

# فصل دوم

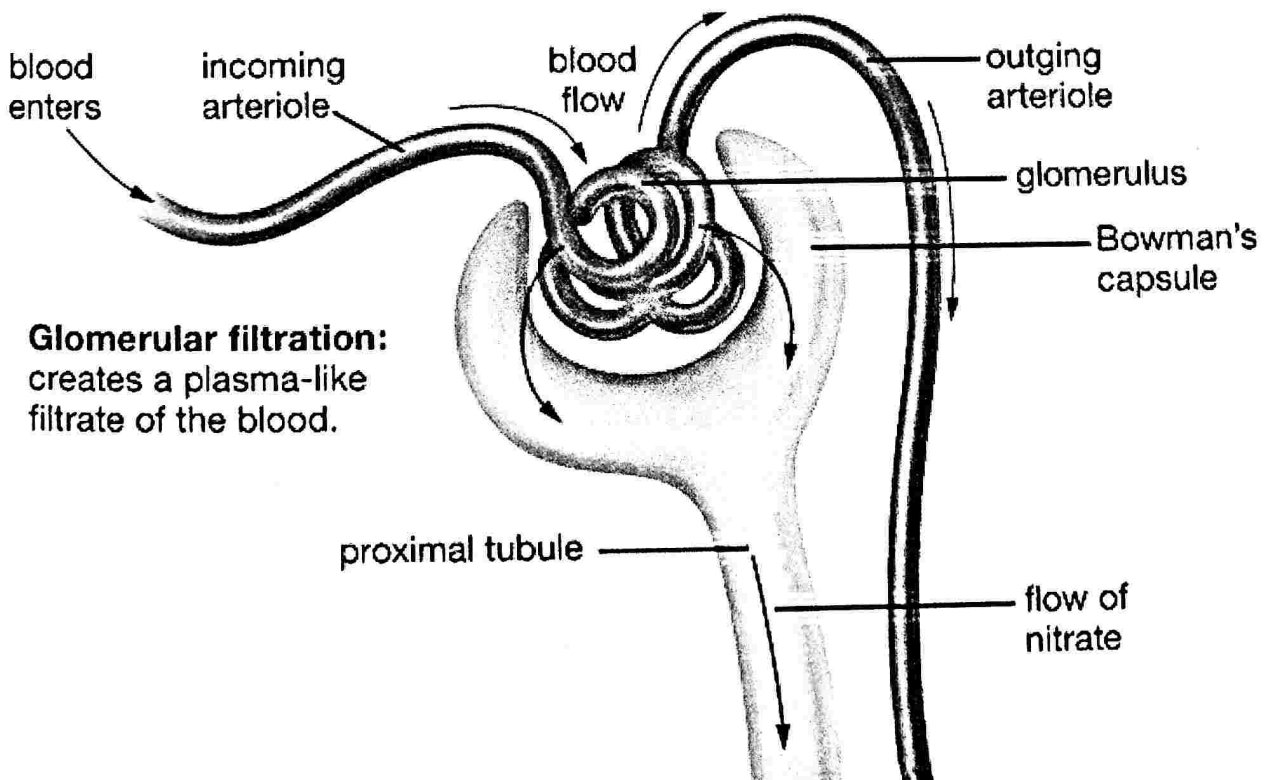
## بیماری‌های گلومرولی

### ساختار گلومرول

همان‌طور که در تصویر زیر مشاهده می‌نماییم، در ساختار گلومرول شاهد حضور عناصر زیر می‌باشیم:

- کلافه‌ی مویرگی
- آرتریول آوران
- آرتریول وایبران

گفته می‌شود، زمانی که آرتریول آوران به کلافه‌ی مویرگی می‌رسد، فیلتراسیون گلومرولی اتفاق خواهد افتاد «» به این ترتیب، بدن آدمی، شروع به دفع آب‌های اضافی و آلودگی‌های خود نموده! و این عزیزان را در قالب پلاسمای فیلتره شده، به سمت فضای ادراری و در نهایت توبول پروگزیمال هدایت می‌نماید. (لطفاً به تصویر زیر توجه نمایید)

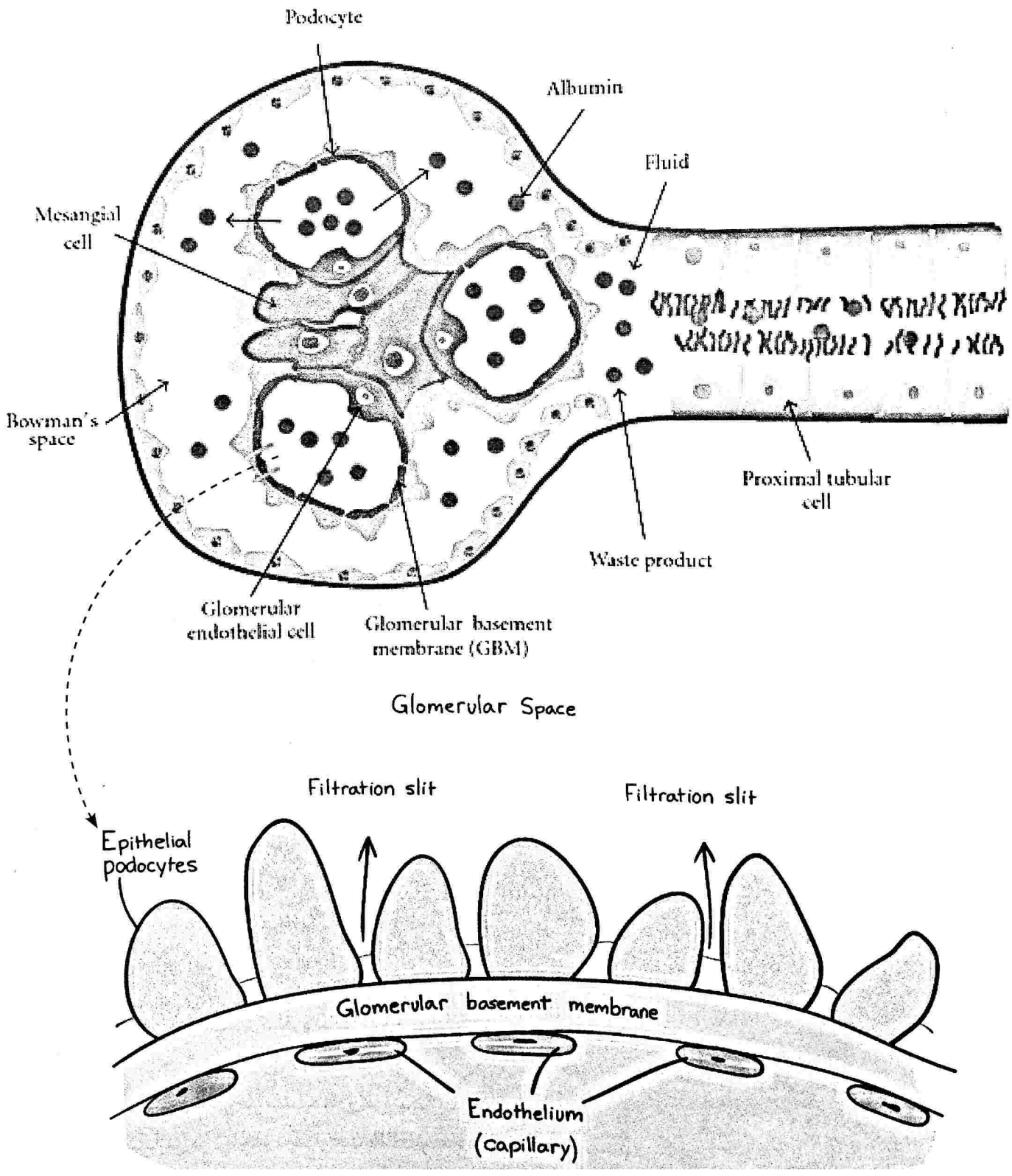


توجه: همان‌طور که در تصاویر صفحه بعد مشاهده می‌نماییم، در سطح مقطع کلافه‌های مویرگی، شاهد حضور عناصر زیر می‌باشیم:

- یک لایه‌ی GBM<sup>1</sup> در وسط

- سلول‌های اندوتلیال مویرگی با منافذ فراوان (اما بسیار ریز) در یک سمت
- سلول‌های اپی‌تلیال ادراری (پودوسیت‌ها) در سوی دیگر

- سلول‌های مزانژیال (این سلول‌ها، دارای خاصیت انقباضی بوده و میزان فنون موجود در بستر گومرول را تنظیم می‌نمایند)
- فضای ادراری بومن (این فضا، بین اپی‌تلیوم ویسرال و اپی‌تلیوم پرییتال واقع شده است)



**توجه:** در لایه‌ی GBM، شاهد حضور منافذ بسیار ریزی می‌باشیم؛ این منافذ، در شرایط نرمال، فقط به آب و مولکول‌های بسیار ریز اجازه عبور می‌دهند و مولکول‌های بزرگ همچون پروتئین، اجازه‌ی عبور از این منافذ را نخواهند داشت؛ به این ترتیب بدن! از یک طرف آب‌های اضافی و آلودگی‌های خود را تحویل ادرار می‌دهد و از طرفی، عناصر با ارزش خود (همپون پروتئین‌های گران‌بها) را حفظ خواهد کرد. (البته در حضور عملکرد نرمال گلومرول)

اما حتماً توجه داشته باشید همیشه داستان به این خوبی و خوشی نخواهد بود و در برخی شرایط، ثانویه به پاتولوژی‌های خاص شاهد بروز تظاهرات و آلام متفاوتی (به شرح زیر) خواهیم بود:

- در برخی از بیماری‌ها، لایه‌ی GBM، مورد تهاجم قرار گرفته و عملاً منافذ موجود در این لایه، دیگر حکم منفذ نداشته و متأسفانه عناصر مختلفی قادر به عبور از این منافذ خواهند بود. (در این بیماران شاهد بروز تظاهرات سندرم نفروتیک فوایم بود)
- در برخی از بیماری‌ها، شاهد ارتشاح سلول‌های التهابی یا Immune Complex در فضای ساب اندوتلیال (یا ساب اپی‌تلیال) می‌باشیم که این امر منجر به انسداد منافذ موجود در این لایه و بروز تظاهرات سندرم نفروتیک می‌گردد.
- در برخی از بیماری‌ها، هم شاهد درگیری GBM می‌باشیم هم درگیری ساب‌اندوتلیال «» این بیماران معمولاً با تظاهرات Mixed سندرم نفروتیک - نفروتیک مواجه می‌گردند.
- در برخی از بیماری‌ها، ظرف چند روز تا چند ماه، شاهد افت سریع GFR و ریز کراتینین می‌باشیم. (برای توصیف این عزیزان به فنا رفته! از اصطلاح RPGN استفاده می‌شود)

اما در ادامه آشنایی مختصری با اصطلاحات سندرم نفروتیک، نفروتیک و دیگر تظاهرات بیماری‌های گلومرولی خواهیم داشت.

### سندرم نفروتیک

در این دسته از بیماران، ثانویه به تخریب منافذ موجود در اندوتلیوم، شاهد بروز مجموعه آلام زیر می‌باشیم:

- پروتئینوری بسیار شدید (دفع بیش از ۳,۵ گرم پروتئین در ۲۴ ساعت)

- هایپوآلبومینمی (گزارش آلبومین سرم کمتر از ۳,۵gr/۲۴h)

- ادم (ثانویه به بروز هایپوآلبومینمی)

- تحریک کبد، برای ساخت آلبومین بیشتر ← در این بین،

شاهد افزایش تولید کلسترول در این افراد هم می‌باشیم

← هایپرکلسترولمی و لیپیدوری یکی از تابلوهای شایع

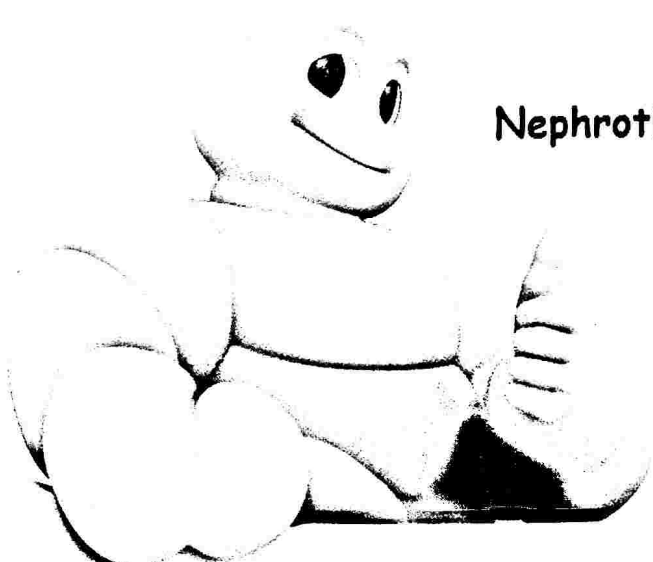
در این بیماران خواهد بود. (توجه: اگرچه در بیماران مبتلا به

سندرم نفروتیک به طور شایع شاهد بروز ادم، هایپرکلسترولمی

و لیپیدوری می‌باشیم؛ اما وجود هیچ کدام از این عناصر برای

تشخیص سندرم نفروتیک الزامی نمی‌باشد)

### Nephrotic Syn



**توجه:** در بیماران مبتلا به سندرم نفروتیک، ثانویه به

دفع پروتئین و در نتیجه ادرار فراوان، معمولاً شاهد بروز

هایپر تنشن نمی‌باشیم؛ اما ظاهراً در سندرم‌های نفروتیک

طول کشیده، بیماران در نهایت، دچار افت GFR و

هائپ تنشن می‌گردند.

نکته: از دیگر عوارض مهم سندرم نفروتیک می‌توانیم به موارد زیر اشاره کنیم:

- هایپوگاماگلوبولینمی
- کمبود ویتامین D، ثانویه به از دست رفتن پروتئین‌های Binder این ویتامین
- آنمی فقر آهن ثانویه به هایپوترنسفرینمی
- بروز عوارض ترومبوتیک به ویژه در حضور شرایط زیر:
  - پروتئینیوری بیش از ۱۰gr در ۲۴ ساعت
  - سطح آلبومین سرم کمتر از ۲gr/dl

راستی خوبست بدانیم، در این بیماران ثانویه به عواملی همچون کاهش حجم، Sepsis، نفریت بینابینی و مصرف داروهای نفروتوکسیک همچون NSAID ممکن است شاهد بروز نارسایی حاد کلیوی باشیم.

نکته مهم: برای درمان بیماران مبتلا به سندرم نفروتیک، موظف به اجرای پروتکل زیر می‌باشیم:

- تجویز داروهای دیورتیک به منظور کنترل ادم + تجویز ACEI یا ARB به منظور کنترل فشارخون
- محدودیت مصرف پروتئین بین ۰/۸-۱gr/kg/day، محدودیت مصرف سدیم (کمتر از ۴گرم در روز) + کنترل سطح لیپید بیماران
- تجویز داروهای ضد انعقاد در بیماران High Risk از نظر ترومبوز وریدی (به ویژه در بیماران مبتلا به سندرم نفروتیک ناشی از نفروپاتی ممبرانو و آمیلوئیدوز)

### سندرم نفریتیک

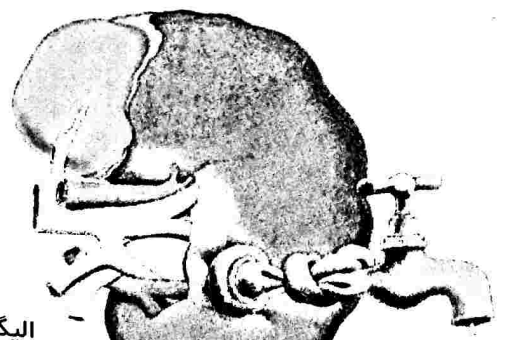
در سندرم نفریتیک، ثانویه به ارتشاح سلول‌های مختلف در فضای گلومرول (و در نتیجه انسداد منافذ موبور در لایه اندوتلیوم) شاهد بروز علائم و نشانه‌های زیر می‌باشیم:

- ایگوری، ادم و هایپر تنشن
- پروتئینیوری خفیف (معمولاً کمتر از ۳/۵gr/۲۴h)
- هماچوری (توجه: هماچوری در بیماران مبتلا به سندرم نفریتیک، دارای ویژگی‌های خاصی می‌باشد؛ چراکه در این بیماران، RBC قرار است از منافذ تنگ، دفرمه و داغون! اندوتلیوم عبور بنماید، بنابراین طبیعی است که در مین این عبور، RBCها ریس مورفیک شده و گاهی به صورت کست RBC در ادرار نمایان بگردند)

این هم کیس تیپیک سندرم نفریتیک



هایپر تنشن



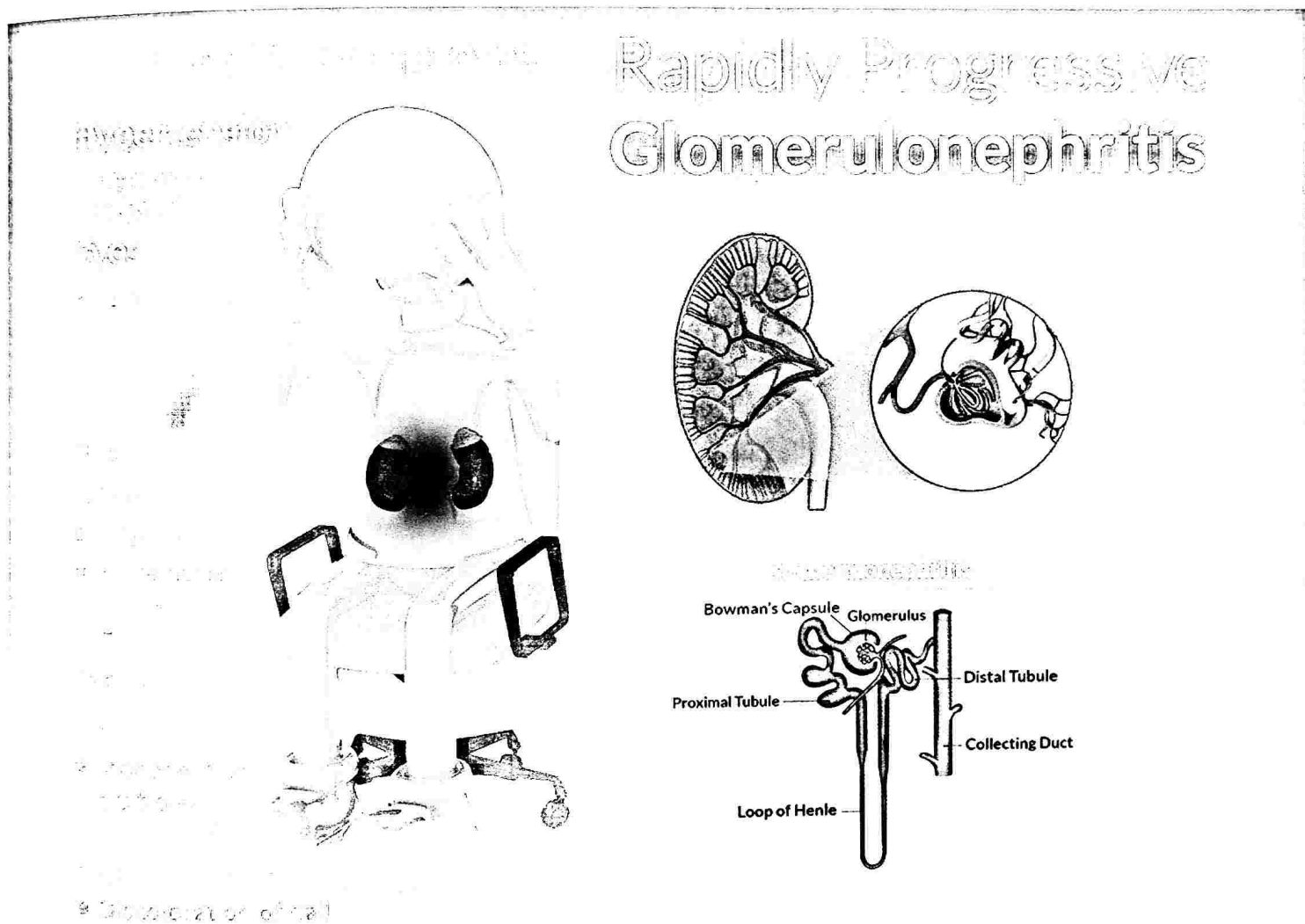
ایگوری

### سندرم نفروتیک - نفریتیک

همان طور که اشاره شد، در برخی از بیماری‌ها، هم شاهد درگیری GBM می‌باشیم هم درگیری ساب اندوتلیال «» این بیماران معمولاً با تظاهرات Mixed سندرم نفروتیک- نفریتیک مواجه می‌باشند. (یعنی هم بروز پروتئینوری در حد سندرم نفروتیک، هم بروز الیکوری، ادم، هایپرتنشن، RBCهای دیس مورفیک و کست RBC)

### گومرولونفریت سریعاً پیشرونده (RPGN)

همان طور که می‌دانیم، در بیماران مبتلا به سندرم نفریتیک، معمولاً در گذر زمان، شاهد افت GFR و ریز کراتینین می‌باشیم؛ اما خوبست بدانیم که، در برخی بیماران ممکن است فقط ظرف چند روز تا چند ماه، شاهد افت سریع GFR و ریز کراتینین باشیم؛ که در این شرایط از اصطلاح RPGN (Rapidly Progressive Glomerulonephritis) برای توصیف شرایط بیماران استفاده می‌شود.



اما در ادامه به بررسی دقیق‌تر هر کدام از سندرم‌های فوق می‌پردازیم.

### سندرم نفروتیک

از مهم‌ترین بیماری‌هایی که با تابلوی سندرم نفروتیک خود را پرزانته می‌نمایند، می‌توانیم به موارد زیر اشاره کنیم:

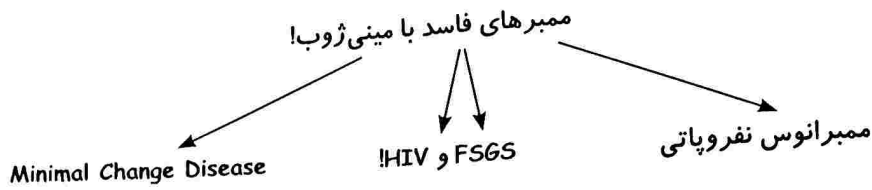
• Minimal Change Disease

• FSGS

• نفروپاتی ناشی از HIV

• ممبرانوس نفروپاتی

عبارت یادیار:



بررسی دقیق تر هر یک از بیماری‌های فوق

### (MCD) Minimal Change Disease

بیماری Minimal change، شایع‌ترین علت سندرم نفرروتیک در کودکان می‌باشد. (علاوه بر این، این بیماری، مسئول بروز حدود ۲۰٪ از سندرم‌های نفرروتیک در بالغین هم می‌باشد)

### اتیولوژی

از مهم‌ترین علل وقوع این بیماری، می‌توانیم به موارد زیر اشاره کنیم:

- علل ایدیوپاتیک (شایع‌ترین علت)
- مصرف NSAIDs (بسیار مهم)
- بدخیمی‌های خونی (همپون لنفوم هوپکین)
- تیموما

### تظاهرات بالینی

در این بیماران ثانویه به علل فوق، شاهد از دست رفتن پودوسیت‌های موجود در لایه اپی‌تلیوم ویسرال و در نتیجه بروز آلام زیر می‌باشیم:

- شروع ناگهانی پروتئینوری در محدوده‌ی سندرم نفرروتیک (پروتئینوری در این بیماران از نوع Selective می‌باشد؛ یعنی Only دفع آلبومین)
- بروز ادم شدید (شایع‌ترین تظاهر گزارش شده در بیماران مبتلا به MCD)

پچه‌ها مواظب باشین: وجود تظاهراتی همچون هایپرتنشن، هماچوری، RBC Cast، افت کمپلمان و... به ضرر این تشخیص می‌باشند.