

6.5. Наследственный нефрит

Наследственный нефрит – наследственное поражение гломерулярных базальных мембран, проявляющееся гематурией, прогрессирующей протеинурией, падением почечных функций и часто сочетающееся с нейросенсорной тугоухостью, глазными аномалиями. Сочетание наследственного нефрита с нейросенсорной тугоухостью называют синдромом Альпорта.

МКБ-10:

N07 Наследственная нефропатия

Классификация наследственного нефрита (M. Gubber, R. Habib, 1988)

Вариант	Тип наследования	Особенности клинического проявления	Течение	Исход
Первый (с-м Альпорта)	Доминантный	Нефрит с гематурией, тугоухостью, поражением глаз	Прогрессирующее	ХПН
Второй	Доминантный	Без тугоухости	Прогрессирующее	ХПН
Третий	Аутосомно-рецессивный	Семейная доброкачественная гематурия	Торпидное	Благоприятный

Диагностика синдрома Альпорта базируется на определении трёх из четырёх основных признаков:

- 1) семейной гематурии, с прогрессией до почечной недостаточности и без неё
- 2) утолщенной и расщеплённой ГБМ
- 3) наличия специфического поражения глаз
- 4) нейросенсорной тугоухости.

Примеры формулировки диагноза:

Наследственный нефрит, доминантный, нефрит с гематурией, тугоухостью, поражением глаз, прогрессирующее течение.

Наследственный нефрит, второй вариант, доминантный, без тугоухости, прогрессирующее течение.