδης σπειραματοπάθεια
Μεμβρανοϋπερπλαστική ΣΝ τύπος I
Μεμβρανοϋπερπλαστική ΣΝ τύπος II
Ινιδοειδής ΣΝ
Διαβητική σπειραματοσκλήρυνση
Αμυλοείδωση
N.ελαφρών αλύσεων

Ασυμπτωματική μικροσκοπική αιματοουρία

N.λεπτής βασικής μεμβράνης
IgA νεφροπάθεια
Μεσαγγειοϋπερπλαστική ΣΝ
Σ.Alport

Υποτροιάζουσα μακροσκοπική αιματοουρία

N.λεπτής βασικής μεμβράνης
IgA νεφροπάθεια
Σ.Alport

Κλινικά σύνδρομα και αντιπροσωπευτικές σπειραματικές παθήσεις

Οξεία νεφρίτιδα

Οξεία υπερπλαστική ΣΝ

Μεταλοιμώδης ΣΝ

Εστιακή ή διάχυτη υπερπλαστική ΣΝ

IgA νεφροπάθεια

Νεφρίτιδα του ΣΕΛ

Μεμβρανοϋπερπλαστική ΣΝ τύπος I

Μεμβρανοϋπερπλαστική ΣΝ τύπος II

Ινιδοειδής ΣΝ

Ταχέως εξελισσόμενη ΣΝ

Μηνοειδής ΣΝ

Αντι-GBM ΣΝ

Ανοσοσυμπλεγματική ΣΝ

Ανοσοπενική ΣΝ

μικροσκοπική πολυαγγειίτιδα

v. Wegener

σ.Churg-Strauss

Χρόνια νεφρική νόσος

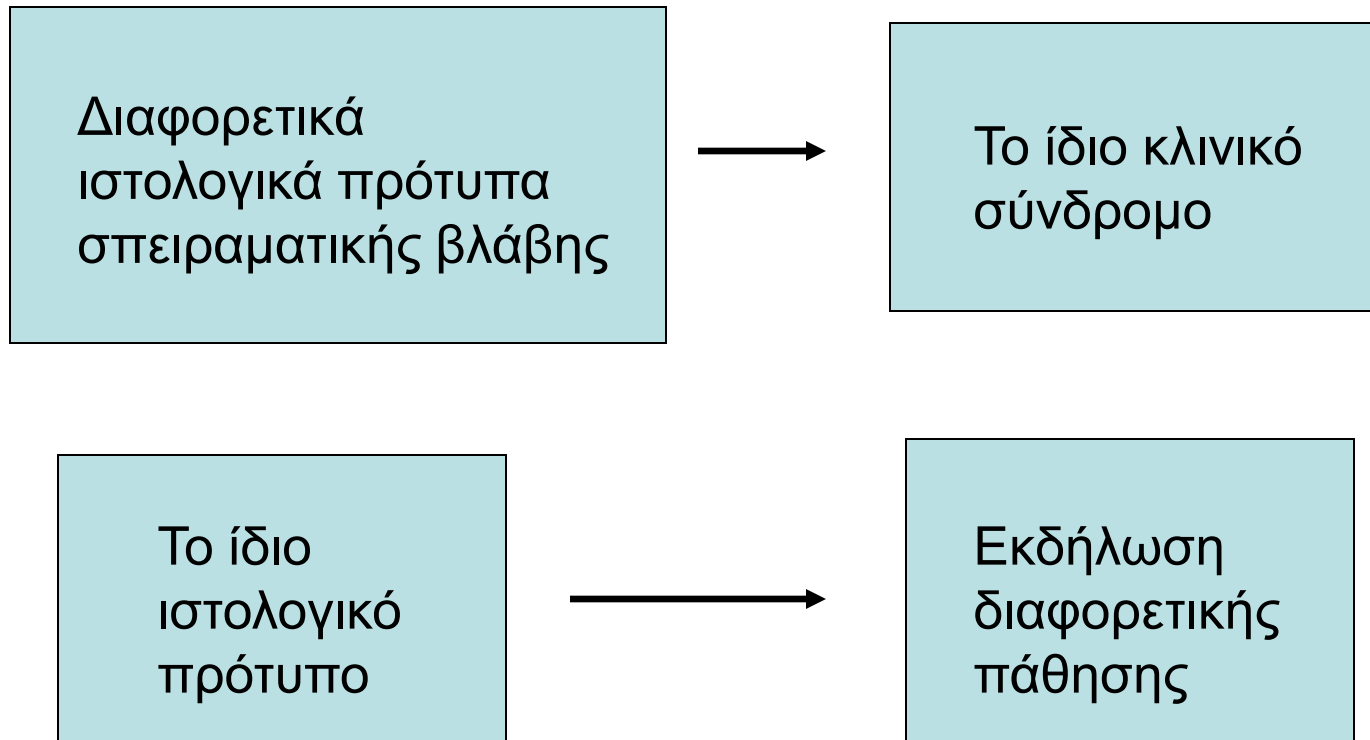
τελικού σταδίου

Χρόνια σκληρυντική ΣΝ

Τάσεις των σπειραματικών παθήσεων να εκδηλώνουν νεφρωσικό ή νεφριτιδικό σύνδρομο

	Νεφρωσικοί χαρακτήρες	Νεφριτιδικοί χαρακτήρες
Νόσος ελαχίστων αλλοιώσεων	+++	-
Μεμβρανώδης σπειραματοπάθεια	+++	+
Εστιακή τμηματική σπειραματοσκλήρυνση	+++	++
Μεσαγγειοϋπερπλαστική σπειραματονεφρίτιδα	++	++
Μεμβρανοϋπερπλαστική σπειραματονεφρίτιδα	++	+++
Υπερπλαστική σπειραματονεφρίτιδα	++	+++
Οξεία διάχυτη υπερπλαστική σπειραματονεφρίτιδα	+	++++
Μηνοειδής σπειραματονεφρίτιδα	+	++++

ΕΤΕΡΟΓΕΝΕΙΑ ΙΣΤΟΛΟΓΙΚΩΝ ΠΡΟΤΥΠΩΝ ΚΑΙ ΚΛΙΝΙΚΩΝ ΣΥΝΔΡΟΜΩΝ



ΑΝΟΣΟΚΑΤΑΣΤΟΛΗ

είναι η μείωση της ανεπιθύμητης ανοσολογικής δραστηριότητας με την αναστολή της εξέλιξης της ανοσοαπάντησης που δεν υποχωρεί εφ'εαυτής

Θεραπευτικά μέσα για τις σπειραματικές παθήσεις

- Γλυκοκορτικοειδή (*per os και iv*)
- Κυκλοφωσφαμίδη (*per os και iv*)
- Αζαθειοπρίνη
- Κυκλοσπορίνη (και Tacrolimus)
- Mycophenolate acid
- Πλασμαφαίρεση / Ανοσοπροσρόφηση
- Εξάλειψη των Β λεμφοκυττάρων (mAbs)
- Αναστολείς του συστήματος της αγγειοτενσίνης

Σπειραματικές παθήσεις

Πρακτικά μηνύματα

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

- **Αναγνώριση της πάθησης**

Κλινικά Σύνδρομα

- **Ιστορικό και Κλινικοεργαστηριακός έλεγχος**
- **Βιοψία Νεφρού**
- **Τελική διάγνωση**
- **Θεραπευτική αντιμετώπιση**

Αρτηριακή Υπέρταση/Αναστολείς άξονα ρενίνης-αγγειοτενσίνης

Μη ειδική θεραπεία/Αντιπηκτικά (ΝΣ)

Ειδική θεραπεία/**Ανοσοκαταστολή**

Κλινική Περίπτωση 1

- **Αιτία Εισόδου:** Άνδρας ηλικίας 54 ετών, προσέρχεται αναφέροντας **οίδημα κάτω άκρων** άμφω.
- **Παρούσα νόσος:** Ο ασθενής αναφέρει οίδημα κάτω άκρων που εκτείνεται ως το ριζομήριο με παράλληλη αύξηση του σωματικού του βάρους κατά 10 κιλά από μηνός.

Κλινική Περίπτωση 1

Ατομικό Αναμνηστικό

Επιληψία από την ηλικία των 9 ετών υπόφαινοβαρβιτάλη και φαινυτοΐνη

Κληρονομικό Αναμνηστικό

Μητέρα: 73 ετών, χωρίς προβλήματα υγείας

Πατέρας: 79 ετών και πάσχει από αρτηριακή υπέρταση

Δεν έχει αδέρφια

Συνήθειες και τρόπος ζωής

Συνταξιούχος καθαριστής κτιρίων

Βαρύς καπνιστής (65 πακέτα/χρόνια)

Αλλεργίες σε φάρμακα (-)

Κλινική Περίπτωση 1

Ανασκόπηση συστημάτων

Οιδήματα κάτω άκρων με προοδευτική επιδείνωση από μηνός
Χωρίς δύσπνοια, οπισθοστερνικό άλγος, αίσθημα παλμών, αρτηριακή υπέρταση Από τα λοιπά συστήματα (νευρικό, αναπνευστικό, πεπτικό, αιμοποιητικό, ουροποιητικό, γεννητικό, μυοσκελετικό, δέρμα) δεν αναφέρονται συμπτώματα

Αντικειμενική εξέταση

Όψη-θρέψη: Ικανοποιητική

Αμφοτερόπλευρα ζυμώδη οιδήματα κάτω άκρων, έως το γόνατο

ΑΠ: 166/88mmHg / σφύξεις: 88/min, Θ:36,6°C.

Κλινική Περίπτωση 1

Βασικές εργαστηριακές εξετάσεις:

Hct: 39,2%, Hb: 13,1 g/dl, WBC: $4,3 \times 10^9$ /lt, ουρία: 39 mg/dl, κρεατινίνη: 0,9 mg/dl, αλβουμίνη: 2,4 g/dl, χοληστερίνη: 395 mg/dl, τριγλυκερίδια: 502 mg/dl

Γενική ούρων: ΡΗ: 6, ειδικό βάρος 1016, πρωτεΐνη >400 mg/dl αιμοσφαιρίνη (-), πυοσφαίρια 1-2 κ.ο.π, ερυθρά 0-2 κ.ο.π, λιπώδεις κύλινδροι

Κλινική Περίπτωση 1

**Ποια είναι η ένδειξη
διενέργειας βιοψίας νεφρού;**

Κλινική Περίπτωση 1

Νεφρωσικό σύνδρομο

- Πρωτεϊνουρία > 3,0-3,5g/24ωρο
- Υποαλβουμιναιμία
- Οίδημα
- Υπερλιπιδαιμία

Κλινική Περίπτωση 1

**Ποιες οι σημαντικότερες επιπλοκές
που μπορεί να εμφανίσει ο ασθενής;**

Επιπλοκές Νεφρωσικού Συνδρόμου

- **Λοιμώξεις**

(υπογαμμασφαιριναιμία)

- **Θρομβωτικά επεισόδια**

(↑ προθρομβωτικοί παράγοντες, ↓ αντιθρομβίνης III & αντιπλασμίνης)

- **Οξεία Νεφρική Βλάβη**

- **Έλλειψη Vit D**

(απώλεια της πρωτεΐνης που συνδέει τη Vit D)

- **Σιδηροπενική αναιμία**

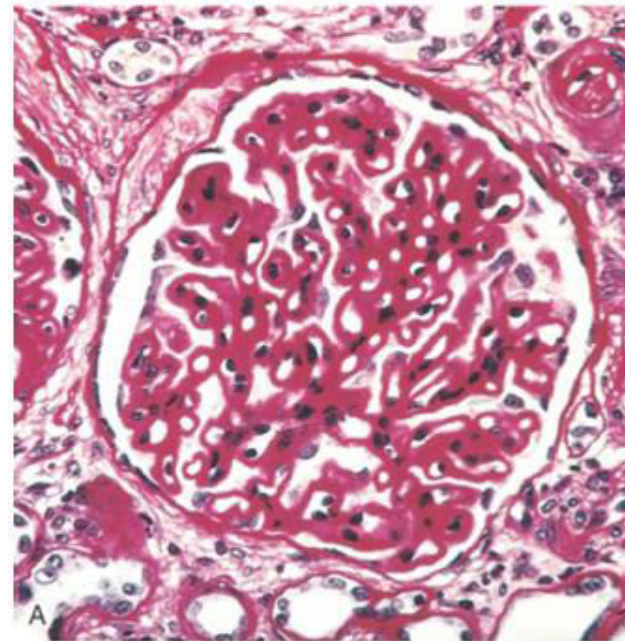
(υποτρανσφερριναιμία)

1^η ΠΕΡΙΠΤΩΣΗ

Συχνότερο αίτιο νεφρωσικού συνδρόμου σε άνδρα ηλικίας 54 ετών



Μεμβρανώδης Σπειραματοπάθεια



Κλινική Περίπτωση 1

Ποιες είναι ο κλινικός και εργαστηριακός έλεγχος που πρέπει να ακολουθήσει σε αυτόν τον ασθενή;

- Πρωτεΐνη ούρων 24 ώρου
- Ανοσολογικός έλεγχος
- HBsAg, antiHCV
- Έλεγχος για κακοήθεια

2^η ΠΕΡΙΠΤΩΣΗ

Αιτία Εισόδου

Μαθήτρια ηλικίας 15 ετών, παραπέμπεται από ιδιώτη παθολόγο λόγω **πορφυρικού εξανθήματος κορμού, άνω και κάτω άκρων με συνοδό οίδημα** κάτω άκρων.

2^η ΠΕΡΙΠΤΩΣΗ

Παρούσα νόσος

Η ασθενής εμφάνισε ήπιο **πορφυρικό εξάνθημα κορμού, άνω και κάτω άκρων προ μηνός, το οποίο απέδραμε αυτόματα** μετά από λίγες ημέρες.

Μία εβδομάδα αργότερα παρουσίασε **άλγος και οίδημα στις ποδοκνημικές, τα γόνατα, τις πηχεοκαρπικές και τους αγκώνες άμφω**. Εξετάστηκε από ιδιώτη παθολόγο ο οποίος ζήτησε γενική ούρων που δεν είχε αξιοσημείωτα ευρήματα.

Μετά πάροδο 15 ημερών εμφάνισε εκ νέου **εξάνθημα και αρθραλγίες, καθώς και οίδημα οσφύος και κάτω άκρων**. Από τη γενική ούρων διαπιστώθηκαν πρωτεϊνουρία και μικροσκοπική αιματουρία, οπότε παραπέμφθηκε στο νοσοκομείο.

2^η ΠΕΡΙΠΤΩΣΗ

Ατομικό Αναμνηστικό

Σκωληκοειδεκτομή σε ηλικία 10 ετών

Κληρονομικό Αναμνηστικό

Μητέρα: 38 ετών, Πατέρας: 39 ετών, χωρίς προβλήματα υγείας

Δεν έχει αδέρφια

Συνήθειες και τρόπος ζωής

Μαθήτρια τρίτης γυμνασίου, η οποία ασχολείται με την κολύμβηση

Αλλεργίες σε φάρμακα (-)

2^η ΠΕΡΙΠΤΩΣΗ

Ανασκόπηση συστημάτων

Πορφυρικό εξάνθημα κορμού, άνω και κάτω άκρων, χωρίς άλγος ή κνησμό. Οίδημα και άλγος μεγάλων αρθρώσεων. Οίδημα οσφύος και κάτω άκρων. Δεν αναφέρονται κοιλιακό άλγος, έμετοι, μέλαινες κενώσεις, πυρετός.

Αντικειμενική εξέταση

Οίδημα με εντύπωμα στην οσφύ και το κατώτερο τριτημόριο της γαστροκνημίας. Ψηλαφητό πορφυρικό εξάνθημα κορμού, άνω και κάτω άκρων, που συρρέει κυρίως στην εξωτερική επιφάνεια των άκρων. Άλγος, οίδημα και δυσκαμψία των μεγάλων αρθρώσεων. Λοιπά συστήματα:κφ ΑΠ: 124/68 mmHg / σφύξεις: 88/min, Θ: 36,6°C.

2^η ΠΕΡΙΠΤΩΣΗ

Βασικές εργαστηριακές εξετάσεις

Hct: 37,2%, Hb 12,3 g/dl, PLT: $259 \cdot 10^9/l$, κρεατινίνη: 0.9 mg/dl, ουρία: 30 mg/dl, αλβουμίνη: 2.1 g/dl, χοληστερίνη 299 mg/dl. Γενική ούρων: PH: 7, ειδικό βάρος 1009, πρωτεΐνη >400 mg/dl αιμοσφαιρίνη (-), πυοσφαίρια 1-2 κ.ο.π, ερυθρά 50-60 κοπ.

2^η ΠΕΡΙΠΤΩΣΗ

**Τρέχουσα διάγνωση
?**

2^η ΠΕΡΙΠΤΩΣΗ

Τρέχουσα διάγνωση

Αγγειϊτιδικό εξάνθημα

Νεφρωσικό σύνδρομο

Μικροσκοπική αιματουρία σπειραματικής προέλευσης

2^η ΠΕΡΙΠΤΩΣΗ

Ποια είναι η διάγνωση;

- Αγγειίτιδα μικρών αγγείων
 - Σχετιζόμενη με ANCA αγγειίτιδες
 - Κρυσσφαιριναιμία
 - IgA αγγειίτιδα, σ. Henoch-Schonlein
- Συστηματικός Ερυθηματώδης Λύκος

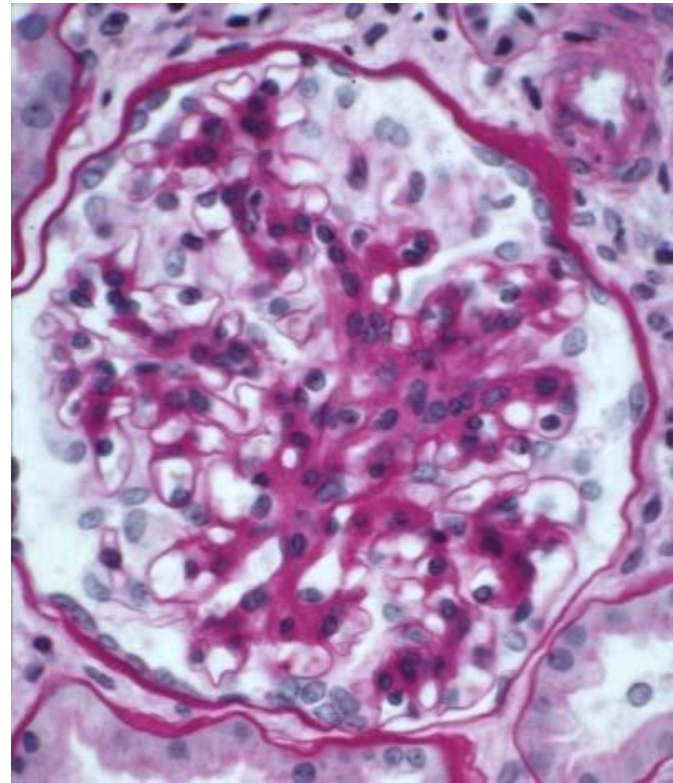
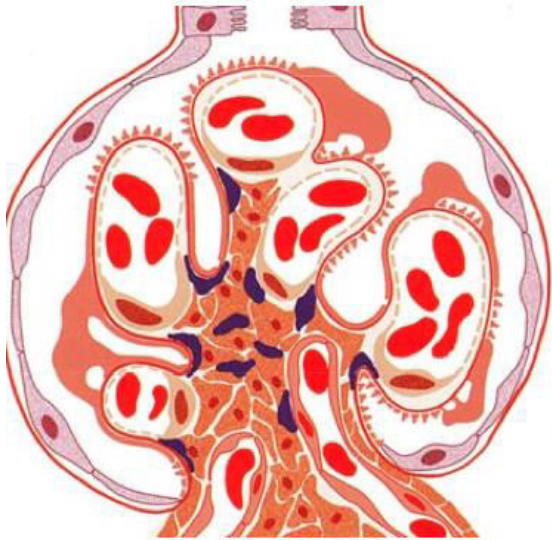
2^η ΠΕΡΙΠΤΩΣΗ

ΙgA αγγειίτιδα



2^η ΠΕΡΙΠΤΩΣΗ

IgA αγγειίτιδα



2^η ΠΕΡΙΠΤΩΣΗ

Ποιες εξετάσεις που επιβεβαιώνουν τη διάγνωση πρέπει να γίνουν;

- Πρωτεΐνη ούρων 24ώρου
- Ανοσολογικός έλεγχος
- Υπερηχογράφημα νεφρών
- Βιοψία δέρματος
- Βιοψία νεφρού