

بررسی ارتباط کلینیکوپاتولوژیک در دویست و هشتاد مورد بیوپسی کلیه کودکان در بخش نفرولوژی بیمارستان حضرت علی (ع)

چکیده

انواع مختلف گلومرولونفریت از نظر پاتولوژی و بالینی دارای تظاهرات متفاوتی هستند. شناخت این تظاهرات در ایجاد تشخیص صحیح بسیار کمک کننده است. در این مطالعه ۲۸۰ مورد بیوپسی کلیه مورد بررسی واقع شدند و شیوع انواع تظاهرات بالینی و پاراکلینیکی آنها نیز تعیین شد. از سوی دیگر شایعترین پاتولوژیها - جهت شناسایی گلومرولونفریتهای شایع - در بیماران مورد مطالعه مورد بررسی قرار گرفت. در این مطالعه ۲۸/۲٪ بیماران به MesPGN (Mesangioproliferative glumerulonephritis)، ۲۷/۵٪ به Mesangio Capillary MCGN (Minimal Change Disease)، ۱۴٪ به FSGS (Focal Segmental glumerulonephritis)، ۷٪ به MCD (Minimal Change Disease)، ۴٪ به سندرم نفروتیک مادرزادی، ۴٪ به بیماری برگر، ۳/۵٪ به گلومرولونفریت نوع هلالی (crescentic) و ۲/۵٪ به سندرم آلپورت مبتلا بودند. در این مطالعه شیوع MCGN و MesPGN قابل توجه بود. هماچوری و هیپرتانسیون در انواع FSGS و MPGN دارای شیوع قابل ملاحظه بود ولی در MCD و نوع ممبرانوس کمتر مشاهده شد. افزایش کراتینین سرم و کاهش کمپلمان سرم در MPGN بیشتر از سایر موارد دیده شد، در حالیکه کاهش کمپلمان در دیگر موارد شایع گلومرولونفریتهای ایدیوپاتیک نادر بود.

*دکتر حسن اتوکش I

دکتر ناهید رحیمزاده II

دکتر زهرا ادابقری II

کلیدواژه‌ها: ۱ - گلومرولونفریت ۲ - تظاهرات بالینی ۳ - تظاهرات پاتولوژیک

مقدمه

همچنین (Focal Segmental glumerulonephritis) FSGS، گلومرولونفریت مزانژیال پرولیفراتیو منتشر (Mesangioproliferative glumerulonephritis) گلومرولونفریت مزانشیوکاپیلاری (Membrano, MCGN, capillary glumerolonephrits,) ممبرانوس بیماری برگر از نظر شیوع در درجات بعدی قرار دارند (۱). البته گلومرولونفریت نوع هلالی (crescentic) سندرم آلپورت و سندرم نفروتیک نوع MCD در سنین ۲-۶ سالگی (حداکثر شیوع در سن ۳ سالگی) شایع

سندرم نفروتیک یکی از امراض شایع کلیوی کودکان است. نوع اولیه این بیماری با شیوع ۲ مورد جدید بازاء هر صد هزار نفر جمعیت کمتر از ۱۸ ساله در سال می‌باشد. شایعترین نوع آن، بیماری تغییر اندک (Minimal Change Disease, MCD) است که با ادم عمومی، GFR طبیعی، سطح طبیعی کمپلمان سرم، فشار خون طبیعی و سطح طبیعی هموگلوبین و گاهی هماچوری میکروسکوپی همراه است.

این مقاله خلاصه‌ایست از پایان نامه دکتر ناهید رحیمزاده و دکتر زهرا ادابقری جهت دریافت درجه دکترای تخصصی رشته اطفال به راهنمایی دکتر حسن اتوکش؛ همچنین این مقاله در هشتمین کنگره بین‌المللی اطفال ارائه شده است، ۱۳۷۵.

(I) استادیار و فوق تخصص بیماریهای اطفال، بیمارستان حضرت علی (ع)، بزرگراه مدرس، خیابان ظفر، دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی - درمانی ایران، تهران (*مؤلف مسؤول)

(II) متخصص اطفال، بیمارستان کودکان شهید فهمیده، تهران.

کیستیک شدن آن است. لوله هنله و دیستال معمولاً نرمال بنظر می‌رسند. با توجه به آنکه پاتولوژیهای مختلف دارای علایم بالینی و آزمایشگاهی متفاوت هستند، در مطالعه حاضر این ارتباط کلینیکی پاتولوژیک در ۲۸۰ مورد بیوپسی کلیه کودکان مورد بررسی قرار گرفت (۵).

روش مطالعه

در این مطالعه که بر روی بیماران بستری در بیمارستان حضرت علی (ع) انجام شد ۲۸۰ مورد بیوپسی کلیه (بعثت سندرم نفروتیک و یا هماچوری گلومرولر) از نظر ارتباط علایم بالینی و پاتولوژی مورد بررسی قرار گرفت. سه درصد کودکان کمتر از سه ماه، ۲/۵٪ موارد سه تا شش ماه، ۷/۵٪ موارد هفت تا بیست و سه ماه، ۴۶٪ موارد دو تا هشت سال و ۴۱٪ موارد نیز بیش از هشت سال سن داشتند.

شصت درصد کودکان مذکر و ۴۰٪ موارد مونث بودند. اطلاعات بدست آمده توسط نرم افزار آماری SPSS مورد بررسی قرار گرفت. در تحلیل نتایج برای توصیف متغیرهای کمی از شاخص مرکزی میانگین و شاخص پراکنندگی محدوده (range) و برای توصیف متغیرهای کیفی از شاخصهای فراوانی و درصد فراوانی استفاده شد. حد ۹۵٪ بعنوان حدود اطمینان در نظر گرفته شد. محققین در تمام مراحل پژوهش متعهد به اصول عهدنامه هلسینکی بودند و اطلاعات مربوط به بیماران نزد آنها محفوظ خواهد ماند.

نتایج

در مطالعه فوق از نظر شیوع علایم بالینی، ادم در ۸۹٪ موارد، هماچوری ماکروسکوپی در ۱۷/۵٪ موارد و هیپرتانسیون در ۲۸/۵٪ موارد وجود داشت.

از نظر علایم آزمایشگاهی هماچوری میکروسکوپی در ۵۷٪ موارد، ازوتمی در ۲۷٪ موارد و آنمی در ۳۹٪ موارد مشاهده شد. در ۴۸٪ موارد پروتئین تام سرم کمتر از ۵ گرم درصد، در ۳۰٪ موارد بین ۶-۵ گرم درصد و در ۲۲٪ موارد بیش از ۶ گرم درصد بود. آلبومین سرم در ۴۷٪

است در حالیکه از بدو تولد تا ۶ ماهگی نوع مادرزادی را باید در نظر داشت (۲). سن شایع برای MCGN بعد از ۶ سالگی است. همچنین ۵۰٪ موارد بین ۶ تا ۱۰ سالگی و تنها ۳٪ موارد قبل از ۶ سالگی رخ می‌دهد (۲).

نوع FSGS در ۵۰٪ بیماران شروعی پس از ۶ سالگی دارد و بالاخره نوع ممبرونفریاتی در کودکان پس از ۱۰ سالگی دیده می‌شود. نوع MCD در پسرها شایعتر است (۲/۳ موارد) در حالیکه نوع MCGN و FSGN در دخترها شایعتر است (۲/۳ موارد) (۳). در ۱۴٪ پسران مبتلا به MCD، هیپرتانسیون در شروع بیماری وجود دارد. همچنین هیپرتانسیون در ۲۳٪ موارد FSGS در شروع بیماری و در ۲۷٪ بیماران مبتلا به MCGN نیز دیده می‌شود. هماچوری میکروسکوپی در ۲۳٪ موارد MCD، ۴۸٪ موارد FSGS و ۵۹٪ موارد MCGN دیده می‌شود ولی در MGN نادر است (۴). در MPGN نوع منتشر (diffuse) هماچوری میکروسکوپی در ۸۹-۴۴ درصد موارد و هیپرتانسیون در ۶۶-۹ درصد موارد دیده می‌شود. کاهش سطح سرمی کمپلمان در MCGN شایعتر از دیگر موارد گلومرولفریت مشاهده می‌شود ولی در سایر موارد ایدیوپاتیک سندرم نفروتیک نادر است. پروتئینوری در کودکان مبتلا به MCD مشاهده می‌شود.

کاهش سطح GFR بیماران مبتلا به MCGN در ۵۰٪ موارد در زمان شروع بیماری یا به فاصله کوتاهی پس از شروع بیماری مشاهده می‌شود و خود را با افزایش کراتینین پلازما به بیش از ۹۸٪ پرستایل نشان می‌دهد. بر مبنای مطالعه ISKDS حدود ۸-۴/۵ درصد کودکان دچار سندرم نفروتیک ایدیوپاتیک دارای تصاویر هیستولوژیک MCD هستند. همچنین ۱۹/۵٪ موارد دچار ESGS، ۲/۵٪ دچار MesPGN و ۳/۵٪ دچار نفروپاتی ممبرانو و ممبرانوپرولیفراتیو و غیره هستند.

سندرم نفروپاتیک مادرزادی شروعی کمتر از ۳ ماهگی دارد و با خود را با علایم پروتئینوری، ادم و تاخیر در رشد نشان می‌دهد. یافته عمده آن در پاتولوژی آتروفی Swan neck در محل اتصال لوله پروگزیمال به گلومرول و

حدود ۳۰٪ بود. ایمونوفلورسنت (IF) در این بیماران بخصوص در بیمارانی که دچار هماچوری ماکروسکوپی بودند منفی یا غیراختصاصی بود. عمده بیماران به درمان سیتوتوکسیک پاسخ مثبت دادند.

۳- رابطه کلینیکوپاتولوژیکی در بیماران دچار گلوبولونفریت مزانشیال پرولیفراتیو منتشر: این گروه تعداد ۶۱ بیمار (۲۰٪ کل بیماران) را شامل می‌شدند که ۴۳ نفر مذکر و ۱۸ نفر مونث بودند. از این تعداد ۷ نفر در محدوده سنی ۲۳-۷ ماه قرار داشتند. همچنین ۲۸ نفر ۸-۲ سال و ۲۶ نفر بیش از ۸ سال سن داشتند. ادم در ۴۱ نفر، فشار خون بالا در ۴ نفر و هماچوری ماکروسکوپی در ۱۷ نفر وجود داشت. همچنین هماچوری در ۱۸ نفر، آنمی در ۸ نفر، پروتئینوری حجیم در ۴۵ نفر، ازوتمی در ۵ نفر، هیپرلیپیدمی در ۳۰ نفر، و سطح سرمی پائین C_3 در ۳۸ نفر دیده شد (فقط ۲ مورد از بیماران را مبتلایان به لوپوس تشکیل می‌داد).

۴- رابطه کلینیکوپاتولوژیکی در بیماران دچار FSGN و FSGS: ۳۹ نفر از بیماران (محدوده سنی ۳ ماه تا ۱۴ سال، ۱۷ نفر دختر و ۲۲ نفر پسر) در این گروه قرار داشتند. هشتاد و سه درصد بیماران هنگام مراجعه دچار ادم عمومی (generalized) بودند ولی در ۱۷٪ موارد ادم واضح وجود نداشت. هماچوری ماکروسکوپی در ۳۲٪ موارد، هیپرتانسیون در ۴۰٪ موارد، سابقه فامیلی مثبت در ۵٪ موارد، پروتئینوری حجیم در ۹۰٪ موارد (در ۱۰٪ باقیمانده میزان پروتئینوری در حد سندرم نفروتیک نبود) وجود داشت. آزمایش کامل ادرار در همه بیماران غیرطبیعی بود بطوریکه ۵ بیمار هماچوری ایزوله، ۲۰ بیمار هماچوری و پروتئینوری و ۱۴ بیمار فقط پروتئینوری داشتند. بررسی IF در ۱۴ بیمار انجام شد که در یک مورد یافته‌های (Electron Microscopy) EM با یافته‌های (Immuno fluorescent) IM منطبق بود. در یک مورد چهار عضو خانواده بیماری مشابه داشتند.

۵- رابطه کلینیکو پاتولوژی در MCGN: جمعاً ۷۷ بیمار (۲۹٪ موارد) دارای این نوع پاتولوژی بودند. از این تعداد ۱۳

موارد کمتر از ۲/۵ گرم درصد، در ۴۹٪ موارد ۲/۵-۵ گرم درصد و در ۴٪ موارد بیش از ۵ گرم درصد بود. همچنین افزایش تری‌گلیسرید در ۸۳٪ موارد، افزایش کلسترول در ۸۴٪ موارد، پروتئینوری حجیم (massive) در ۸۶٪ موارد، سطح سرمی پایین C_3 در ۱۷٪ موارد، سطح سرمی C_4 در ۱۳٪ موارد و سطح سرمی پایین CHSO در ۱۷/۵٪ موارد مشاهده شد. با توجه به اینکه نتایج پاتولوژی بسیار گسترده بود، این نتایج با علایم بالینی و آزمایشگاهی - در هر مورد بصورت جداگانه - بررسی و مقایسه شد که نتایج آن بشرح زیر است:

۱- بیماران دچار MCD که بعلت عدم پاسخ به ۶ هفته کورتیکوتراپی و یا بروز عوارض کورتن بیوپسی شدند مجموعاً ۷٪ موارد (۲۴ مورد) را تشکیل می‌دادند که از این تعداد ۱۴ مورد مذکر و ۱۰ مورد مونث بودند. سن شایع بروز ۸-۲ سالگی بود، ادم در ۱۶ مورد، هماچوری میکروسکوپی در ۶ مورد، پروتئینوری حجیم در ۱۶ مورد، TSP (Total Serum Protein) و آلبومین کاهش یافته در ۱۸ مورد و هیپرلیپیدمی در تمامی موارد وجود داشت. آنمی، ازوتمی، هماچوری ماکروسکوپی و هیپرتانسیون در هیچ موردی دیده نشد.

۲- بیماران دچار هیپرسولولاریتی مزانشیال فوکال: علت بررسی جداگانه این گروه از بیماران - که در مواردی طیفی از MCD بحساب می‌آید - وجود علایم بالینی یا آزمایشگاهی قابل توجه و ناسازگار با کتب و مقالات و نفرولوژی بود. این گروه بیماران ۱۸ نفر (۱۱ نفر مذکر و ۷ نفر مونث) بودند. سن شایع آن ۸-۲ سالگی بود ولی چهار نفر از بیماران ۲۳-۷ ماه و ۴ مورد نیز بیش از هشت سال سن داشتند. از نظر علایم بالینی ادم در همه موارد، فشار خون بالا در ۲ مورد، هماچوری ماکروسکوپی در ۶ مورد، هماچوری میکروسکوپی در ۶ مورد، آنمی در ۲ مورد، پروتئینوری حجیم در همه موارد، ازوتمی در ۲ مورد، هیپرلیپیدمی در ۱۶ مورد و سطح سرمی پایین پروتئین و آلبومین در همه موارد وجود داشت. بطوری که مشاهده می‌شود هماچوری ماکروسکوپی در این بیماران شایع و در

بیش از ۳ ماهگی شروع علایم را قبل از ۳ ماهگی ذکر می‌کردند. ادم در ۹ مورد، هیپرتانسیون در ۲ مورد، هماچوری میکروسکوپی در ۷ مورد، پروتئینوری حجیم در ۹ مورد، آنمی در ۲ مورد، ازوتمی در ۲ مورد و هیپرلیپیدمی در ۷ بیمار هنگام مراجعه وجود داشت. چهار مورد با EM مورد مطالعه قرار گرفتند که نتیجه میکروسکوپ نوری تأیید گردید. سطح سرمی پایین پروتئین و آلبومین در ۹ مورد وجود داشت.

۷- ارتباط کلینیکی پاتولوژیک در بیماری برگر: ۱۰ مورد (۴٪) را شامل می‌شد (۵ مورد مذکر و ۵ مورد مونث) که از این تعداد سن بروز ۸-۲ سالگی ۶ مورد و بیش از ۶ سالگی ۴ مورد را شامل می‌شد. ادم در ۴ مورد، هیپرتانسیون در ۳ مورد، هماچوری ماکروسکوپی عودکننده در ۶ مورد، هماچوری میکروسکوپی در ۳ مورد، پروتئینوری حجیم در ۵ مورد، آنمی در ۲ مورد، ازوتمی در ۲ مورد، هیپرلیپیدمی در ۴ مورد و پروتئین و آلبومین سرم کمتر از حد نرمال در ۵ مورد وجود داشت. همچنین تمامی بیماران با IF تحت مطالعه قرار گرفتند.

۸- روابط کلینیکی پاتولوژیک در گلمرونفریت هلالی این پاتولوژی ۹ بیمار (۳/۵٪) را شامل می‌شد (۵ نفر مذکر و ۴ نفر مونث). ادم در ۶ مورد، هیپرتانسیون در ۷ مورد، هماچوری ماکروسکوپی در ۵ مورد، هماچوری میکروسکوپی در ۱ مورد، پروتئینوری در ۹ مورد، آنمی در ۷ مورد، ازوتمی در ۸ مورد، هیپرلیپیدمی در ۷ مورد و پروتئین و آلبومین سرم پایین در ۶ مورد دیده شد. سن شایع بروز در حدود ۸ سالگی (شامل ۷ مورد) بود. ۲ مورد از بیماران ۲ تا ۸ ساله بودند. نیز مطالعه با IF در سه مورد انجام شد.

۹- روابط کلینیکی پاتولوژیک در بیماران دچار سندرم آلپورت: این بیماران شامل ۷ مورد بودند (۲/۵٪ کل بیماران) که هر ۷ نفر با EM مطالعه شده بودند (از نظر سابقه فامیلی مثبت ۳ برادر در یک خانواده دچار کری عصبی بودند که یک مورد با حملات AGN عود کننده بستری و بیوپسی شد و همچنین تحت بررسی با EM قرار گرفت. یک

مورد را بیماران لوپوسی دچار MCGN تشکیل می‌دادند که از مطالعه خارج شدند. سی و پنج بیمار پسر و ۲۹ مورد دختر بودند. حداقل سن بیماران یکسال و حداکثر سن آنها ۱۴ سال (متوسط سن ۸ سال) بود. بروز بیماری در سن کمتر از ۱ سالگی تنها در یک مورد مشاهده شد. شش درصد بیماران ۲-۱ ساله بودند، ۳۱٪ موارد دو تا شش ساله، ۶۳٪ بیماران هفت تا چهارده ساله بودند. در ۱۰ مورد سابقه مثبت بیماری کلیوی در خانواده وجود داشت. در یک مورد یک خواهر و برادر هر دو دچار MCGN بودند و در مورد دیگری سه برادر یک خانواده دچار این بیماری بودند که یک مورد بیوپسی انجام گردید. همچنین ۲ برادر دوقلوی منوزیگوت در بیوپسی دچار این بیماری بودند. از ۶۴ بیمار دارای این پاتولوژی ۲۵ بیمار (۴۰٪) سابقه عفونت دستگاه تنفس فوقانی را ذکر می‌نمودند. از نظر بالینی ۳۹ بیمار (۶۴٪) با تابلوی سندرم نفروتیک مراجعه نموده بودند که از این تعداد ۱۲ (۴/۸٪) بعلت هماچوری ماکروسکوپی عودکننده تحت بیوپسی قرار گرفتند. در یک بیمار (۲٪) در آزمایش کامل ادرار هماچوری و پروتئینوری خفیف چند ماه قبل از بروز تظاهرات بالینی وجود داشت. در مجموع ادم هنگام مراجعه در ۹۲٪ موارد، هماچوری ماکروسکوپی در ۵۲٪ موارد و هیپرتانسیون در ۳۱٪ موارد وجود داشت. در بررسیهای آزمایشگاهی پروتئینوری شایعترین علامت (۹۸٪ موارد) بود که در ۸۱٪ موارد در حد نفروتیک بود. هماچوری میکروسکوپی در ۷۳٪ موارد، ازوتمی در ۲۷٪ موارد (متوسط هموگلوبین خون ۱/۵ میلی‌گرم درصد و BUN برابر ۳۲ میلی‌گرم درصد)، آنمی در ۲۷٪ موارد (متوسط هموگلوبین ۹ گرم درصد و هماتوکریت ۲۸٪) و سطح سرمی پائین کمپلمان C₃ و C₄ در ۲۳٪ موارد وجود داشت.

۶- رابطه کلینیکی پاتولوژی در بیماران دچار سندرم نفروتیک مادرزادی: ۱۰ بیمار (۴٪ موارد) دچار سندرم نفروتیک مادرزادی بودند (۷ مورد مذکر و ۳ مورد مونث). بروز زودتر از سه ماهگی در ۶ مورد، سه تا شش ماه در ۳ مورد و بیش از ۶ ماه در یک مورد مشاهده شد. همه موارد

راس سایر علل سندرم نفروتیک قرار داشت(۱). البته مطالعات دیگری نیز وجود دارند که در آنها MCD دارای شیوع قابل توجه می‌باشد بطوریکه در یک بررسی در کشور هندوستان ۷۲/۸٪ و در بررسی دیگری (ISKD) ۷۶٪ بیماران مبتلا به سندرم نفروتیک اولیه مبتلا به MCD بودند(۷ و ۸). بطور کلی براساس مطالعات مختلف، MCD علت ۸۰٪ موارد سندرم نفروتیک در بچه‌ها و ۲۰٪ موارد در بزرگسالان است(۱).

توجیه این مطلب که MCD در این مطالعه دارای شیوع کم (۷٪) بود و MesPGN، MPGN و سپس FSGS بترتیب شایعترین یافته‌های هیستولوژی بیماران بودند، بدین شرح است:

۱- در این بررسی تنها آن دسته از کودکان مبتلا به MCD بیوپسی شدند که به درمان اولیه مقاوم بودند، بنابراین تعداد زیادی از کودکان مبتلا به این بیماری بیوپسی نشدند و شیوع MCD در یافته‌های هیستولوژی پایین بود. از این نظر این مطالعه مشابه مطالعاتی بود که در آنها بیماران مبتلا به MCD بطور انتخابی تحت بیوپسی قرار گرفتند(۹). در مطالعه ISKD و یا مطالعات مشابه، تمام بیماران MCD بطور غیرانتخابی بیوپسی شده بودند و شیوع این نوع از سندرم نفروتیک در بیماران آنها بالا گزارش شده بود(۷-۱۴). شیوع انواع سندرم نفروتیک در مطالعه ISKD بترتیب عبارت بودند از: MCD ۸۴/۵٪، FSGS ۹/۵٪، MesPGN ۲/۵٪ و سایر گلومرونفریتها ۳/۵٪.

۲- بیمارستان تحت مطالعه بیمارستان ارجاعی می‌باشد. بنابراین بیمارانی که از نظر درمانی نیاز به اقدامات بیشتر و فوق تخصصی دارند به این مرکز ارجاع می‌شوند و این خود می‌تواند توجیه کننده میزان بالای MPGN و MesPGN نسبت به MCD باشد.

۳- از سال ۱۹۹۳-۱۹۷۴، شیوع FSGS بطور قابل ملاحظه‌ای افزایش یافت بطوری که میزان بروز سالیانه آن ۲-۳ برابر شد و از ۱۰٪ به ۲۵٪ رسید. علت این امر تا حدودی ناشی از شناسایی بیشتر انواع مختلف ESGS است(۹).

برادر بیمار دچار هماچوری ماکروسکوپی عود کننده و کری عصبی و برادر دیگر دچار ESRD و کری بود. بیماران همگی پسر بودند و ازدواج فامیلی در والدین وجود داشت. ادم در ۲ مورد، هماچوری ماکروسکوپی عودکننده در ۲ مورد، هماچوری میکروسکوپی در ۲ مورد، فشار خون بالا در ۲ مورد، پروتئینوری حجیم در ۴ مورد، آنمی در ۴ مورد، ازوتمی در ۴ مورد، پروتئین و آلبومین سرم کمتر از نرمال در ۳ مورد و بالاخره هیپرلیپیدمی در ۱ مورد وجود داشت. همه بیماران تحت اودیومتری با فرکانس بالا قرار گرفتند که کری عصبی در آنها تایید شد. سن بیماران در دو مورد در محدوده ۸-۲ سال و در ۵ مورد بیش از ۸ سال بود. در واقع با احتساب افراد مبتلا خانواده، مجموعاً ۱۲ بیمار دچار سندرم آلپورت بودند ولی بیوپسی فقط در ۷ مورد انجام شد. ۱۰ نفر از بیماران پسر و دو نفر دختر بودند. بجز خانواده فوق، در دو خانواده دو پسر و در یک خانواده یک خواهر و برادر مبتلا بودند.

۱۰- موارد متفرقه: شامل دو مورد آمیلوئیدوز(یک مورد ایدیوپاتیک و یک مورد به دنبال توبرکولوز) بود. ESRD با کلیه دارای اندازه نرمال، دو مورد از موارد بیوپسی را تشکیل می‌داد و بالاخره بیماران دچار گلومرونفریت فوکال پرولیفراتیو ۳/۵٪ کل موارد و MGM ۲/۵٪ (با احتساب ۲ مورد MGM لئوپوسی از ۵ مورد کل) مورد بررسی قرار گرفتند. همچنین ۲٪ بیماران دچار FSGS و پرولیفراسیون مزانشیال بودند.

بحث

در این مطالعه، ۲۸/۲٪ بیماران مبتلا به سندرم نفروتیک اولیه دارای پاتولوژی گلومرونفریت مزانژیال (فوکال یا منتشر) و ۲۷/۵٪ آنها مبتلا به MPGN بودند. از نظر شیوع، FSGS و MCD در درجات بعدی قرار داشتند در مطالعه‌ای مشابه که در کشور عربستان انجام شد، MESPGN و FSGS شایعترین (۲۴٪) و بعد از آن MCD (۲۳/۳٪) قرار داشت(۶). همچنین در مطالعه دیگری (Chen و همکاران) گلومرونفریت مزانژیال پرولیفراتیو در

مشابه سایر مطالعات بود (۱۳). ولی شیوع هماچوری در بیماران مبتلا به FSGS و MPGN در بیماران این مطالعه نسبت به بررسیهای مشابه در خارج از کشور بیشتر بود بطوریکه در این مطالعات وجود هماچوری در شروع MPGN در ۱/۳ بیماران ذکر شده است (۸ و ۹). این رقم در مطالعه حاضر حدود ۵۰٪ بود.

در سایر مطالعات شیوع هماچوری را گاه تا ۸۸٪ بیماران مبتلا به MPGN ذکر نموده‌اند (۷).

منابع

1- Amir Tejani and Lea Emmett, Minimal change disease, Textbook of Nefrology, Edited by Shaul G. Massry, Richard J. Glasscock, 2001, PP: 694-698.

2- Chen WP., Lin CY., Hsu HC., et al., Childhood nephrotic syndrome and heavy proteinuria in Taiwan: A retrospective clinico-pathologic study. Child Nephrol, Urol, 1988-89 9: 57.

3- David V., Milford-Peter W., Mthzean, 43, Membranoproliferative glumenalonephritis, Fourth edition, Lippincott Williams and Wilkins, Barrat, 1999, 707-716.

4- White RHR, Glasgow ED., and Mills RJ., Clinicopathologic study of Nephrotic syndrome in children lancet 1: 1353, 1970.

5- Strivastava RN., Mayekar G., Anand R., et al., Nephrotic syndrome in Indian children. Arch Dis child. 50, 626, 1957.

6- SA Al-Rasheed, MM. Al-Mugiren, MM. Al-Salloum, et al., Childhood Renal Diseases in Saudi. A clinicopathological study of 167 cases, International urology and Nephrology, 1996 28(5), PP: 607-613.

7- Feehally J., o'Donoghue DJ., and Ballardie FW., Current nephrological practice in the investigation of hematuria: Relationship to incidence of IgA nephropathy. T.R. Coll. Phtsicians lond , 1989, 23: 228.

8- Ronald J., Falk J., Chales Jennette, et al., Primary glomerular disease, Chapter 29, The kidney, sixth edition, edited by Barry M. Brenner, 2000, 1263-1349.

9- Stephen M., Korbet, Focal and segmental Glomerulosclerosis, Textbook of Nephrology,

۴- شیوع MPGN به وضعیت کشور (از نظر اقتصادی، فرهنگی و بهداشتی) بستگی دارد بطوریکه شیوع بالاتر عفونتهای باکتریایی و پارازیتی و وجود سوء تغذیه در کودکان ایرانی می‌تواند شیوع بالای MPGN را در این مطالعه توجیه کند.

در مطالعه مشابه در کشور تایوان نیز MPGN دارای شیوع قابل توجهی بود (۳۰/۸٪) (۱۴). در این مطالعه ۳/۵٪ بیماران مورد بررسی به بیماری برگر مبتلا بودند که این رقم در قیاس با مطالعات انجام شده در انگلستان (۲۵-۳۵ درصد) و مطالعات دیگر در آسیا (۴۵-۲۵ درصد) بسیار کمتر می‌باشد (۲). این تفاوت بدین علت است که در مطالعات خارج از کشور تمام بیماران مبتلا به هماچوری پایدار میکروسکوپی بیوپسی شدند (۲). از نظر علایم بالینی و آزمایشگاهی هیپرتانسیون در بیماران مبتلا به MCD مشاهده نشد در حالیکه در ۴۰٪ بیماران مبتلا به FSGS، ۳۱٪ بیماران مبتلا به MPGN و ۳۰٪ افراد دچار بیماری برگر دیده شد.

در سایر مطالعات، هیپرتانسیون در ۱۴٪ بیماران مبتلا به MCD در شروع بیماری، در ۱۵٪ بیماران دچار برگر، در ۳۳٪ موارد FSGS و نیز در ۲۷٪ بیماران دچار MPGN وجود داشت. (لازم بذکر است که فشار خون خفیف و گاه شدید خصوصاً در MPGN نوع II مشاهده می‌شود) (۸ و ۱۳). در چند مطالعه دیگر هیپرتانسیون در ۱۰٪ بیماران دچار MCD، ۲۰٪ افراد مبتلا به FSGS و ۳۵٪ بیماران MPGN مشاهده شد (۱۳ و ۱۴).

اختلال عملکرد کلیه در بیماران مبتلا به MPGN در ۲۷٪ موارد این مطالعه وجود داشت که این رقم در قیاس با مطالعات دیگر - که رقم ۵۰٪ را گزارش نموده‌اند - کمتر می‌باشد (۸ و ۱۳). در MPGN نوع III افزایش کراتینین نسبت به انواع دیگر این گلومرونفریت شیوع کمتری دارد (۹).

از نظر پروتئینوری در IgA نفروپاتی، در این بررسی ۵۰٪ بیماران دچار پروتئینوری حجیم بودند و این در قیاس با سایر مطالعات (میزان ۱۰-۵ درصد) متفاوت است. در این بررسی شیوع هماچوری میکروسکوپی در MCD ۲۵٪ و

Forth edition, edited by Shaul G, Massry, Richard J, Glassok 2001, 699-706.

10- Robert H. Heptinstall, Classification of Glomerulonephritis: Focal and mesangial proliferative forms of glomerulonephritis, Recurrent Hematuria, Forth edition 1992, PP: 261-296.

11- Robert H., Heptinstall, Membrano proliferative, glomerulonephritis, Forth Edition 1992, PP: 477-558.

12- Subias R., Botey A., Dornell A., Montolir J., and Revert L., Malignant or accelerated hypertension in IgA nephropathy clin, Nephrol 27: 1, 1987.

13- Jerry M., Bergstein, Textbook of Nelson, 16 th edition-SAUNDRES, 1593.

14- Jose R., Sacedo-Mohamad Alaa Thabet-Kaylatta-James CM., Chan, Nephrosis in childhood Nephron, 1995-71, 373-385.

EVALUATION OF THE CLINICOPATHOLOGIC RELATIONSHIP IN 280 CASES OF CHILDREN RENAL BIOPSY IN HAZRAT ALI ASGHAR PEDIATRICS HOSPITAL

^I
*H. Outokesh, MD ^{II} N. Rahimzadeh, MD ^{II} Z. Adabagheri, MD

ABSTRACT

The various types of Glomerulonephritis (from the point of view of pathology) have different clinical and para-clinical presentations. Knowledge of such symptoms in each pathology could be very helpful in determining correct and precise clinical diagnosis. Therefore we decided to indicate all the clinical and para-clinical symptoms in 280 cases of biopsy and on the other hand we studied and thoroughly investigated the most prevalent glomerulonephritis in our patients. In this investigation 28.2% of patients were suffering from MesPGN, 27.5% MCGN, 14% FSGS, 7% MCD, 4% Congenital nephrotic Syndrome, 4% Berger disease, 3.5% crescentic and 2.5% Alport syndrome. In our investigation the prevalence of MesPGN and MCGN were quite considerable. Hematuria and hypertension were common in MPGN and FSGS and were seen in membranous GN and MCD lesser. Increased serum creatinine and hypocomplementemia were seen more common in MPGN. Decreased level of serum complements were rare in others.

Key Words: 1) Glomerulonephritis 2) Clinical Presentations 3) Pathological Presentation

This article is a summary of the thesis for the pediatrics specialty of N. Rahimzadeh MD and Z. Adabagheri MD. under supervision of H.outokesh MD. Also presented in the 8th international congress of the pediatrics diseases, 1996.

I) Assistant professor of nephrology, Hazrat AliAsghar pediatrics hospital, Zafar st., Modarres expressway, Iran University of Medical Sciences and Health services, Tehran, Iran. (*Corresponding author)

II) Pediatrician. Shahid Fahmideh pediatrics hospital, Tehran, Iran.