

Нефротический синдром!!!



*Нефротический синдром - состояние, характеризующееся генерализованными отеками, массивной протеинурией (выше 50 мг*кг/сут или выше 3,5 г/сутки), гипопротеинемией и гипоальбуминемией (менее 20 г/л), гиперлипидемией (холестерин выше 6,5 ммоль/л)..*

Нефротический синдром (НС) — клинико-лабораторный симптомокомплекс, клинически характеризующийся периферическими или генерализованными отеками вплоть до асцита и анasarки, а лабораторно — протеинурией более 3,5 г/сут или более 50 мг/кг/сут, гипопротеинемией, гипоальбуминемией (ниже 20 г/л), диспротеинемией, гиперлипидемией и липидурией.



Диагностика

Диагностика основывается на выявленных изменениях в анализах крови и мочи (протеинурия, гиперлипидемия, гипопротейнемия), на клинических данных. Клиника НС развертывается постепенно, причем преобладают экстраренальные симптомы, особенно отечный: появляются нарастающие отеки, вначале век, лица, поясничной области (в дальнейшем могут достигать степени анасарки — распространенный отек подкожной клетчатки), половых органов, асцит, гидроторакс, реже — гидроперикард. Характерна значительная гепатомегалия вследствие дистрофии печени. Кожа становится бледной ("перламутровая" бледность) при отсутствии анемии, сухой, появляются признаки гиповитаминозов А, С, В₁, В₂, дистрофические изменения. Могут наблюдаться ломкость и потускнение волос, на коже — трещины, из которых вытекает жидкость, *striae distensae*. Ребенок вялый, плохо ест, развивается одышка, тахикардия, систолический шум на верхушке ("гипопротейнемическая кардиопатия").

Тяжелым осложнением у больных анасаркой, т. е. выраженной гипопротейнемией, может быть гиповолемический шок, которому предшествуют анорексия, рвота, резкие боли в животе. Артериальное кровяное давление обычно нормальное, лишь у до 10% детей может быть кратковременная артериальная гипертензия. Уровень альбумина в сыворотке крови у таких детей менее 10 г/л.

Содержание общего белка в плазме (сыворотке) крови снижено иногда до 40 г/л.

Особенно резко снижена концентрация альбуминов и γ -глобулина, тогда как уровень α_2 -глобулинов повышен, т. е. наблюдается резкая диспротеинемия. Сыворотка крови имеет молочный цвет, в ней находят высокий уровень липидов, холестерина, фибриногена. Уровень азотистых шлаков крови, как правило, нормальный, а содержание калия и натрия снижено. СОЭ резко увеличена (до 50–70 мм/час).

Ренальная симптоматика — олигурия с высокой относительной плотностью (1,026–1,030) мочи и выраженная протеинурия. При исследовании клубочковой фильтрации по эндогенному креатинину получают нормальные и даже повышенные показатели, но это ложное впечатление. Если учесть степень протеинурии, то клубочковая фильтрация при МИНС всегда снижена.

Мочевой синдром при НС складывается из следующих симптомов:

- 1. протеинурия,*
- 2. олигурия с высокой относительной плотностью мочи,*
- 3. цилиндрурия.*



Протеинурия при НС, как правило, селективная, т. е. в моче находят белки плазмы крови с молекулярной массой менее 85 000. В большинстве случаев у детей с селективной протеинурией прогноз лучше, и они чувствительны к терапии глюкокортикоидами. В генезе протеинурии имеет значение и нарушение реабсорбции белка в почечных канальцах. Неселективная протеинурия, когда в моче есть много крупномолекулярных белков, как правило, следствие фибропластического процесса, склероза, т. е. для НС нехарактерна. Напомним, что у здорового ребенка старше 4 лет в суточной моче может быть до 100–150 мг белка.

Иногда при НС отмечается массивная лейкоцитурия, обусловленная иммунопатологическим процессом в почках. Лейкоцитурия чаще кратковременная и не связана с бактериальной инфекцией, т. е. пиелонефритом. При большом количестве белка в моче он может свернуться еще в канальцах, принимая их форму; на этот слепок наслаивается жироперерожденный почечный эпителий — так образуются гиалиновые, зернистые и восковые цилиндры.

Отеки. Массивная и длительная альбуминурия у больного с НС в конце концов неизбежно вызывает гипопротейнемию, так как потери белка превышают интенсивность его синтеза.

В патогенезе отеков важную роль играет и вторичный гиперальдостеронизм, типичный для НС. В результате его в организме задерживается натрий, а следовательно, и вода, хотя в крови имеется гипонатриемия.

Гипопротейнемия. Основной причиной гипопротейнемии у больных с НС являются большие потери альбуминов с мочой и перемещение их в ткани.

Нарушения фосфорно-кальцевого обмена (гипокальциемия, остеопороз, остеомаляция) обусловлены нарушением функции почек, а также метаболизма витамина D.

Нарушения обмена железа и микроэлементов с низкими уровнями в крови как железа, так и цинка, меди, кобальта определяют в значительной степени склонность таких больных к анемиям, трофическим расстройствам кожи, задержке роста, а возможно — иммунодефицитам.

Инфекции — прежде одно из очень частых осложнений НС. Особенно часто были перитониты, которые в большинстве случаев вызывались пневмококками, но в 25–50% случаев — кишечной палочкой.

Лечение

Диета — при нарушении функции почек ограничение приема жидкости, бессолевая, оптимальное по возрасту количество белка

Инфузионная терапия (альбумин, реополиглюкин и др)

Диуретики



Для лечения нефротических отеков обычно применяют фуросемид – 20 – 400 мг внутрь, 20 – 1200 мг внутривенно), который оказывает достаточно мощное и быстрое, хотя и кратковременное, действие.

Гепарин

Антибактериальная терапия

Кортикостероиды

Глюкокортикоиды (ГК) — преднизолон (ПЗ) (медопред, преднизол, преднизолон) и метилпреднизолон (МП) (метипред, солу-медрол) — являются первыми препаратами выбора при иммуносупрессивном лечении ГН.