

Tytuł: Wybrane pierwotne kłębuszkowe zapalenia nerek u dzieci / Primary glomerulonephritis in children

Słowa kluczowe: PIERWOTNE KŁĘBUSZKOWE ZAPALENIA NEREK DZIECI UKŁAD DOPEŁNIACZA

Keywords: CHILDREN COMPLEMENT SYSTEM PRIMARY GLOMERULONEPHRITIS

Autorzy:

Iwona Ogarek - Uniwersytet Jagielloński Collegium Medicum, Klinika Nefrologii Dziecięcej i Nadciśnienia Tętniczego, Kraków

Streszczenie:

Kłębuszki to anatomiczna jednostka nerki najczęściej dotykana przez choroby autoimmunologiczne i zapalne. Pierwotne kłębuszkowe zapalenia nerek (KZN) są kliniczną i patologiczną manifestacją tego procesu. Stosowane w przeszłości klasyfikacje KZN opierały swoje nazewnictwo na rodzaju zmian patomorfologicznych widocznych w biopsji. Nowsze nazewnictwo, zawierające wątki histologiczne, immunologiczne, genetyczne i kliniczne, wynika z lepszego zrozumienia mechanizmów patofizjologicznych leżących u podstaw tych patologii, przez co przyczynia się do pełniejszego zrozumienia przebiegu choroby i rokowania pacjentów. Postacie KZN przebiegające z obniżonym stężeniem składowych układu dopełniacza reprezentują szerokie spektrum chorób: od ostrych poinfekcyjnych, w tym postreptokokowych KZN, do ciężkich postaci glomerulopatii C3 oraz błoniasto-rozplemowego KZN indukowanego kompleksami immunologicznymi. Wśród KZN przebiegających z prawidłowym stężeniem składowych dopełniacza postacią najczęstszą jest nefropatia IgA (IgAN), która pozostaje główną kłębuszkową przyczyną przewlekłej choroby nerek (PChN). Pierwotna nefropatia błoniasta u dzieci występuje bardzo rzadko. Gwałtownie postępujące KZN charakteryzuje się szybkim początkiem postępującej ostrej niewydolności nerek i należy ją traktować jako podklasę kliniczną ww. form KZN.

Abstract:

The glomeruli represent the anatomical unit of the kidney, which is the most frequently affected by autoimmune and inflammatory diseases. Primary glomerulonephritis (GN) is the most common clinical and pathological manifestation of this process. Classifications of GN used in the past were related to specific pathomorphological patterns present seen in the kidney biopsy. The most recent classifications, include histological, immunological, genetic and clinical aspects and therefore promote the better understanding of the pathophysiological mechanisms underlying these pathologies and contribute to a better understanding of outcome. Hypocomplementemic forms represent a wide spectrum of diseases ranging from acute postinfectious GN including poststreptococcal glomerulonephritis to severe forms of C3 glomerulopathies and immune complex-mediated membranoproliferative GN. Among normocomplementemic GN, IgA nephropathy (IgAN) is the most common and remains a leading

cause of chronic kidney failure. Primary membranous nephropathy (MN) in children is extremely rare. Rapidly progressive GN is characterized by a rapid onset of progressive acute renal failure and has to be considered as a clinical subclass of the GN forms mentioned above.