

Стероидрезистентный НС на фоне ФСГС

- Стероидрезистентность - Отсутствие ремиссии после терапевтического курса преднизолона в течение 4 недель и 3-х пульсовых введений Солу-Медрол (оценка эффективности терапии через 2 недели)
- Этиология: поражение эпителиальных клеток (подоцитов), выявляемое лишь при электронной микроскопии, возможна роль тех же факторов, ответственных и за сосудистую проницаемость, и за «подоцитоз». При ФСГС изменения подоцитов, которые не способны к репликации, постепенно приводят к развитию склероза

- **Самые частые симптомы:** протеинурия, у большинства больных сочетается с гематурией, у половины - с артериальной гипертензией. Чаще острый, после перенесенной инфекции, переохлаждения, вакцинации и других аллергических факторов или без видимых причин – недомогание, выраженные отеки до анасарки, олигурия
- **Физикальное обследование, Генетические исследования, Инструментальные исследования:** при УЗИ: нефромегалия, исключение врожденной аномалии. В стационаре – чрескожная пункционная биопсия почки

Лечение фокального сегментарного гломерулосклероза, резистентного к стероидам

- Это наиболее сложная проблема. Используют 2 подхода - лечение цитостатиками или циклоспорином А.
- Циклофосфамид или хлорбутин независимо от длительности (от 2- 3 до 18 мес) вызывает ремиссии менее чем у 20% стероидрезистентных больных. У 25% из них ремиссия развивалась после 8-12 курсов пульс-терапии циклофосфамидом.
- Циклоспорин, особенно в сочетании с низкими дозами преднизолона, вызывает ремиссии почти с такой же частотой (25% больных); если ремиссия не развивается в течение 4-6 мес, дальнейшее лечение фокально-сегментарного гломерулосклероза циклоспорином бесперспективно. Циклоспорин вызвал ремиссию у 7 из 10 больных фокальным сегментарным гломерулосклерозом со стероидзависимым или резистентным нефротическим синдромом.

Прогноз

- Прогноз фокально-сегментарного гломерулосклероза ухудшают следующие факторы:
- выраженная гематурия;
- артериальная гипертензия;
- тяжёлая гиперхолестеринемия;
- отсутствие ответа на терапию.