

Nefritický syndrom

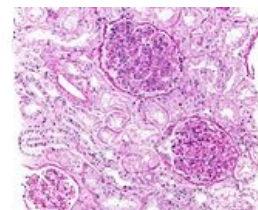
Jako **nefritický syndrom** (MKN-10: N04 (<https://mkn10.uzis.cz/prohlizec/N04>)) je označován soubor těchto příznaků:

1. Hematurie (dysmorfické erytrocyty v moči).
2. Oligurie a azotémie.
3. Hypertenze,
4. může se vyskytnout mírná proteinurie a edém, ne však tak výrazně jako u nefrotického syndromu.

Léze způsobené nefritickým syndromem mají tyto společné znaky: *proliferace buněk* v rámci glomerulu provázená *leukocytárním infiltrátem*. Reakce vznikající v důsledku zánětu destruuje stěny kapilár, erytrocyty unikají do moči, dochází k hemodynamickým změnám a následně k **poklesu GFR** (glomerulární filtrace). Ten se klinicky manifestuje jako oligurie, retence tekutin a azotemie. Akutní nefritický syndrom se může vyskytnout sekundárně (SLE) nebo také jako výsledek primárního onemocnění glomerulů (např. Postinfekční glomerulonefritida).

Akutní postinfekční glomerulonefritida

- **Synonymum:** Poststreptokoková glomerulonefritida,
- jedna z nejméně frekventovaných glomerulárních poruch způsobená depozity imunokomplexů (IK), častá u dětí a mladých dospělých,
- iniciační antigen může být:
 - endogenní (např. u SLE),
 - exogenní – β -hemolytické streptokoky skupiny A, pneumokoky, stafylokoky, viry (mumps – příušnice, spalničky, plané neštovice, Hepatitida B, C),
- klasicky se rozvíjí 1 až 4 týdny po zotavení z infekce streptokoky skupiny A,
- pouze určité (**nefritogenní**) řetězce β -hemolytických streptokoků jsou schopny vyvolat poruchu.



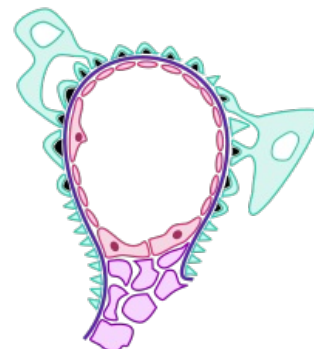
Histologie postinfekční GN

Patogeneze

Dochází k **ukládání depozit IK** (cirkulující aj „in situ“ komplexy – např. C3 složka komplementu, vazba IgG na bakteriální antigeny zachycené na glomerulo-bazální membráně, GBM). Následně se rozvíjí typické známky onemocnění z imunokomplexů jako např. hypokomplementemie.

Morfologie

Pozorujeme uniformní **zvýšení celularity** glomerulárního trsu (v celém glomerulu, hovoříme o difúzní GN) kvůli zvýšené proliferaci a edému mezangiálních a endoteliálních buněk. Kromě toho tam migrují neutrofily a monocyty. Typickým obrazem v elektronovém mikroskopu jsou tzv. **subepiteliální hrby** (anglicky **humps**) uhnížděné proti GBM. Při imunofluorescenci vidíme **granulární depozita**, zejména subepiteliálně.



Černou barvou schematicky zobrazené subepiteliální "hrby" (humps)

Klinický průběh

Začátek je náhlý, pacient trpí nevolností, nauzeou, zvýšenou teplotou. Moč má hnědavý nádech (silná hematurie), dochází k mírné proteinurii. Vyšetření séra ukazuje nízkou hladinu komplementu, hladina sérových anti-streptolysin O protilátek je naopak zvýšená. U dětí se vyskytují poměrně časté remise, u některých se může rozvinout až **Rychle progredující GN** (kvůli vážnému poškození glomerulů s tvorbou poloměsíček („srpky“)).

IgA nefropatie

Podrobnější informace naleznete na stránce IgA nefropatie.

- **Synonymum:** Bergerova choroba,
- častá u dětí a mladých dospělých,
- je to nejčastější glomerulární onemocnění odhalené renálními biopsiemi (celosvětově).

Patogeneze

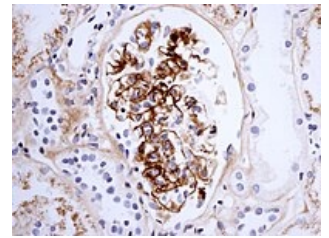
Zvýšená syntéza IgA v kostní dřeni (odpověď na respirační nebo GIT nákazu) a zvýšená hladina v séru je pozorovaná u 50 % pacientů. Taktéž může docházet k chybné glykosylaci. Imunokomplexy IgA se následně ukládají v mezangiu a aktivují komplement alternativní cestou.

Morfologie

Léze značně variují (segmentální zápal, difúzní proliferace mezangia). IF zobrazí IK IgA v mezangiu, často s malou příměsí C3, IgG nebo IgM. Chybí komponenty nutné k aktivaci komplementu klasickou cestou (C1_q a C4).

Klinický průběh

Onemocnění začíná jako silná (mikroskopická u 30–40 % pacientů) hematurie během nespecifické infekce HCD. Ta trvá několik dní, poté odezní, aby se vracela každých pár měsíců. Někteří odborníci považují IgA nefropatii za lokalizovanou variantu Henoch-Schönleinovy purpury. Zvýšené riziko mají pacienti s céliakií a s poruchami jater (sekundární IgA nefropatie). Chronické selhání ledvin se může rozvinout do 20 let od počátku onemocnění (u 25–50 % nemocných).



Zobrazení IgA u pacienta s Henoch-Schönleinovou purpurou

Vrozená nefritida

- **Synonymum:** Hereditární glomerulonefritida, Hereditární nefritida,
- jedná se o skupinu vrozených onemocnění způsobených mutacemi v proteinech GBM,
- patří mezi ně např. Alportův syndrom.

Patogeneze

Dochází k mutaci v kolagenu IV (tento typ kolagenu se nachází v bazálních membránách, tvoří fibrily ani vlákna a je nutný pro normální funkci glomerulů, čočky a kochley). Strukturou se jedná o heterotrimer (řetězec $\alpha 3$, $\alpha 4$, $\alpha 5$), mutace může nastat v kterémkoliv z monomerů.

Morfologie

Glomeruly se jeví normální až do pozdního stádia, kdy se může rozvinout sekundární skleróza. Buňky intersticia akumulují neutrální lipidy a glykosaminoglykany (mukopolysacharidy). S postupným progresem onemocnění narůstá glomeruloskleróza, skleróza cév, atrofie tubulů intersticiální fibróza. V elektronovém mikroskopu pozorujeme nepravidelné ztlustění GBM (ale až v pozdních stádiích onemocnění).

Klinický průběh

Dědičnost může být X vázaná (při defektu genu pro $\alpha 5$), AD nebo AR (při defektu genu pro $\alpha 3$ nebo $\alpha 4$). Renální selhání se objeví mezi 20. a 50. rokem života. Dochází k hematurii a pomalu progredující proteinurii.

Odkazy

Související články

- Nefrotický syndrom
- Glomerulonefritidy
- Alportův syndrom

Použitá literatura

- KUMAR, Vinay, Abul K ABBAS a Nelson FAUSTO, et al. *Robbins basic pathology*. 8. vydání. Philadelphia : Saunders/Elsevier, 2007. ISBN 978-1-4160-2973-1.