

# Chronické glomerulonefritidy

Mezi nejčastější **chronické glomerulonefritidy u dětí** patří:

- IgA nefropatie (Bergerova glomerulonefritida) – nejčastější;
- Mezangioproliferativní glomerulonefritida bez depozit IgA;
- Membranoproliferativní glomerulonefritida;
- Glomerulonefritida při systémových onemocněních provázená nefrotickým syndromem.<sup>[1]</sup>

## IgA glomerulonefritida

- *IgA-mezangioproliferativní glomerulonefritida, IgA nefropatie*
- imunokomplexová nefritida – depozita IgA globulinu (průkaz imunofluorescenčním vyšetřením biopsie ledviny);
- u školních dětí a adolescentů, častěji u chlapců;
- patogenese: porucha imunoregulace se zvýšenou produkcí IgA → mezangiální depozita imunokomplexů s IgA;
- klinický obraz: náhodný nález mikroskopické hematurie nebo ataky makroskopické hematurie při infektech horních cest dýchacích;
  - mírná proteinurie (0,5-1 g/den), nefrotický syndrom není typický; asi v polovině případů je zvýšené IgA v séru;
- diagnostika: biopsie – mezangioproliferativní glomerulonefritida, imunofluorescenčně průkaz depozit IgA (+IgG a C3C); fokální a segmentální postižení glomerulů;
- terapie: kauzální léčba není; eradikace zdrojů bakteriální infekce, při proteinurii ACE inhibitory nebo blokátory receptoru pro angiotenzin;
- prognóza: u někoho benigní průběh, u někoho riziko progresu až do chronické renální insuficience – nutnost dispenzarizace.<sup>[1]</sup>

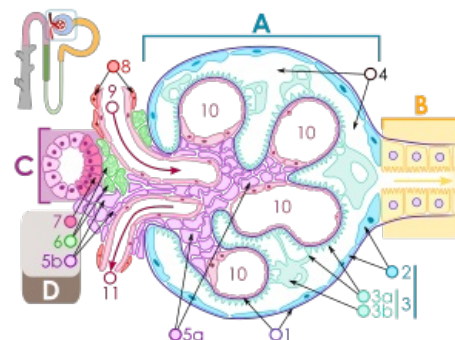


Schéma struktury ledvinového tělíska: A – Ledvinné tělísko B – Proximální kanálek C – Distální svinutý kanálek D – Juxtaglomerulární aparát 1. Basální lamina 2. Bowmanův váček – parietální vrstva 3. Bowmanův váček – viscerální vrstva 3a. Pedikly 3b. Podocyt 4. Bowmanův prostor (močový prostor) 5a. Mesangium – Intraglomerulární buňka 5b. Mesangium – Extraglomerulární buňka 6. Granulární buňky (Juxtaglomerulární buňky) 7. Macula densa 8. Myocyty (hladké svalstvo) 9. Arteriola afferens 10. Kapiláry glomerulu 11. Arteriola efferens.

## Membranoproliferativní glomerulonefritida

- *mezangiokapilární GN, perzistující hypokomplementární GN*
- chronická mezangioproliferativní glomerulonefritida s denzními depozity uvnitř bazální membrány;
- u dětí málo častá, patogenese není objasněna;
- klinický obraz: rozvoj hematurie a proteinurie, nefrotický syndrom; snížená hladina komplementu;
- diagnostika: biopsie – intramembranózní depozita při elektronové mikroskopii;
- terapie: kauzální léčba není; při rychlé progresi kortikosteroidy;
- prognóza: špatná – během 5-8 let progresu do terminálního chronického selhání ledvin.<sup>[1]</sup>

## Membranózní glomerulonefritida

- u dospělých nejčastější příčina nefrotického syndromu; u dětí vzácná;
- patogenese: imunokomplexové onemocnění – difúzně ztlustělá glomerulární membrána, inkluze z imunokomplexů (IgG a C3);
- klinický obraz: nefrotický syndrom (manifestace většinou ve 2. deceniu); mikrohematurie, proteinurie, hypoalbuminemie;
- diagnostika: biopsie (histologie a imunofluorescence);
- terapie: restrikce soli, diuretika, event. imunosupresiva.<sup>[2]</sup>

## Glomerulonefritida při Henochově-Schönleinově purpře

- Henochova-Schönleinova purpura je vaskulitida, která postihuje drobné cévy kůže a gastrointestinálního traktu; ve 25-50 % postiženy i ledviny, vzácně i CNS;
- postižení ledvin je fokálně segmentální a připomíná IgA nefropatii;
- klinický obraz: 1-2 týdny po výsevu petechií se objevuje mikroskopická hematurie a proteinurie, vzácně až nefrotického typu; vzácně ve formě rychle progredující glomerulonefritidy;
- terapie: kortikosteroidy – kontroverzní;
- prognóza: dobrá, často přetrvává mikroskopická hematurie.<sup>[1]</sup>

## Glomerulonefritida při SLE

- závažná a častá komplikace SLE;
- systémový lupus erythematosus (SLE) je chronické zánětlivé autoimunitní onemocnění způsobené hyperaktivitou B-buněk, tvorbou autoprotilátek proti složkám buněčného jádra a depozity imunokomplexů;<sup>[2]</sup>
- klinický obraz: hematurie a proteinurie, nefrotický syndrom, časná porucha glomerulární filtrace, rychle progredující závažná glomerulonefritida;
- diagnostika: biopsie (histologie, imunofluorescence – pozitivní Ig, komplement, fibrinogen)
- terapie: kortikoidy, cyklofosfamid, event. imunosupresiva.<sup>[1]</sup>

## Goodpastureův syndrom

- kombinace plicního krvácení a glomerulonefritidy na podkladě tvorby protilátek proti plicním alveolům a glomerulární bazální membráně;
- u dětí velmi vzácný;
- biopsie – obraz rychle progredující glomerulonefritidy; průkaz anti-GBM protilátek v séru; špatná prognóza.<sup>[2]</sup>

## Odkazy

### Související články

- Glomerulonefritidy: Akutní glomerulonefritida • Rychle progredující glomerulonefritida
- Choroba z depozit lehkých řetězců
- Glomerulopatie
- Akutní selhání ledvin • Akutní selhání ledvin (pediatrie) • Chronické onemocnění ledvin • Chronické poruchy funkce ledvin (pediatrie)

### Reference

1. LEBL, J, J JANDA a P POHUNEK, et al. *Klinická pediatrie*. 1. vydání. Galén, 2012. 698 s. s. 606-608. ISBN 978-80-7262-772-1.
2. MUNTAU, Ania Carolina. *Pediatrie*. 4. vydání. Praha : Grada, 2009. s. 413. ISBN 978-80-247-2525-3.