Klinik Tablo

•Nefrotik Pattern

•Nefritik Pattern

•Akut böbrek hasarı

Histopatolojik Tanı

•Minimal değişiklik hastalığı

•Membranöz GN

•FSGS

•MPGN

•IgAN

Primer vs Sekonder GN

Primer Glomerüler Hastalıklardan FSGS sekonder de gelişebilmekte. Obezite ilişkili nefropati, orak hücreli anemi, azalmış renal kitle, VUR ve ilaçlar FSGS ye neden olabilmektedir.

Membranöz GN de primer olabildiği gibi sekonder olabilmektedir. İlaçlar, SLE, malign hastalıklar, hepatit B ve C gibi infeksiyoz nedneler sekonder membranöz GN nednei olabilmektedir.

Membranoproiliferatif glomerülonefritler de primer olabildiği gibi sekonder olabilmekte,

İnfeksiyonlar  Malignite

•Hepatit B, C  - KLL

•Hantavirus  - Lenfoma

•HIV

•Bakteriyel endokardit

Otoimmün  Kalıtsal veya kazanılmış

•Lupus  kompleman eksiklikleri

•Sjögren sendromu

•Cryoglobülinemi

neden olabilmektedir.

Lupus Nefriti

Lupus tanısı konulan hastaların %75’inde gözlenir

Klinik Olarak

•Ödem, Hipertansiyon

Laboratuvar

•Proteinüri-Hematüri

•GFR azalması

Ek olarak

•Hipokomplemantemi

•ANA, Anti ds DNA

Tanı

•Proteinüri, hematüri

•GFR

Gerektiğinde renal biyopsi ile konur.

Minimal Mezangial Lupus Nefriti (Class I)

•Normal idrar bulguları veya Minimal proteinüri veya hematüri

•Normal GFR

•Biyopside immünfölorasan incelemede mezangial Ig depolanması

•Işık mikroskopi normal

•En erken ve en iyi prognoz

•Tedavisiz izlem

Mezangial proliferatif LN (Class II)

•Hafif proteinüri ve/veya hematüri

•GFR normal

•HT genellikle yoktur

•Işık Mik: mezngiyal matrix artışı ve mezangial proliferasyon

•Sunendotelyal ve sunepitelyal immün depolanma

•Prognozu iyi. Tedavi gerektirmez

Fokal Lupus Nefriti

•Proteinüri/hematüri vardır

•GFR düşüklüğü ve HT gözlenebilir

•Nefrotik sendrom gözlenebilir

•Aktif (A)-Aktif ve Kronik (A-C), Kronik olarak alt gruplara ayrılır

•Prognozu değişkendir

•Tedavi gerektirebilir

Diffüz Lupus Nefriti

•En yaygın görülen ve en ciddi prognoza sahip türdür.

•Proteinüri ve hematüri vardır

•GFR azalma, Hipertansiyon, nefrotik sendrom sıklıkla gözlenir.

•Hipokomplemantemi (C3 düşüklüğü), andi ds DNA pozitifliği sıklıkla gözlenir

•Tutulum özelliğine bağlı olarak S segmental, G global tür tanımlanmaktadır.

•Kresent ve fibrinoid nekroz eşlik edebilir

•Mutlak tedavi gerektirir

Membranöz Lupus Nefriti (Class V)

•Nefrotik sendrom, HT

•GFR düşüklüğü gözlenebilir

•Lupus serolojisi gözlenir

•Tedavi gerektirir

•İndüksiyon

–Mikofenolat mofetil, Siklofosfamid, Steroid, Rituximab, Takrolimus

•İdame

–MMF, Azathioprin, Steroid

18-24 ay

İzlemde

•GFR izlemi

•Proteinüri düzeyi

•Histopatoloji

Seroloji

Amiloidozis

•1854 Rudolph Virchow: Amorf ve hyalen depolanma

•1883 Bottinger Kongo kırmızısı: Elma yeşili (polarize mikroskopta) görüntü

•1959’da elektron mikroskopik görünüm

•Dallanmayan, 8-10 nm boyunda fibriler protein

•Patolojik protein

•Non-soluble

•Ekstrasellüler birikime neden olur

Klinik

AL (Primer) amiloidozis

–Plazma hücre hastalığı (myeloma) sonucu hafif zincirden türeyen amiloid tipi

AA (Sekonder) Amilodizos

  - Kronik rekürren inflamasyon ile karaterize hastalıklarda ortaya çıkan ve inflamasyon belirteci olan amiloid A prekürsor proteinden gelişen amiloidozis

Diğerleri

Diyaliz ilişkili (beta 2 mikroglobülin, yaş ile ilişkili, herediter

AL Amylodozis

•Plazma hücre hastalığı sonucu serumda immünfiksasyon elektroforezle saptanan monoklonal protein (light chain) ile gelişen amiloid tipi

•Nefrotik proteinüri

•Kardiak tutulum ile kalp yetmezliği

•Hepatosplenomegali

•Karpal tünel sendromu

•Makroglossi

•Cilt bulguları, döküntüler

•Serumda artan monoklonal proteinin gösterilmesi (lambda/kappa) : Serum protein elektroforezi, immün fiksasyon elektroforez

•Dokuda amiloid birikiminin gösterilmesi

•Kemik iliğinde artmış monoklonal plazma hücre hastalığının ortaya konulması

  - MM, Waldenström Makroglobülinemisi.

Tedavi

•Plazma hücre hastalığının tedavisi

–MM

•KİT

AA Amylodozis

•Ailevi Akdeniz ateşi (FMF)

•İnflamatuar bağırsak hastalıkları (Crohn, Ülseratif kolit)

•Romatoid artrit

•Spondilartropatiler

•Behçet hastalığı,

•Tüberküloz

•Osteomyelit

•Kronik bronşiektazi

•AA amiloidin prekursor proteinidir

•Karaciğerden sentezlenir

•İnflamasyon esnasında yüzlerce kat serum seviyesi artar

•Dokuda fibriler insoluble AA amiloide dönüşür

•Nefrotik proteinüri

•GIS tutulum ile diyareye neden olur

•Kardiyak tutulum daha nadirdir

Tanı

•Dokuda amiloid birikimi biopsi ile gösterilmelidir

–Böbrek, abdominal yağ dokusu, rektum biyopsisi, mide veya duodenum biyopsisi, diş eti biyopsisi

•Özel boyama ile (Kongo kırmızı) boyanır

•Tiplendirme AA amiloid için yapılabilir

Tedavi

•Primer hastalığın kontrol altına alınması  
Kolşisin  
  
Postinfesiyoz Glomerülonefrit

•Postreptokoksik glomerülonefrit

•Stafilokokkus aureus (İnfektif endokardit)

•Streptokokkus viridans (Subakut infektif endokardit)

•Stafilokokkus epidermidis (Shunt nefriti)

•Hematüri

•Eritrosit silendirleri

•GFR de düşme

•Hipertansiyon

•Proteinüri

Hipokomplemantemi  
Tedavi

•İnfeksiyonun kontrol altına alınması