

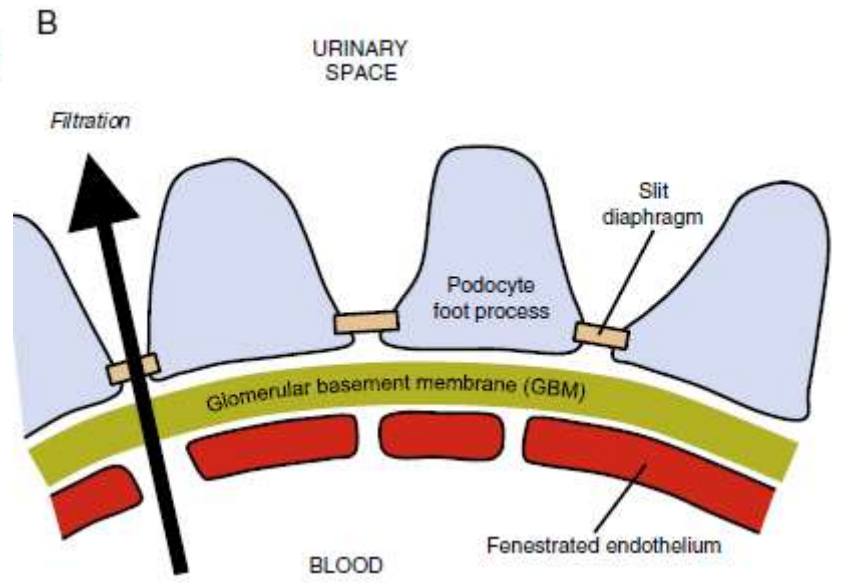
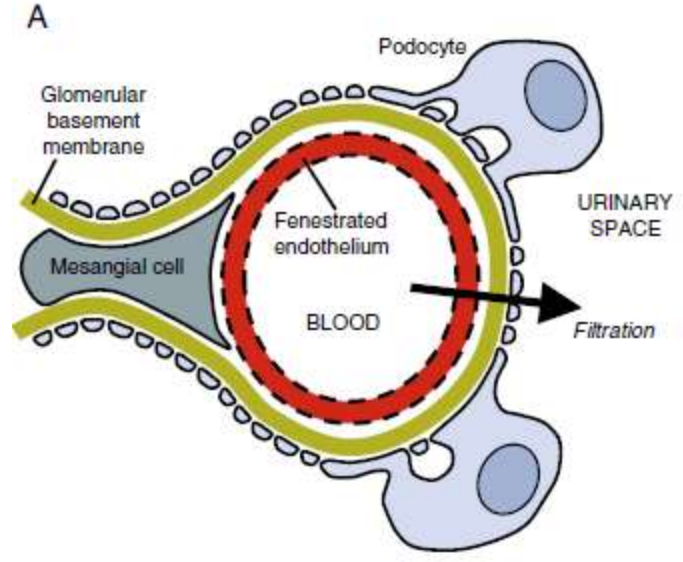
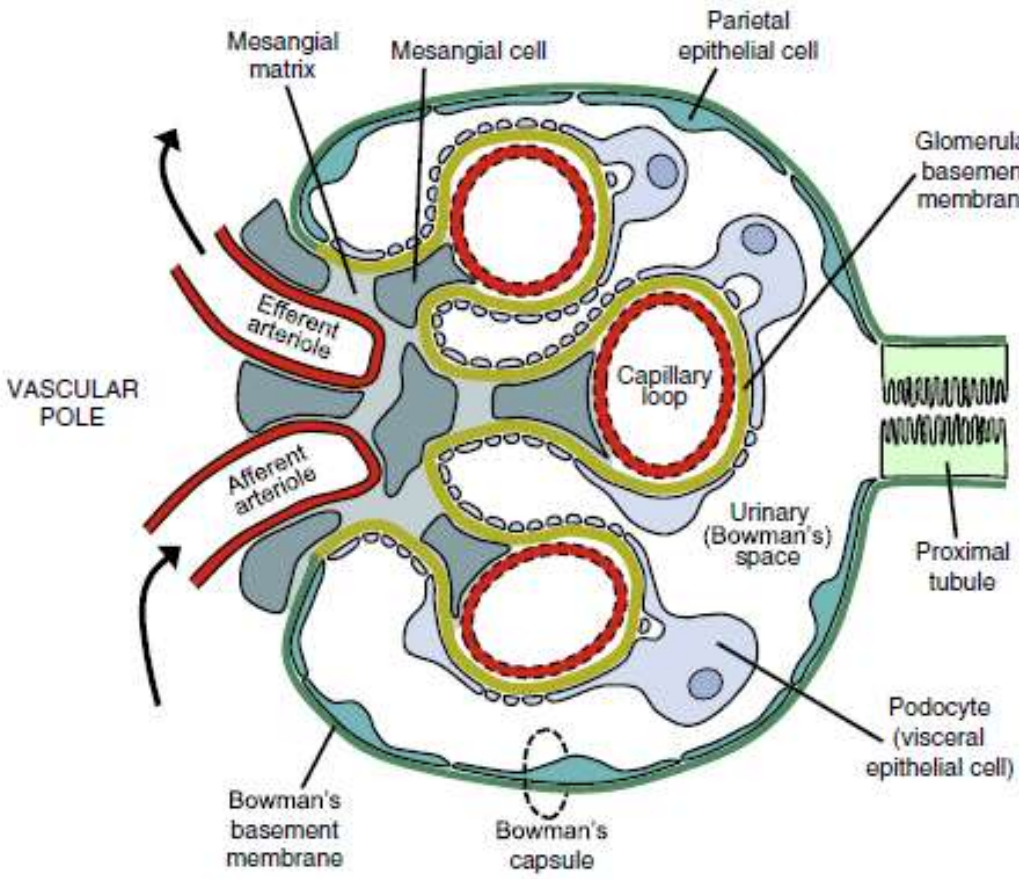
Πρωτεΐνουρία – Αιματουρία

Σπειραματικές Παθήσεις

I.N.Μπολέτης

Νεφρολογική Κλινική & Μονάδα Μεταμόσχευσης Νεφρού
Ιατρική Σχολή ΕΚΠΑ, ΓΝΑ «Λαϊκό»

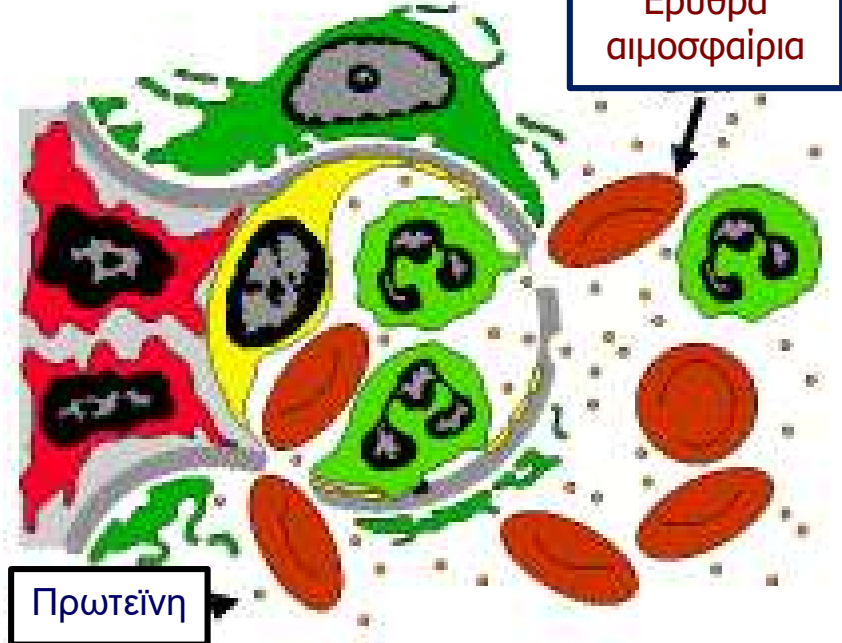
*4^η Ετήσια Ανασκόπηση στην Εσωτερική Παθολογία
Τομέας Παθολογίας- Ιατρική Σχολή, ΕΚΠΑ
3-5 Μαΐου 2018*



Κύρια ευρήματα ΣΠ
+/- μεταβολές κρεατινίνης



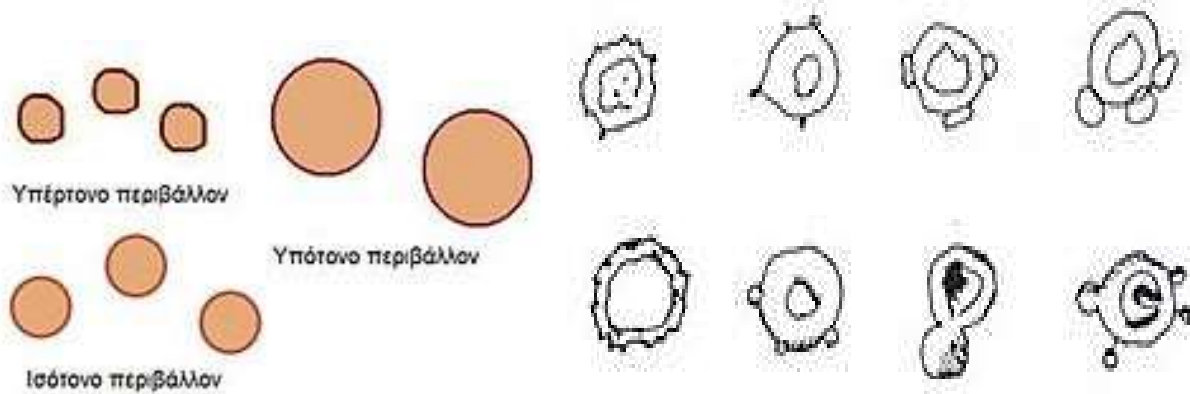
Πρωτεϊνουρία και Αιματοουρία



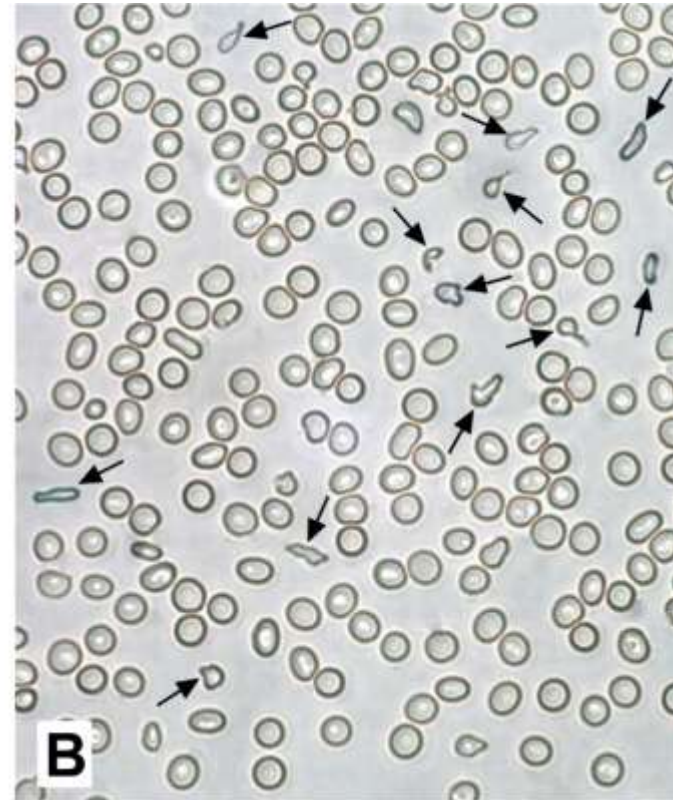
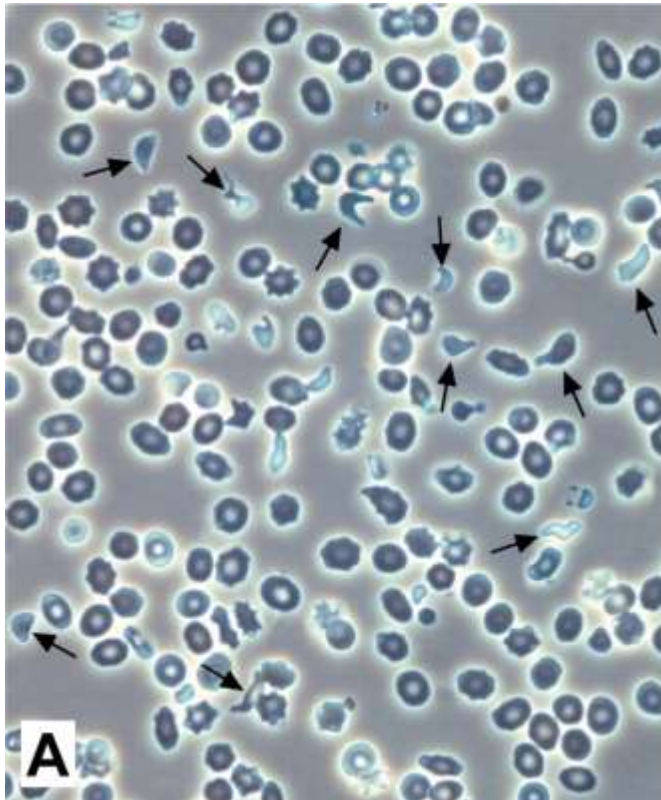
**Φυσιολογικό σπειραματικό
τριχοειδές:**
Συγκρατεί τα ερυθρά και την
πλειονότητα των πρωτεϊνών
στο αίμα αφήνοντας υδαρές
διήθημα να διαφύγει στα
ούρα

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

Δύσμορφα ερυθρά αιμοσφαίρια



**Δύσμορφα ερυθρά
Ακανθοκύτταρα
Στοχοκύτταρα**



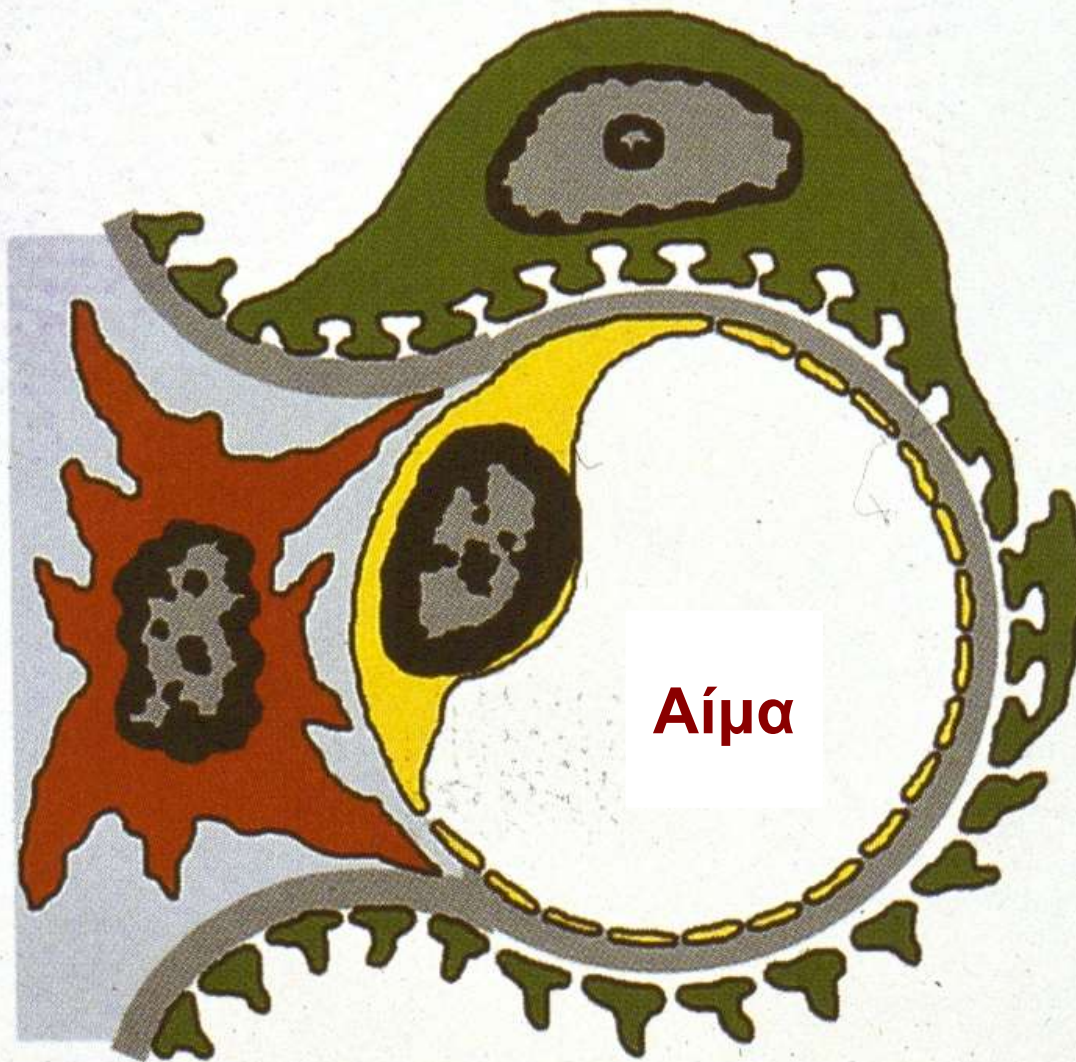
Ερυθροκυτταρικοί κύλινδροι



Επιθηλιακοί κύλινδροι



Φυσιολογικό Σπειραματικό Τριχοειδές



Ούρα

Αίμα

Σπειραματικές παθήσεις

Σπειραματονεφρίτιδες

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

Σπειραματοπάθειες

Σπειραματικές παθήσεις μη υπερπλαστικές ή σκληρυντικές

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

| 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 : Ετερογενής συνάθροιση νοσολογικών οντοτήτων

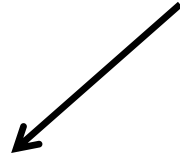
Βασικό χαρακτηριστικό



Βλάβη του σπειράματος με τη μεσολάβηση ανοσολογικών μηχανισμών.

Οι μηχανισμοί αυτοί περιλαμβάνουν την ανάπτυξη ειδικής ανοσοαπάντησης έναντι ενός αντιγόνου, η οποία ακολουθείται από το δραστικό στάδιο της φλεγμονής

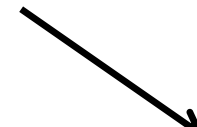
Παθογένεια Σπειραματικών Παθήσεων



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 (εστιακή τμηματική

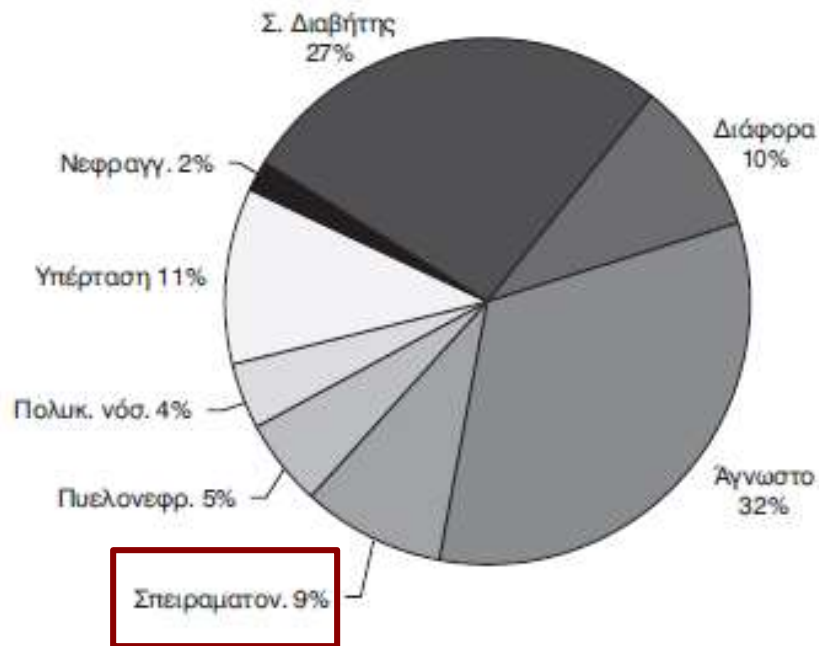
σπειραματοσκλήρυνση, νόσος ελαχίστων

αλλοιώσεων)

Πιθανή συμμετοχή και των δύο μηχανισμών σε μία νόσο

Αιτιολογία ΧΝΝ

Ελλάδα



Σπειραματικές παθήσεις

- Σπειραματονεφρίτιδες ή Σπειραματοπάθειες
- Πρωτοπαθείς ή Δευτεροπαθείς
- Ανοσολογικής αιτιολογίας
- Συχνό αίτιο ΧΝΝΤΣ

Σπειραματικές παθήσεις

Κλινικά σύνδρομα

- Ασυμπτωματική αιματουρία
- Πρωτεϊνουρία
- Νεφριτιδικό σύνδρομο
- 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

Κλινική περίπτωση (I)

Άνδρας 50 ετών

➤ Παρούσα νόσος

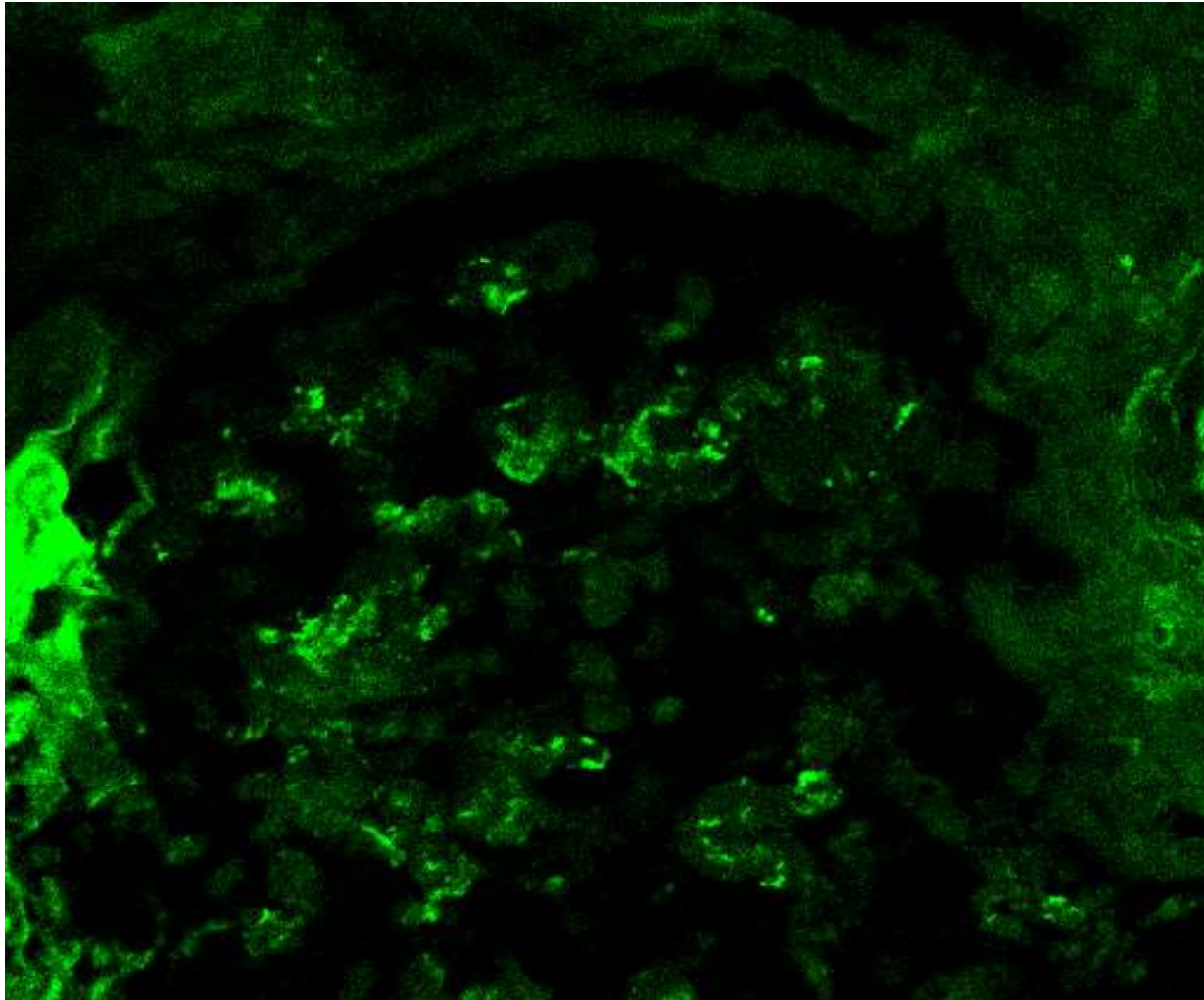
- Εμπύρετος λοίμωξη ανώτερου αναπνευστικού προ 15ημέρου
- Επεισόδιο μακροσκοπικής αιματουρίας την 3^η ημέρα του εμπυρέτου
- Οξεία νεφρική βλάβη (Cr: 2.7mg/dl)
τιμή αναφοράς Cr: 0.9 mg/dl προ μηνός
- Ενεργό ίζημα ούρων
>200 RBC κοπ, 80% σπειραματικά, 1-2 ερυθροκυτταρικοί κύλινδροι κοπ
- Πρωτεϊνουρία: 1g/24h

Ιστολογική έκθεση

- Βιοψία: Δύο ιστοτεμάχια συνολικού μήκους 2εκ. (60% φλοιός, 40% μυελός)
- 13 σπειράματα, 1 σφαιρικά σκληρωμένο
- Μεσαγγειοϋπερπλαστική σπειραματονεφρίτιδα
- Ήπιες αλλοιώσεις διάμεσης ίνωσης και σωληναριακής ατροφίας
- Οξεία σωληναριακή βλάβη με πύγματα από ερυθρά αιμοσφαίρια στα σωληνάρια.

Ανοσοφθορισμός

- IgA



Πρωτεΐνουρία

Ασυμπτωματική πρωτεΐνουρία και νεφρωσικό σύνδρομο

Νεφρωσικό Σύνδρομο

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

Επιπλοκές Νεφρωσικού Συνδρόμου

- Λοιμώξεις
(υπογαμμασφαιριναιμία)
- Θρομβωτικά επεισόδια
(↑προθρομβωτικοί παράγοντες, ↓αντιθρομβίνης III & αντιπλασμίνης)
- Έλλειψη Vit D
(απώλεια της πρωτεΐνης που συνδέει τη Vit D)
- Σιδηροπενική αναιμία
(υποτρανσφαιριναιμία)
- Οξεία Νεφρική Βλάβη

Νεφρωσικό σύνδρομο

Κυριότερες ιστολογικές μορφές ιδιοπαθούς ΝΣ σε ενήλικες

- Μεμβρανώδης σπειραματοπάθεια
- Νόσος ελαχίστων αλλοιώσεων
- Εστιακή-τμηματική σπειραματοσκλήρυνση
- Μεμβρανοϋπερπλαστική σπειραματονεφρίτιδα
- Διάφορες υπερπλαστικές σπειραματονεφρίτιδες
 - Μεσαγγειοϋπερπλαστικές
 - Ενδοτριχοειδικές

Κλινική περίπτωση (II)

Άνδρας 34 ετών

- **Παρούσα νόσος**
Καταβολή, ανορεξία, ναυτία, απώλεια βάρους
- **Ατομικό αναμνηστικό ελεύθερο**
- **Κλινική εξέταση**
Ζυμώδη οιδήματα κάτω άκρων έως τους μηρούς
- **Εργαστηριακός έλεγχος**
ONB, Υποαλβουμιναιμία, Πρωτεϊνουρία 9g/24h

**Ποια τα αίτια οξείας νεφρικής βλάβης
σε ασθενή με νεφρωσικό σύνδρομο?**

Αίτια οξείας νεφρικής βλάβης σε ασθενή με νεφρωσικό σύνδρομο

- Οξεία σωληναριακή νέκρωση
- Αμφοτερόπλευρη θρόμβωση νεφρικών φλεβών
- Νεφροπάθεια από κυλίνδρους ελαφρών αλύσεων (πολλαπλούν μυέλωμα)
- Νόσος ελαχίστων αλλοιώσεων
Οξεία διάμεση νεφρίτιδα } από ΜΣΑΦ
- Collapsing FSGS

Νεφριτιδικό σύνδρομο

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

Οξεία σπειραματονεφρίτιδα

Ταχέως εξελισσόμενη σπειραματονεφρίτιδα

Νεφρικές παθήσεις που προκαλούν ταχεία επιδείνωση της νεφρικής λειτουργίας

- 1. ΣΝ με μηνοειδείς σχηματισμούς (ΤΕΣΝ)**
2. Οξεία σπειραματονεφρίτιδα
3. Οξεία σωληναριακή νέκρωση
4. Κακοήθης υπέρταση
5. HUS / TTP
6. Αθηροεμβολική νόσος
7. Νεφρωσικό σύνδρομο/Θρόμβωση νεφρικών φλεβών
8. Νεφρική κρίση σκληροδέρματος
9. ΟΝΒ μυελώματος

Ταχέως Εξελισσόμενη Σπειραματονεφρίτιδα (ΤΕΣΝ)

Κλινικός ορισμός

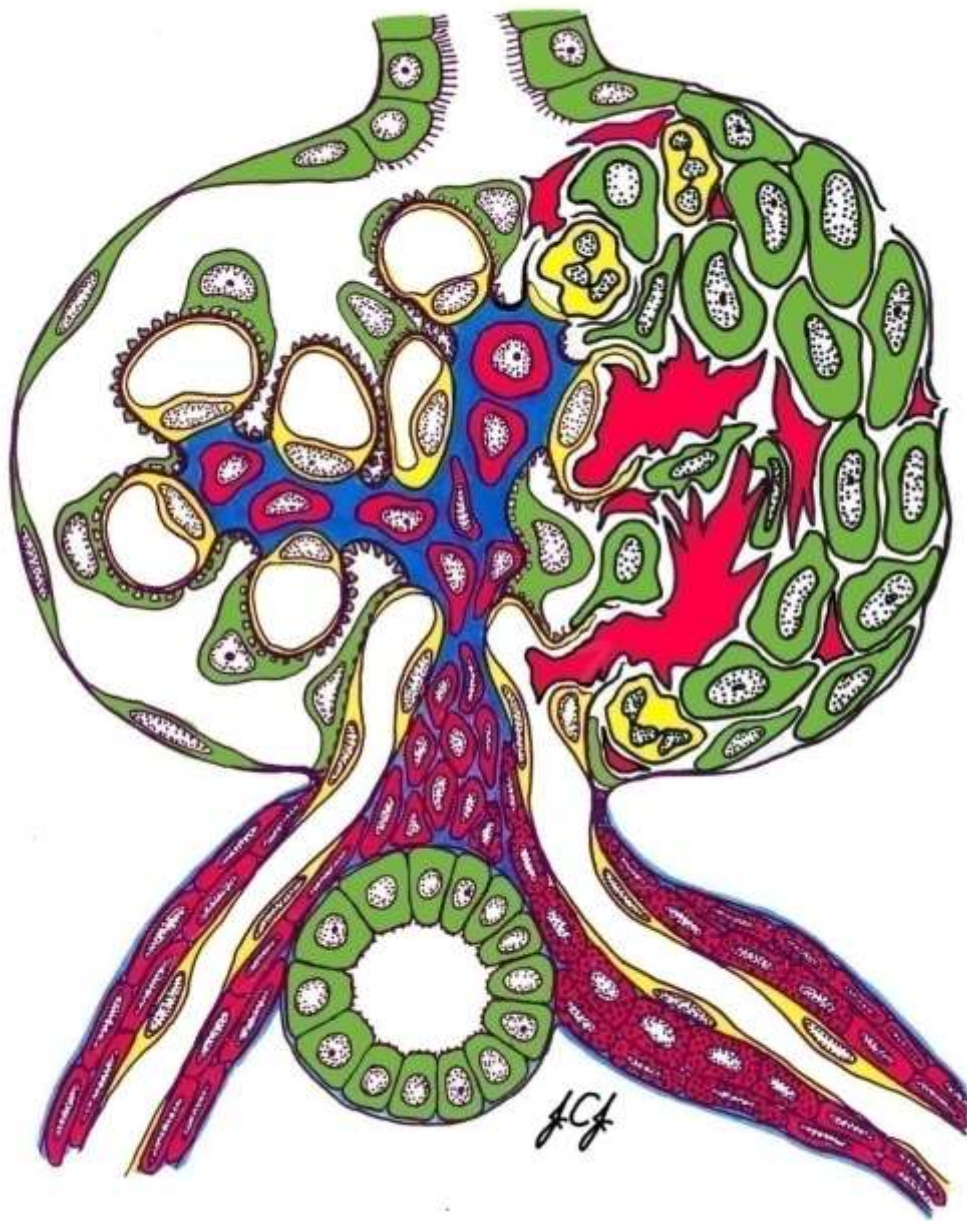
Ταχεία, σε λίγες ημέρες ως εβδομάδες, έκπτωση της νεφρικής λειτουργίας

Διπλασιασμός της τιμής κρεατινίνης από τη βασική της τιμή,

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% |



Ταχέως εξελισσόμενες σπειραματονεφρίτιδες

Ορολογικοί δείκτες/Ανοσολογικός έλεγχος

| | |
|--|--|
| Αγγειίτιδες μικρών αγγείων | ANCA (IIF/Elisa) (anti-GBM) |
| Αντι-GBM νεφρίτιδα | anti-GBM (ANCA) |
| Συστηματικός Ερυθηματώδης Λύκος | ANA, anti-dsDNA, ↓C3, ↓C4 |
| Μεταστρεπτοκοκκική ΣΝ | ASTO, Anti-Dnase ↓C3, ↓C4 |
| Μικροβιακή ενδοκαρδίτιδα | Αιμοκαλλιέργειες(+) CRP, ↓ C3, ↓C4 |
| Μεμβρανοϋπερπλαστική ΣΝ | ↓ C3, ↓C4, RF, κρυσφαιρίνες C3-νεφριτιδικός παράγοντας, aHCV, HBsAg |

**Νεφριτιδικό ίζημα με
ελαττωμένο συμπλήρωμα ?**

Νεφριτιδικό ίζημα με ελαττωμένο συμπλήρωμα

- Μεταλοιμώδης Σπειραματονεφρίτιδα
- Μεμβρανοϋπερπλαστική Σπειραματονεφρίτιδα
- Κρυσφαιριναιμική Σπειραματονεφρίτιδα
- Υπερπλαστική νεφρίτιδα ΣΕΛ

Χρόνια σπειραματονεφρίτιδα

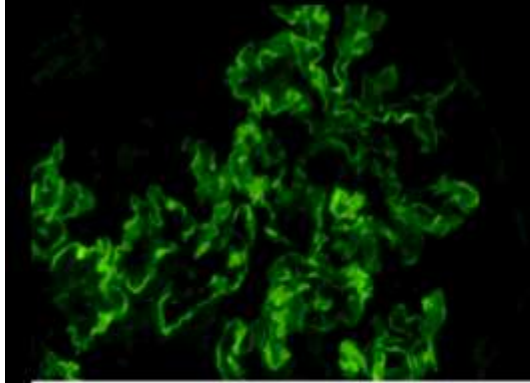
Σύνδρομο που εκδηλώνεται με εξελικτική νεφρική ανεπάρκεια σε ασθενείς με σπειραματική φλεγμονή, αιματουρία, πρωτεϊνουρία και συχνά υπέρταση (*χρόνια νεφρική νόσος*)

Κατάταξη των σπειραματικών παθήσεων

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

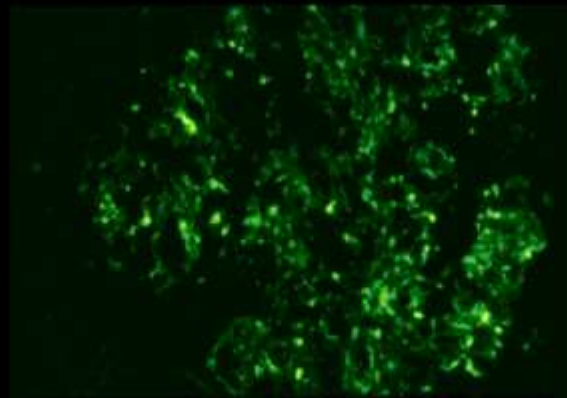
Τύπος I

anti-GBM



Τύπος II

Ανοσοσυμπλεγματικές ΣΝ



Τύπος III

Ανοσοπενικές ΣΝ



Εξέταση δείγματος βιοψίας νεφρού

Κοινό μικροσκόπιο

Ανοσοφθορισμός

Ηλεκτρονικό μικροσκόπιο

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

Ανοσοπενική σπειραματονεφρίτιδα συνοδευόμενη με ANCA

(Αγγειίτιδα μικρών αγγείων)

Κρυσφαιριναιμική

IgA αγγειίτιδα (Πορφύρα Henoch-Schonlein)

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 | + | ++++ |

ΑΝΟΣΟΚΑΤΑΣΤΟΛΗ

είναι η μείωση της ανεπιθύμητης ανοσολογικής δραστηριότητας με την αναστολή της εξέλιξης της ανοσοαπάντησης που δεν υποχωρεί εφ'εαυτής, καθώς και η αντιμετώπιση της φλεγμονώδους διεργασίας

Σπειραματικές παθήσεις

Θεραπευτικά μέσα

- Κορτικοειδή (*per os και iv*)
- Κυκλοφωσφαμίδη (*per os και iv*)
- Αζαθειοπρίνη
- Κυκλοσπορίνη (και Tacrolimus)
- Mycophenolate acid (Mycophenolate mofetil, Mycophenolate Sodium)
- Πλασμαφαίρεση
- Αναστολείς του συστήματος της ρενίνης-αγγειοτασίνης
- Εξάλειψη των Β λεμφοκυττάρων (mAbs)

Σπειραματικές παθήσεις

Θεραπευτικά μέσα

| Πρωτοπαθείς | Στεροειδή | CYC | Aza | CNIs | MPA | Anti-CD20 |
|--|-----------|-----|-----|------|-----|-----------|
| MCD | + | + | - | + | ± | ± |
| FSGS | + | ± | - | + | - | ± |
| IMN | + | + | - | + | - | + |
| IgA νεφροπάθεια | + | - | - | ± | - | - |
| Μεμβρανοϋπερπλαστική σπειραματονεφρίτιδα | + | + | - | - | + | + |
| Ανοσοπενική σπειραματονεφρίτιδα | + | + | + | - | - | + |
| anti-GBM | + | + | - | - | - | - |
| Δευτεροπαθείς | | | | | | |
| Νεφρίτιδα του λύκου | + | + | + | + | + | ± |
| Κρυσσαφριναιμική | + | + | - | - | - | + |
| IgA αγγειίτιδα | + | + | - | - | - | - |

Σπειραματικές παθήσεις

Αναγνώριση: Κλινικά σύνδρομα

Εργαστηριακός έλεγχος

Ιστοπαθολογία: Βιοψία νεφρού

ΘΕΡΑΠΕΙΑ

Καθορισμός θεραπευτικού σχήματος?

Φυσική πορεία της νόσου / προγνωστικοί δείκτες

Επιθετικότητα της νόσου

Θεραπεία βάσει ιστολογικής ταξινόμησης στη βιοψία νεφρού

Χρόνιες βλάβες στη βιοψία νεφρού

Συνοσηρότητες και ηλικία ασθενή

Καθορισμός θεραπευτικού σχήματος?

Φυσική πορεία της νόσου / προγνωστικοί δείκτες

Επιθετικότητα της νόσου

Θεραπεία βάσει ιστολογικής ταξινόμησης στη βιοψία νεφρού

Χρόνιες βλάβες στη βιοψία νεφρού

Συνοσηρότητες και ηλικία ασθενή

Φυσική πορεία της νόσου / προγνωστικοί δείκτες

Μεμβρανώδης σπειραματοπάθεια

Πορεία νόσου

Μακρά πορεία με υφέσεις και υποτροπές ≈ 30% ασθενών

Αυτόματη ύφεση (χωρίς θεραπεία): 20-30% των ασθενών

Εξέλιξη σε ΧΝΝΤΣ → βραδεία >10 έτη

Μακροχρόνια νεφρική επιβίωση ~ 60% στα 15 έτη

Παράγοντες κινδύνου εξέλιξης

- ηλικία άνω των 50 ετών
- άρρεν φύλο
- πρωτεϊνουρία >8-10g/24ωρο / βαρύ νεφρωσικό σύνδρομο
- παρουσία υπέρτασης
- επηρεασμένη νεφρική λειτουργία κατά την πρωτοδιάγνωση

Μεμβρανώδης σπειραματοπάθεια

Σχεδιασμός θεραπείας

Διαχωρισμός ασθενών

«Χαμηλού», «Μέτριου» και «Υψηλού κινδύνου» εξέλιξης σε ΧΝΝΤΣ

1. Ασθενείς χαμηλού / μέτριου κινδύνου εξέλιξης

Αντιμετώπιση πρωτεϊνουρίας / νεφρωσικού συνδρόμου



- αναστολείς του άξονα ΡΑΑ
- αναμονή αυτόματης ύφεσης

2. Ασθενείς υψηλού κινδύνου εξέλιξης κατά την πρωτοδιάγνωση

ή παρατεινόμενο νεφρωσικό σύνδρομο (>6 μήνες)



Χορήγηση ανοσοκαταστολής

Επιλογή: St+CYC

CNI's

Καθορισμός θεραπευτικού σχήματος?

Φυσική πορεία της νόσου / προγνωστικοί δείκτες

Επιθετικότητα της νόσου

Θεραπεία βάσει ιστολογικής ταξινόμησης στη βιοψία νεφρού

Χρόνιες βλάβες στη βιοψία νεφρού

Συνοσηρότητες και ηλικία ασθενή

Επιθετικότητα της νόσου

Νόσος αντι-GBM (Goodpasture syndrome)

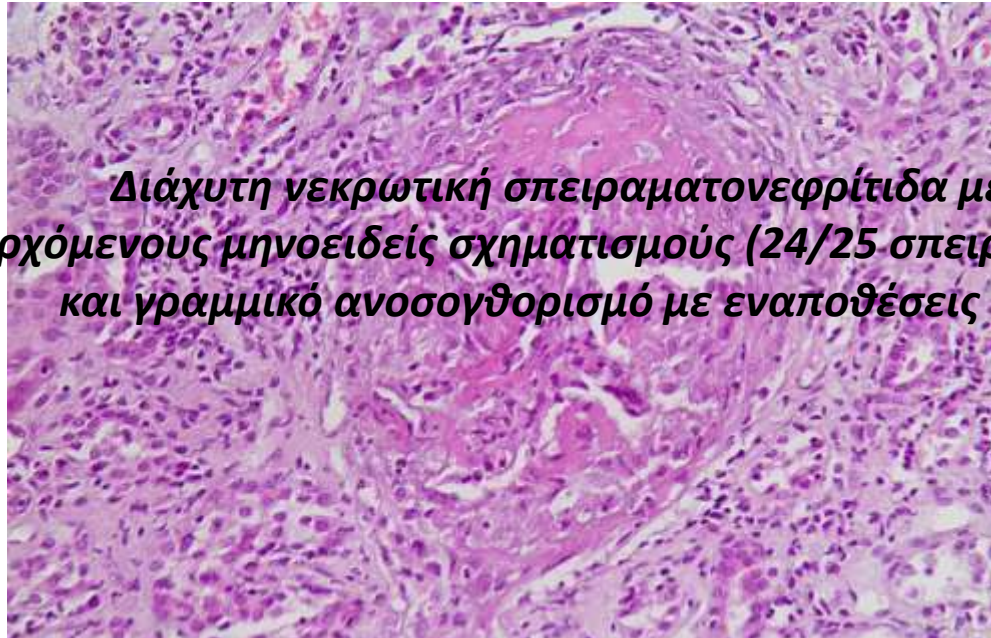
Θεραπεία

Πλασμαφαίρεση + CYC+ MP

MP: iv ώσεις + per os 1mg/Kg/ημ

Πλασμαφαιρέσεις (6-8 συνεδρίες)

CYC per os (2mg/Kg ΒΣ/ημ)



Διάχυτη νεκρωτική σπειραματονεφρίτιδα με αρχόμενους μηνοειδείς σχηματισμούς (24/25 σπειράματα) και γραμμικό ανοσογθορισμό με εναποθέσεις IgG

Καθορισμός θεραπευτικού σχήματος?

Φυσική πορεία της νόσου / προγνωστικοί δείκτες

Επιθετικότητα της νόσου

Θεραπεία βάσει ιστολογικής ταξινόμησης στη βιοψία νεφρού

Χρόνιες βλάβες στη βιοψία νεφρού

Συνοσηρότητες και ηλικία ασθενή

Θεραπεία βάσει ιστολογικής ταξινόμησης στη βιοψία νεφρού

Θεραπεία ΣΕΛ νεφρίτιδας



Απαραίτητη η νεφρική βιοψία

Θεραπεία βασισμένη στην ιστολογική ταξινόμηση

Ιστολογική Ταξινόμηση ΣΕΛ Νεφρίτιδας

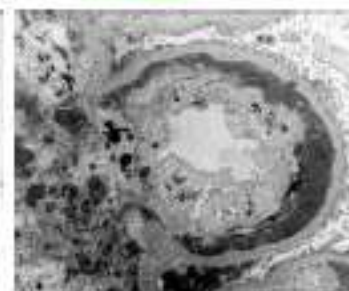
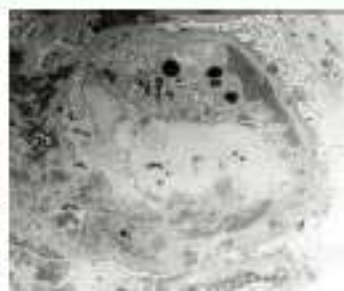
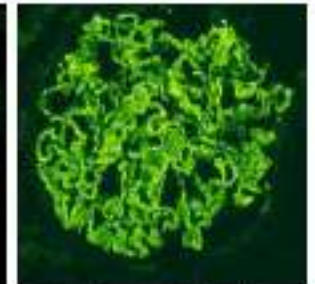
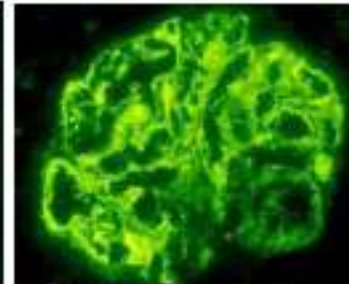
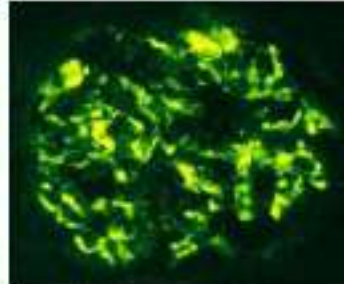
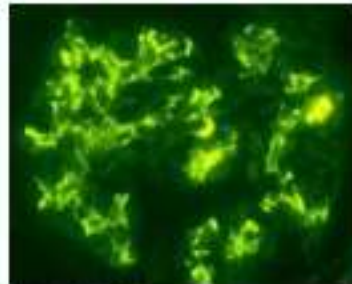
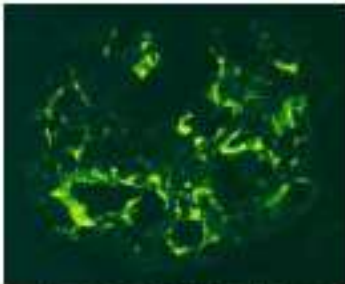
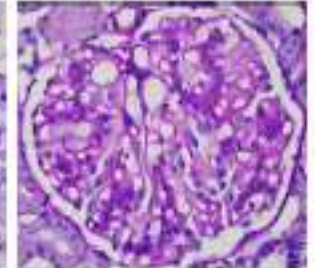
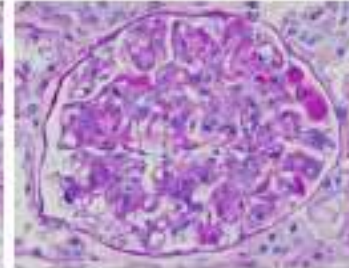
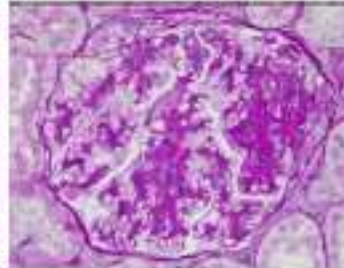
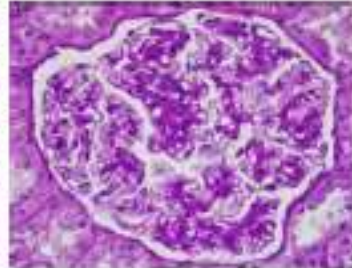
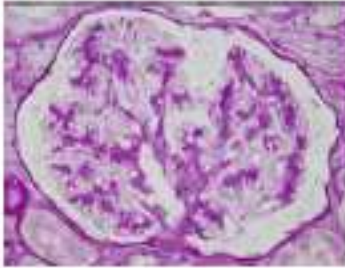
Class I

Class II

Class III

Class IV

Class V



Καθορισμός θεραπευτικού σχήματος?

Φυσική πορεία της νόσου / προγνωστικοί δείκτες

Επιθετικότητα της νόσου

Θεραπεία βάσει ιστολογικής ταξινόμησης στη βιοψία νεφρού

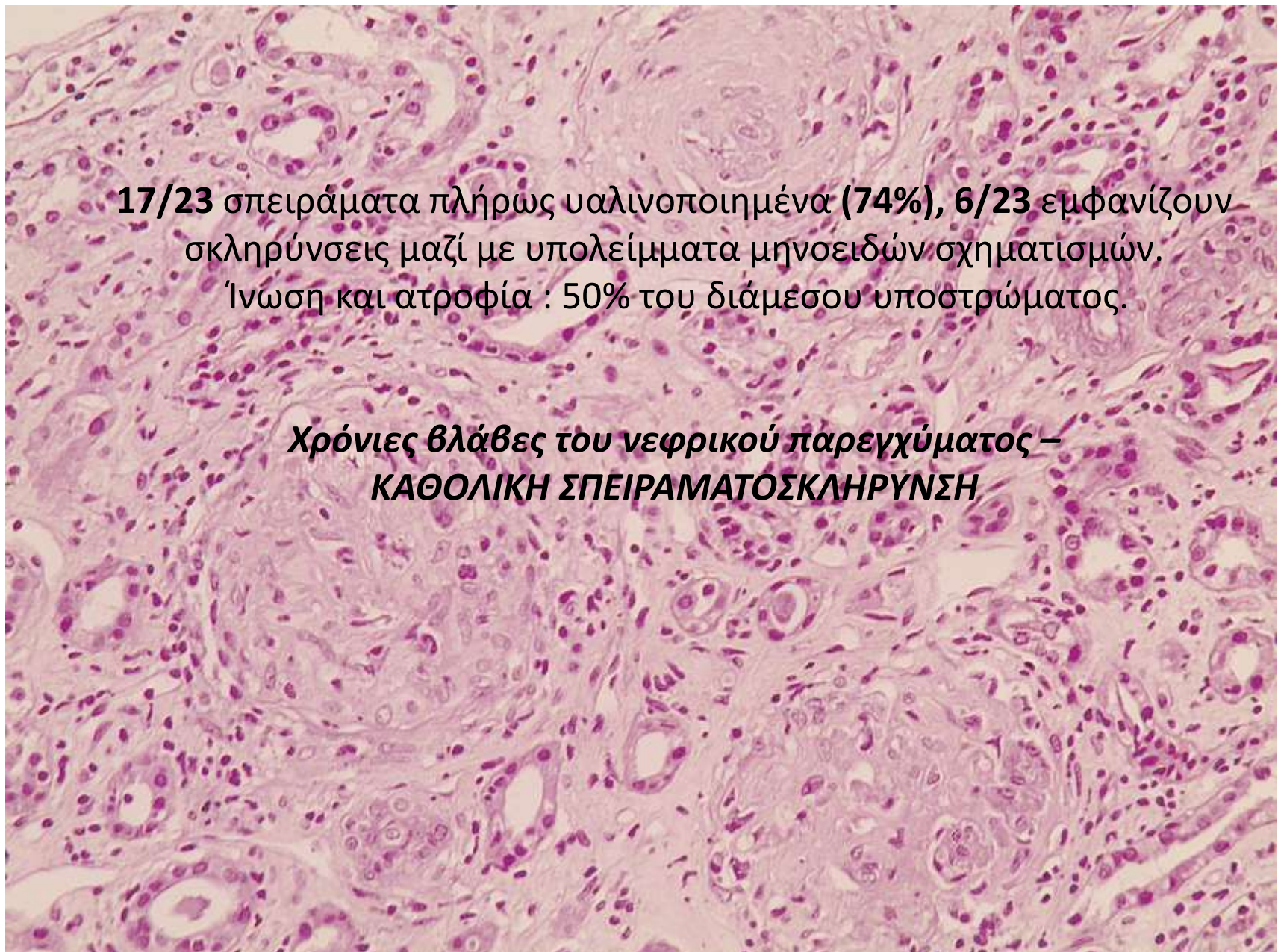
Χρόνιες βλάβες στη βιοψία νεφρού

Συνοσηρότητες και ηλικία ασθενή

Χρόνιες βλάβες στη βιοψία νεφρού

17/23 σπειράματα πλήρως υαλινοποιημένα (**74%**), **6/23** εμφανίζουν σκληρύνσεις μαζί με υπολείμματα μηνσειδών σχηματισμών.
Ίνωση και ατροφία : 50% του διάμεσου υποστρώματος.

**Χρόνιες βλάβες του νεφρικού παρεγχύματος –
ΚΑΘΟΛΙΚΗ ΣΠΕΙΡΑΜΑΤΟΣΚΛΗΡΥΝΣΗ**



Καθορισμός θεραπευτικού σχήματος?

Φυσική πορεία της νόσου / προγνωστικοί δείκτες

Επιθετικότητα της νόσου

Θεραπεία βάσει ιστολογικής ταξινόμησης στη βιοψία νεφρού

Χρόνιες βλάβες στη βιοψία νεφρού

Συνοσηρότητες και ηλικία ασθενή

Συνοσηρότητες και ηλικία ασθενή

Θεραπεία ανοσοπενικών ANCA(+) αγγειιτίδων (ΤΕΣΝ)

Επαγωγή της ύφεσης (induction)

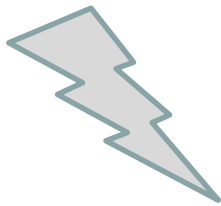
Κυκλοφωσφαμίδη (CYC) + Κορτικοειδή(MP)
± Πλασμαφαίρεση (PLEX)

Θεραπεία ανοσοπενικών ANCA(+) αγγειιτίδων (ΤΕΣΝ)

ΜΕΡΕΧ (n=137 ασθενείς)

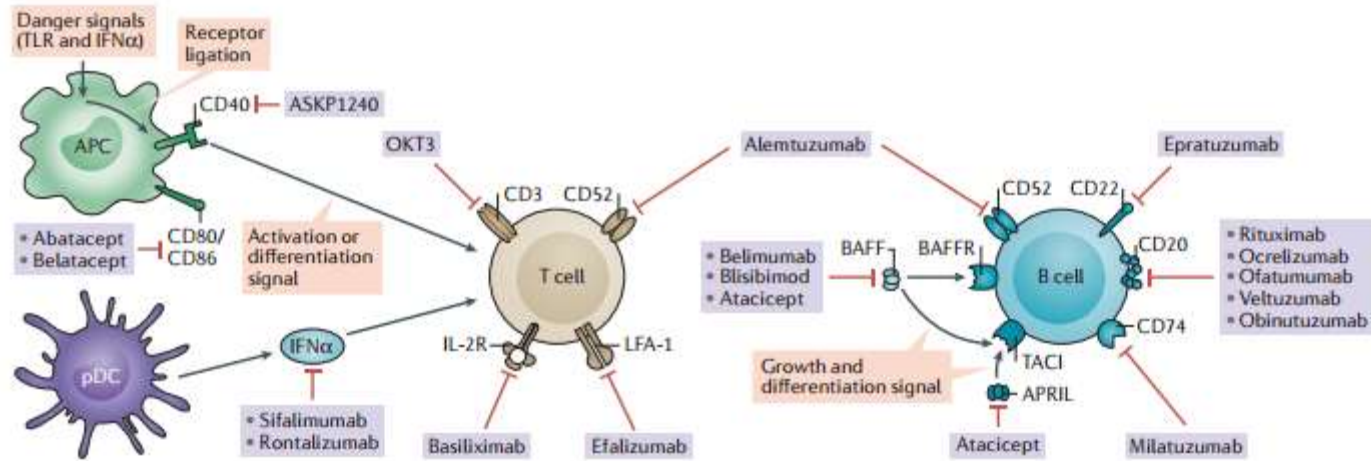
Πολυκεντρική, προοπτική, τυχαιοποιημένη μελέτη της EUVAS

(!) Πολύ ↑ πρόωμη θνητότητα: 25% (και στις 2 ομάδες της μελέτης)
Κύριες αιτίες θανάτου: λοιμώξεις, πνευμονική αιμορραγία

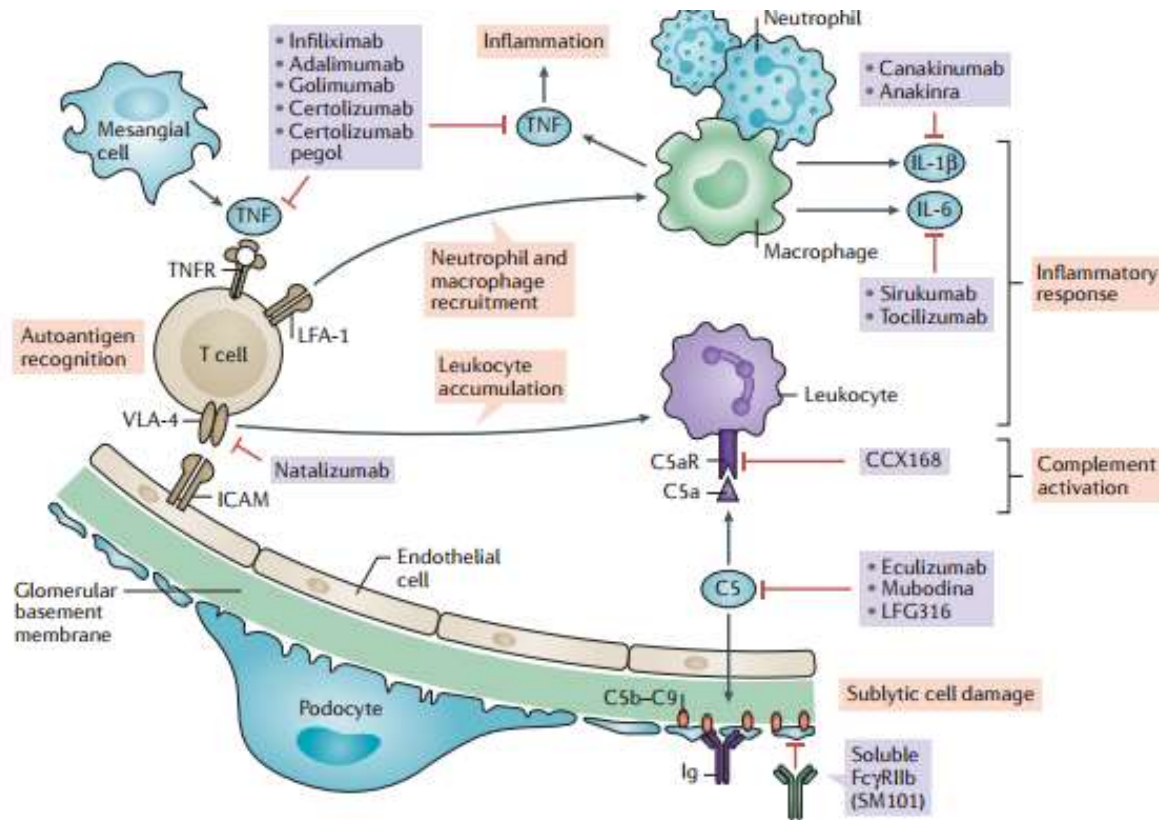


- ❖ Ασθενείς μεγάλης ηλικίας
- ❖ Σοβαρή έκπτωση νεφρικής λειτουργίας
- ❖ Ανοσοκαταστολή με per os CYC

Βιολογικοί παράγοντες με εξειδικευμένη δράση στα B και T κύτταρα



Βιολογικοί παράγοντες για την αντιμετώπιση των σπειραματικών παθήσεων



Σπειραματικές παθήσεις

ΚΥΡΙΑ ΣΗΜΕΙΑ

- **Αναγνώριση της πάθησης**

Κλινικά Σύνδρομα

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

Αρτηριακή Υπέρταση/Αναστολείς άξονα ρενίνης-αγγειοτενσίνης

Μη ειδική θεραπεία/Διουρητικά, Αντιπηκτικά (ΝΣ)

Ειδική θεραπεία/**Ανοσοκαταστολή**