

Нефротический синдром



ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Нефротический синдром - симптомокомплекс, сопровождающийся протеинурией, гипоальбуминемией, отёками и гиперлипидемией.

1. Протеинурия свыше 3,5 г/сут (у детей >50 мг/кг в сут или >1000 мг/м², отношение белка к креатинину мочи $> 2,0$ мг/мл).
2. Гипоальбуминемия (уровень белка крови у взрослых <30 г/л, у детей <25 г/л).
3. Отёки (от латентных до анасарки).
4. Гиперлипидемия (гиперхолестеринемия $>5,1$ ммоль/л, гипертриглицеридемия, гиперфосфолипидемия).

Частыми факультативными компонентами нефротического синдрома (но не обязательными) являются:

1. - гиперхолестеринемия, дислипопротеинемия;
2. - активация факторов коагуляции (гиперфибриногенемия);
3. - нарушение фосфорно-кальциевого обмена (гипокальциемия, гипокальциурия, остеопороз);
5. - иммунодепрессия.

Артериальную гипертензию, гематурию не относят к проявлениям нефротического синдрома.

КОД ПО МКБ-10

N04. Нефротический синдром.



Классификация нефротического синдрома

По происхождению:

- 1) приобретенный: первичный и вторичный.
- 2) наследственный;
- 3) Врожденный.

Первичный нефротический синдром является следствием первичных заболеваний почек (хронический гломерулонефрит в 80% случаев), вторичный – многих заболеваний, при которых почки вовлекаются в патологический процесс вторично.

Первичный НС

1. Врожденный и инфантильный:

— врожденный “финского типа” с микрокистозом и “французского” типа с диффузными мезангиальными изменениями; — НС с минимальными изменениями;

— НС с мезангиопролиферативными изменениями или с фокально-сегментарным гломерулосклерозом (ФСГС).

2. НС при первичном гломерулонефрите:

— НС с минимальными изменениями;

— НС с мембранозными или ФСГС, мембранозно-пролиферативными, мезангиопролиферативными, экстракапиллярными, с полулуниями, фибропластическими (склерозирующими) изменениями.

Вторичный НС

может возникать при следующих заболеваниях:

I. Поражение почек при системных заболеваниях:

- 1) амилоидозе;
- 2) сахарном диабете (при диабетической нефропатии);
- 3) системной красной волчанке, ревматоидным артритом;
- 4) геморрагическом васкулите;
- 5) подостром инфекционном эндокардите;
- 6) парапротеинемиях (множественная миелома, болезнь легких цепей, смешанная криоглобулинемия);

II. Инфекционные заболевания:

- 1) бактериальные (стрептококковая инфекция, сифилис, туберкулез, сепсис);
- 2) вирусные (гепатиты В и С, ВИЧ);
- 3) паразитарные инвазии (малярия, токсоплазмоз, шистоматоз).

III. Поражение почек лекарственными средствами:

- 1) препараты золота, висмута, ртути;
- 2) пеницилламин;
- 3) препараты лития;
- 4) НПВС;
- 5) антибиотики и противотуберкулезные препараты;
- 6) противоподагрические препараты;
- 7) вакцины и сыворотки.

IV. Опухоли:

- 1) лимфогранулематоз и неходжкинские лимфомы;
- 2) солидные опухоли.

V. Другие причины:

- 1) тромбоз почечных вен;
- 2) морбидное ожирение;
- 3) беременность;
- 4) хроническая сердечная недостаточность;
- 5) хроническая трансплантационная нефропатия.

Морфологический тип изменений	
Врожденный и наследственный	<p><i>Врожденный.</i> «Финский» тип — микрокистоз; диффузный мезангиальный склероз</p> <p><i>Семейный.</i> Экстрамембранозный, мембранозно-пролиферативный, ФСГС, мезангио-пролиферативный, диффузный мезангиальный склероз</p> <p><i>Нефротический вариант наследственного нефрита.</i> Диспластический, дистрофический, пролиферативный, фокально-сегментарный склероз</p> <p><i>Нефропатическая форма первичного амилоидоза.</i> Амилоидоз, паренхиматозный тип</p> <p><i>ГНИИ-липидный нефроз.</i> Минимальные изменения клубочков; при электронной микроскопии изменения подоцитов</p>
При гломерулонефрите	<p><i>Нефротическая и смешанная формы гломерулонефрита.</i> Мембранозный, ФСГС, мезангио-пролиферативный, мезангио-капиллярный (мембранозно-пролиферативный), лобулярный, пролиферативный, экстракапиллярный с «полулуниями», фибропластический</p>

По чувствительности к стероидной терапии:

- 1) стероидочувствительный;
- 2) стероидорезистентный.

По течению:

- 1) острый;
- 2) рецидивирующий;
- 3) персистирующий;
- 4) прогрессирующий.

Тяжесть НС

средней тяжести — гипоальбуминемия до 20 г/л; тяжелая — гипоальбуминемия ниже 20 г/л; крайне тяжелая — гипоальбуминемия ниже 10 г/л;

Острым считается нефротический синдром (НС), формирующийся впервые

Рецидивирующий (эпизодический) НС характеризуется чередованием ремиссий и обострений заболевания с возвращением в период обострения признаков НС.

Персистирующий вариант встречается примерно у половины больных с НС и характеризуется стабильным упорным течением, несмотря на проводимую терапию.

Прогрессирующий (быстро прогрессирующий) нефротический синдром характеризуется быстрым (в течение 1-3 лет) развитием хронической почечной недостаточности.

По симптоматике:

- 1) полный;
- 2) неполный.

Полный нефротический синдром протекает с отеками, неполный сопровождается **исключительно лабораторными** изменениями и не сопровождается отеками.

Осложнения НС

1. нефротический гиповолемический криз (шок, абдоминальный болевой синдром, рожеподобные эритемы),
2. почечная эклампсия,
3. тромбозы артериальные и венозные,
4. ОПН, ХПН,
5. вирусная, бактериальная, микотическая инфекции; осложнения, обусловленные проводимой терапией глюкокортикоидами, цитостатиками, антикоагулянтами, антиагрегантами; нестероидными противовоспалительными и 4-аминохинолинового ряда препаратами.

Первичный нефротический синдром

Без гломерулонефрита

Липоидный нефроз (минимальные изменения гломерул)
Врожденный нефротический синдром
Фокально-сегментарный гломерулосклероз

Вследствие гломерулонефрита

Мезангио-пролиферативный гломерулонефрит
Мембранозно-пролиферативный гломерулонефрит
Мембранозная нефропатия
Острый постинфекционный гломерулонефрит

Вторичный нефротический синдром

Вследствие инфекций

Вирусы (гепатит, цитомегаловирус, вирус Эпштейна — Барра и др.)
Бактерии (подострый бактериальный эндокардит и др.)
Паразиты (малярия и др.)

Опухолевые заболевания

Лимфома, лейкоз, лимфогранулематоз
Карцинома, опухоль Вильмса и др.

Болезни обмена

Сахарный диабет
Гипотиреозидизм
Цистиноз
Гликогеноз

Воспалительные заболевания

Системная красная волчанка
Геморрагический васкулит
Узелковый периартериит

Другие нарушения

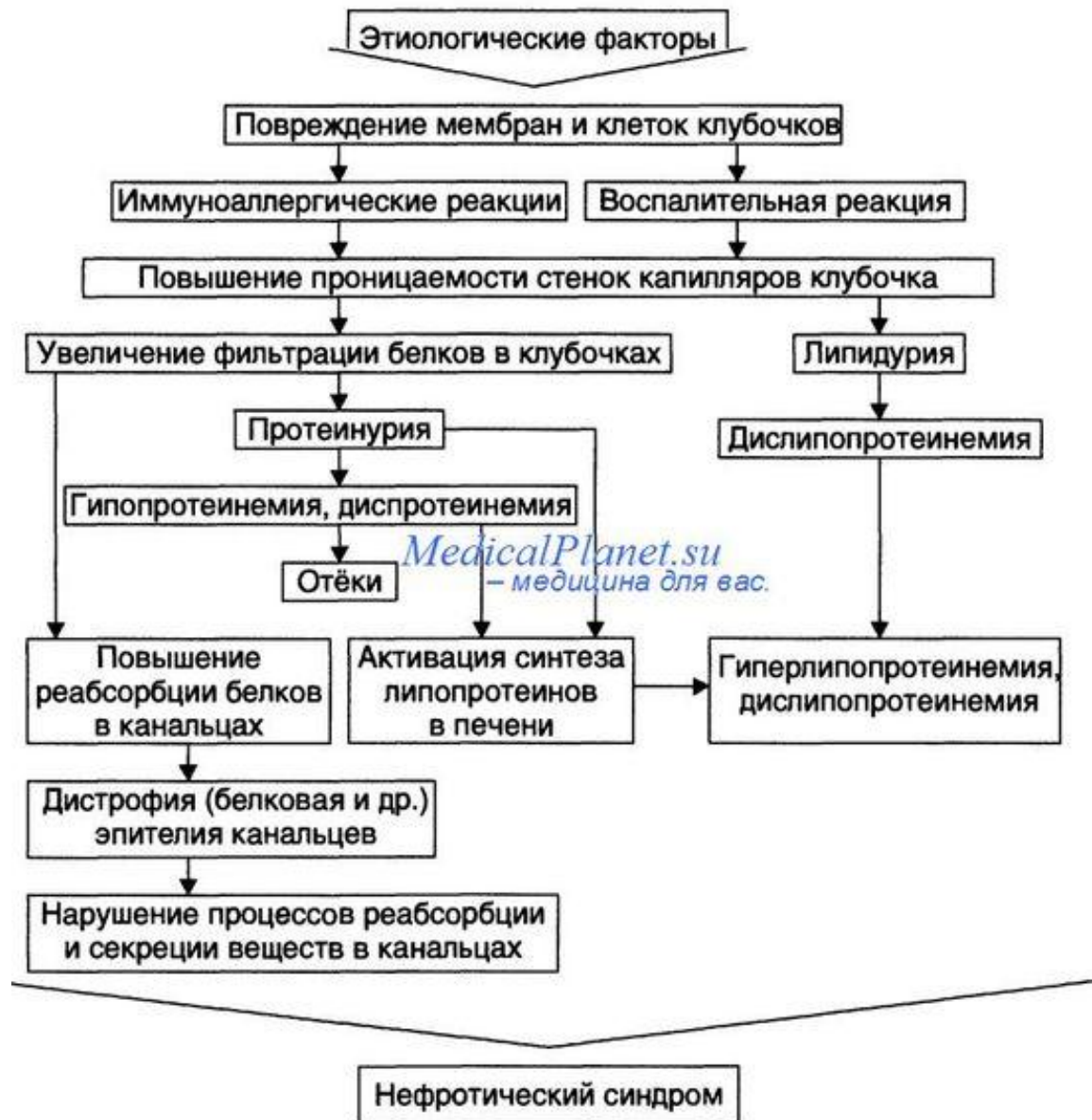
Тромбоз почечных вен и артерий
Гемолитико-уремический синдром
Амилоидоз
Периодическая болезнь

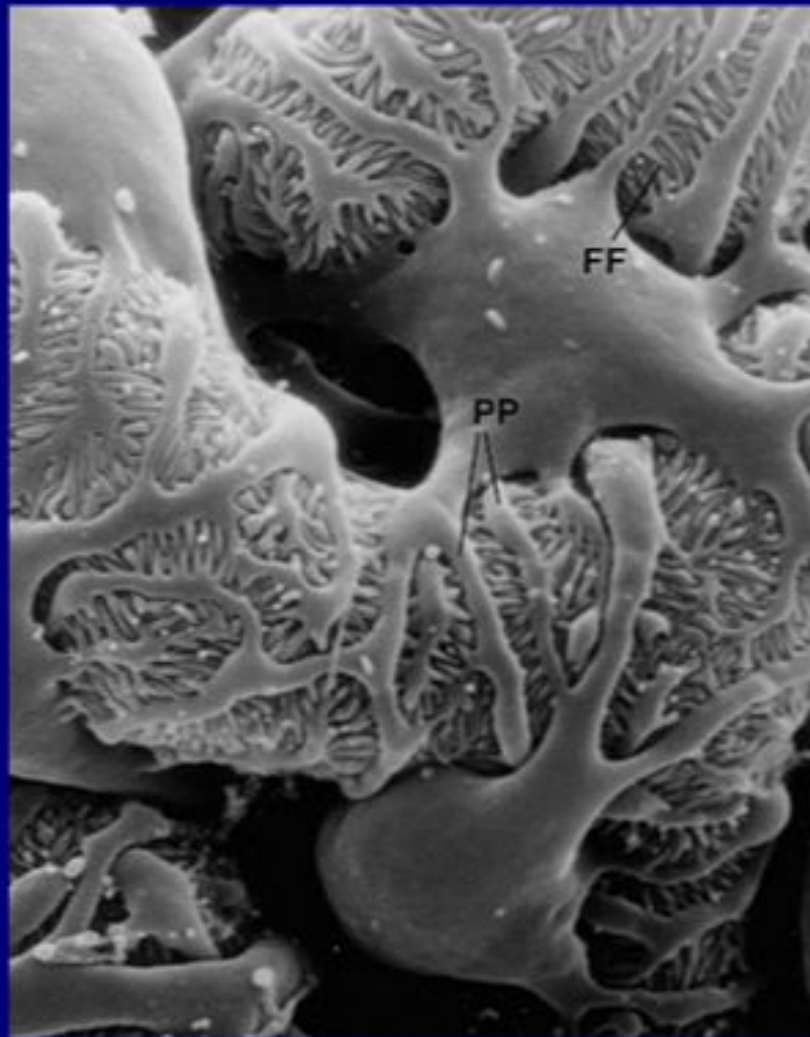
Экзогенные агенты

Аллергены (поллинозы, пищевая аллергия)
Вакцины (АКДС, гамма-глобулин и др.)
Токсические вещества (ртуть, свинец, золото, наркотики и др.)
Лекарственные вещества (каптоприл, пеницилламин и др.)

Причины нефротическо го синдрома

Патогенез НС





Подоцит и педикулы при электронной микроскопии

Клинические проявления нефротического синдрома

У больного при нефротическом синдроме могут наблюдаться следующие клинические симптомы:

1. отеки;
2. анемия;
3. нарушение общего состояния;
4. Изменение диуреза.



- Внешний вид больного с выраженным нефротическим синдромом. Выявляются распространенные отеки, асцит, одутловатость лица. На коже бедер, поясницы, спины заметны стрии от растяжения.



Симптом	Механизм развития	Характеристика симптома
<p><i>Отеки</i></p>	<p>Существуют следующие механизмы развития почечных отеков:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Вследствие снижения выделительной функции почек в крови происходит повышение уровня хлорида натрия, что ведет к задержке воды в кровеносных сосудах. В случае если объем циркулирующей жидкости превышает допустимую норму, она начинает просачиваться через сосуды в близлежащие ткани, вызывая их отечность. • Альбумин - это белок, находящийся в плазме крови и обуславливающий в большей степени ее онкотическое давление. При нефротическом синдроме наблюдается чрезмерное выведение данного белка с мочой. Потеря альбумина ведет к нарушению онкотического давления, что впоследствии приводит к выходу жидкости из кровеносных сосудов в ткани. • Воспалительные заболевания почек увеличивают проницаемость стенок кровеносных сосудов, что ведет к выходу жидкости в окружающие ткани. 	<p>Являются преобладающей особенностью нефротического синдрома и характеризуются скоплением жидкости в тканях. Первоначально отек тканей развивается на лице периорбитально (<i>вокруг глаз</i>), на щеках, лбе и подбородке, формируя, так называемое, «лицо нефротика». Далее отечная жидкость может скапливаться в мягких тканях, чаще в поясничной области, а также распространяться на верхние и нижние конечности.</p> <p>При тяжелом течении жидкость начинает скапливаться в различных полостях и приводит к развитию:</p> <ul style="list-style-type: none"> • асцита (<i>скопление жидкости в брюшной полости</i>); • гидроперикард (<i>скопление отечной жидкости в полости перикарда</i>); • гидроторакс (<i>скопление жидкости в плевральной полости</i>). <p>Сочетание отеков асцита, гидроторакса и гидроперикарда ведет к развитию анасарки (<i>отек всего тела</i>).</p>

Изменение кожи	Данные изменения обусловлены выделением продуктов азотистого обмена через кожу .	Кожа у больных с нефротическим синдромом бледная и сухая. Также наблюдается выраженное шелушение кожных покровов.
Анемия	<p>Анемический синдром может развиваться вследствие нарушения синтеза эритропоэтина, который стимулирует выработку эритроцитов в красном костном мозге. Также причиной анемии может стать негативное влияние токсических веществ на организм. При нефротическом синдроме у больных наблюдается гипохромная анемия, характеризующаяся снижением уровня цветного показателя, ниже 0,8.</p> <p>Цветной показатель крови - это степень концентрации гемоглобина в одном эритроците.</p>	<p>Анемический синдром клинически проявляется:</p> <ul style="list-style-type: none"> • слабостью; • головокружением; • мельканием мушек перед глазами; • бледностью кожных покровов; • ломкостью ногтей и сечением волос; • тахикардией; • одышкой.
Нарушение общего состояния	Развитие анемического синдрома, а также распространение отеков приводят к нарушению двигательной активности и общего состояния здоровья больного.	У больного могут наблюдаться одышка при ходьбе вследствие гидрперикарда и гидроторакса, а также слабость, головные боли и снижение активности.

Диспептические признаки	Гастралгический синдром обусловлен выделением продуктов азотистого обмена через слизистую оболочку желудочно-кишечного тракта. Также на появление диспептических симптомов может повлиять развитие асцита.	Характерны следующие диспептические признаки: <ul style="list-style-type: none">• потеря аппетита;• тошнота и рвота;• упорная диарея;• вздутие живота;• боли в эпигастральной области.
Изменение диуреза	Уменьшение объема циркулирующей крови, а также нарушение кровоснабжения почек ведет к снижению объема выделяемой мочи, что в конечном итоге может привести к развитию почечной недостаточности .	У больных с нефротическим синдромом наблюдается олигурия (<i>диурез менее 800 мл</i>), где количество диуреза в сутки может варьировать от 300 до 500 мл. В моче при этом содержится большое количество белка. За счет содержания жиров , бактерий и белка, моча внешне выглядит мутной. В случае если причиной развития нефротического синдрома стали такие заболевания как гломерулонефрит или красная волчанка у больных также может наблюдаться микрогематурия или макрогематурия (<i>наличие крови в моче</i>).

План **обязательного** обследования всех больных с впервые развившимся нефротическим синдромом:

- 1) тщательный сбор анамнеза.
- 2) осмотр, перкуссия и пальпация.
- 3) общий анализ крови
- 4) общий анализ мочи
- 5) суточная потеря белка.
- 6) биохимический анализ крови (креатинин, мочеви́на (оценить функцию почек), общий белок и белковые фракции, холестерин и В-липопротеиды, АСТ, АЛТ, калий, натрий, кальций).
- 7) сахар крови.
- 8) коагулограмма (тенденция к гиперкоагуляции). Кроме того её нужно исследовать перед назначением гепарина.
- 9) иммуноглобулины крови.
- 10) кровь на RW, ВИЧ, гепатиты В,С
- 11) ЭхоКГ
- 12) ФГДС – исключение рака желудка, перед назначением гепарина и преднизолона необходимо убедиться, что у больного нет язвы или эрозии желудка.
- 13) УЗИ органов брюшной полости, почек, органов малого таза – исключение объемных образований.
- 14) ФГ легких – исключение туберкулеза легких, абсцесса, рака.
- 15) Консультация гинеколога, уролога и проктолога, особенно для лиц старше 40 лет, для исключения паранеопластической нефропатии.

Дополнительные методы обследования больных с нефротическим синдромом (назначаются по показаниям):

- 1) Кровь на LE-клетки, АТ к ДНК, антинуклеарный фактор, АТ к Sm-Ar, антифосфолипидные АТ (при подозрении на СКВ).
- 2) Ревматоидный фактор и рентгенография суставов (при подозрении на ревматоидный артрит, наличия суставного синдрома).
- 3) Посев крови на стерильность (при подозрении на инфекционный эндокардит, сепсис).
- 4) Рентгенологическое исследование плоских костей, иммуноэлектрофорез белков крови и мочи, стерильная пункция (при подозрении на миеломную болезнь).
- 5) Колоноскопия (при подозрении на опухоль кишечника).
- 6) УЗИ сосудов почек (при подозрении на тромбоз почечных сосудов).

Диагностика нефротического синдрома

1. При сборе анамнеза врачу необходимо получить следующую информацию:
2. имеются ли у пациента инфекционные заболевания;
3. имеются ли такие заболевания как сахарный диабет или красная волчанка;
4. страдает ли кто-то в семье от заболеваний почек;
5. когда у больного впервые появились отеки;
6. обращался ли он по этому поводу к врачу;
7. были ли проведены исследования и какие именно;
8. было ли назначено лечение и какое именно.

Объективное исследование больного

<p><i>Отеки</i></p>	<p><i>Характеристика отеков почечного происхождения:</i></p> <ul style="list-style-type: none">• цвет – бледные;• плотность – мягкие, тестоватой консистенции;• локальная температура – теплые;• локализация – появляются первоначально периорбитально;• время появления и исчезновения – появляются утром, сходят к вечеру.
<p><i>Суставная система</i></p>	<p>Оценивается симметричность суставов, наличие локальной припухлости, отечности, а также объем активности и пассивности суставов. При нефротическом синдроме у больных может наблюдаться отечность крупных суставов (<i>например, коленные, локтевые</i>) за счет скопления отечной жидкости в их полостях.</p>
<p><i>Аускультация, пальпация и перкуссия</i></p>	<p>При выраженных генерализованных отеках гидроперикард будет проявляться резким приглушением тонов, а гидроторакс тупым перкуторным звуком и отсутствием дыхания над областью скопления жидкости.</p> <p>При пальпации печени может наблюдаться ее увеличение (<i>гепатомегалия</i>).</p>
<p><i>Симптом Пастернацкого</i></p>	<p>При диагностике почек часто используется метод поколачивания, который заключается в том, что левую руку помещают на область проекции почки, а ребром правой руки производят короткие и невыраженные удары. В случае если больной ощущает при поколачивании болезненные ощущения, то симптом считается положительным.</p>

Исследование крови

Общий анализ крови

При НС у больного могут наблюдаться следующие изменения:

1. лейкоцитоз (повышенное содержание лейкоцитов);
2. снижение уровня гемоглобина и эритроцитов (признаки анемии);
3. тромбоцитоз (увеличение количества тромбоцитов);
4. ускоренная СОЭ (скорость оседания эритроцитов).

Биохимический анализ крови

Показатели белкового обмена:

1. гипопроteinемия
2. гиперальфаглобулинемия
3. гипоальбуминемия

Показатели холестерина обмена:

1. гиперхолестеринемия (повышенный уровень холестерина);
2. гипертриглицеридемия (повышенный уровень триглицеридов);

Показатели функции почек:

1. мочевина
2. мочевая кислота
3. индикан (повышенный уровень указывает на усиленный распад белков и нарушение барьерной функции печени);
4. креатинин

5. Показатели воспаления:

6. С-реактивный белок
7. серомукоид
8. гиперфибриногенемия



Исследование мочи

<p>Общий анализ мочи</p>	<p><i>При нефротическом синдроме в результатах исследования наблюдаются следующие изменения:</i></p> <ul style="list-style-type: none">• гиперпротеинурия (наличие в моче белка более 3,5 г в сутки);• цилиндрурия (конгломераты из белков или клеточных элементов);• эритроцитурия (возможно наличие эритроцитов в моче);• гиперстенурия (высокий удельный вес мочи). <p>Макроскопически наблюдается олигурия. По прозрачности моча мутная, что может указывать на наличие в ней бактерий, жиров, белка, слизи или крови.</p>
<p>Проба Зимницкого</p>	<p>Проведение данной пробы позволяет оценить количество выделяемой мочи за сутки, а также определить контрационную функцию почек. Для этого пациенту выдаются восемь чистых банок, в которые он должен выделять мочу в течение суток. В шесть утра первая порция мочи выпускается в унитаз, а в последующие каждые три часа больной должен собирать мочу в отдельную банку (на каждой банке имеется этикетка, где обозначен промежуток времени сбора мочи).</p> <p>При нефротическом синдроме при данной пробе выявляются гиперизостенурия и олигурия.</p>
<p>Проба Нечипоренко</p>	<p>Данное исследование производится с целью выявления латентного воспалительного процесса в почках, а также определения количества эритроцитов, лейкоцитов и цилиндров в одном миллилитре мочи.</p> <p>Перед сбором мочи пациенту необходимо подмыться. Затем выпустить первую струю мочи в унитаз, набрав в подготовленный сосуд среднюю порцию.</p> <p>В лаборатории производится центрифугирование пяти – десяти миллилитров мочи, после чего один миллилитр мочи с осадком тщательно исследуется.</p> <p>При нефротическом синдроме будет наблюдаться повышенное количество цилиндров, эритроцитов, а также лейкоцитов (если синдром обусловлен наличием инфекционно-воспалительного процесса в почке).</p>
<p>Бактериологический анализ мочи</p>	<p>У здорового человека моча в норме является стерильной. В случае если при проведении предыдущих исследований в одном миллилитре мочи было обнаружено более 10⁵ микробных тел, то больному необходимо назначить проведение бактериологического исследования мочи. Данное исследование позволяет определить вид патогенной <u>микрофлоры</u>. Наличие бактерий в моче называется бактериурией (встречается, например, при гломерулонефрите). Сбор мочи осуществляется в стерильный сосуд (200 мл). Пациент предварительно должен произвести туалет наружных половых органов.</p>

Инструментальная диагностика

Наименование исследования	Описание исследования
<i>Динамическая сцинтиграфия</i>	Данный метод исследования позволяет эффективно оценить функции почек, а также то, насколько они хорошо кровоснабжаются. Проведение процедуры осуществляется путем введения пациенту специального радиологического препарата внутривенно с последующим сканированием почек. В течение получаса врач наблюдает за тем как введенное средство доходит и пропитывает ткани почек, а затем выводится через мочеточники в мочевой пузырь.
<i>УЗИ (ультразвуковое исследование) почек</i>	С помощью данного исследования осуществляется диагностика строения почек (<i>размер, форма, расположение</i>) и изучается наличие патологических образований в исследуемом органе (<i>например, опухоль, кисты</i>). Также ультразвуковое исследование помогает выявить наличие жидкости в брюшной полости при асците.
<i>Нисходящая внутривенная урография</i>	Данный метод исследования позволяет оценить способность почек выводить рентгеноконтрастное вещество, которое предварительно было введено в организм. В случае если у пациента наблюдается какое-либо патологическое изменение почки, данная способность нарушается. Как правило, контрастное вещество вводится больному внутривенно. Спустя десять минут производится первая серия снимков, последующие снимки делаются с необходимым для врача интервалом в зависимости от наблюдаемой диагностической картины.
<i>Биопсия почек</i>	С помощью специальной иглы производится забор ткани почки для последующего микроскопического исследования. Данный метод диагностики помогает определить характер поражения почек.
<i>ЭКГ (электрокардиограмма)</i>	Позволяет оценить возбудимость, сократимость и проводимость сердечного цикла. При нефротическом синдроме наблюдается уменьшение сердечного ритма, а также дистрофия миокарда (<i>мышечный слой</i>) за счет снижения кровоснабжения.
<i>Рентген легких</i>	Радиологический метод исследования позволяет выявить патологические изменения в легких и средостении.

Формулировка диагноза

Клинический диагноз включает в себя:

- 1) Основное заболевание: этиологический и/или нозологический диагнозы; синдромальный диагноз; морфологический диагноз; функциональный диагноз.
- 2) Осложнения основного заболевания.
- 3) Сопутствующие заболевания.
- 4) Наличие и стадия ХПН.

Нозологический диагноз устанавливается на основании проведенного обследования описанного выше, при выявлении одного из выше перечисленных заболеваний, приведших к формированию НС. Затем указываются **основные синдромы** (НС, артериальная гипертензия, кожно-суставной синдром и т. д.).

Если больному проводилась биопсия почки, то в диагнозе указывается **морфологическая форма гломерулонефрита**.

Наиболее часто встречающимися **осложнениями** НС являются нефротический криз, тромбоз почечных вен, инфекционные осложнения и атеросклероз сосудов (сердечно-сосудистый риск).

Пример 1: Хронический гломерулонефрит, с минимальными изменениями, нефротическая форма, без нарушения функции почек.

Пример 2: Системная красная волчанка, острое течение, А III. Полиартрит острый. НФС 2. Диффузный гломерулонефрит, нефротическая форма без нарушения функции почек. Экссудативная эритема.

Пример 3: Хронический гломерулонефрит, смешанная форма. Тромбоз почечных вен. Макрогематурия. Артериальная гипертензия 2 ст. Гиперлипидемия. ХПН 2Б.

Дифференциальная диагностика



Прежде всего НС
необходимо
дифференцировать от:

1. Гломерулонефрита
2. СКВ
3. Амилоидоза почек
4. Интерстициального нефрита
(лекарственная
болезнь)
5. Тромбоза печеночных вен.

Нефротический синдром - дифференциальный диагноз

НЕФРОТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

Отеки, протеинурия, гипопротеинемия, диспротеинемия, гиперхолестеринемия.

ДД НЕФРОТИЧЕСКОГО СИНДРОМА

ЗАБОЛЕВАНИЯ ПОЧЕК. Острый гломерулонефрит, хронический гломерулонефрит, хронический пиелонефрит.

ОБЩИЕ И СИСТЕМНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ. Амиллоидоз, диабетический гломерулосклероз, диффузные заболевания соединительной ткани, системные васкулиты, опухоли.

ИНФЕКЦИОННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ. Бактериальный эндокардит, сифилис, малярия.

ТОКСИЧЕСКИЕ АГЕНТЫ. Тяжелые металлы, соединения ртути, золото, висмут.

АЛЛЕРГОЗЫ. Вакцинация, введение лечебных сывороток

НАРУШЕНИЯ КРОВООБРАЩЕНИЯ. Тромбоз почечных вен, констриктивный перикардит, врожденные пороки сердца.

Диабетическая нефропатия

Выделяют 5 стадий диабетической нефропатии:

1. гиперфункция почек (гиперфилтрация, гиперперфузия, гипертрофия почек, нормоальбуминурия);
2. начальных структурных изменений почек (утолщение базальной мембраны клубочков);
3. начинающейся диабетической нефропатии (микроальбуминурия от 30 до 300 мг/сут, нормальная или повышенная СКФ);
4. выраженной диабетической нефропатии (протеинурия, АГ, снижение СКФ, склероз 50-75% клубочков);
5. уремии (СКФ менее 10%, тотальный гломерулосклероз)

Верификация диагноза.

Определение сахарного профиля крови.

Лечение диабетической нефропатии в стадии протеинурии

На стадии протеинурии прежде всего необходимо предупредить быстрое снижение СКФ. Исходя из этого основные терапевтические принципы в этой стадии:

1. компенсация углеводного обмена;
2. коррекция АД;
3. гиполипидемическая терапия;
4. низкобелковая диета.

В стадии выраженной протеинурии и НС вводят более жесткое снижение потребления животного белка – до 0,7-0,8 г на 1 кг массы тела.

АМИЛОИДОЗ

Для нефротического синдрома при вторичном амилоидозе почек

характерно:

- наличие в анамнезе хронических воспалительных заболеваний;
- редкость гематурии и лейкоцитурии («скудный» мочевой осадок);
- АГ встречается только менее чем в 20% случаев, даже при развитии ХПН;
- Несмотря на развитие ХПН сохраняются большие размеры почек и нефротический синдром;
- отечный синдром резистентный к лечению;
- при УЗИ внутренних органов отмечается увеличение всех паренхиматозных органов (печени, почек, селезенки).

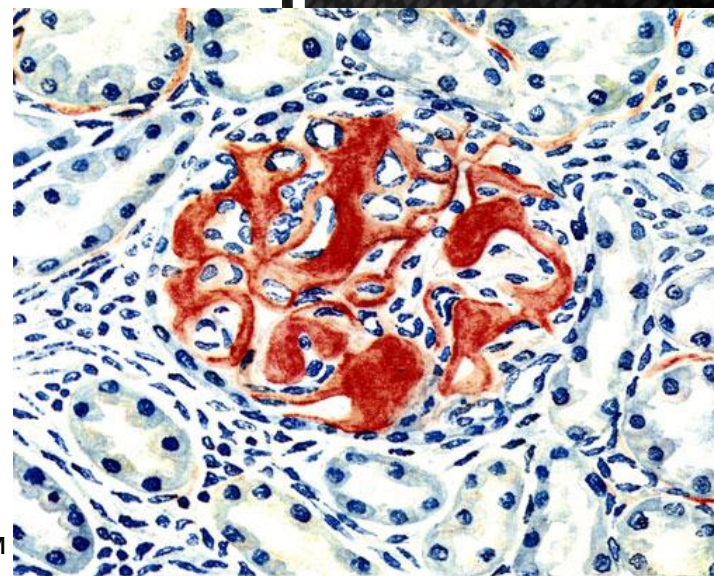
Верификация диагноза.

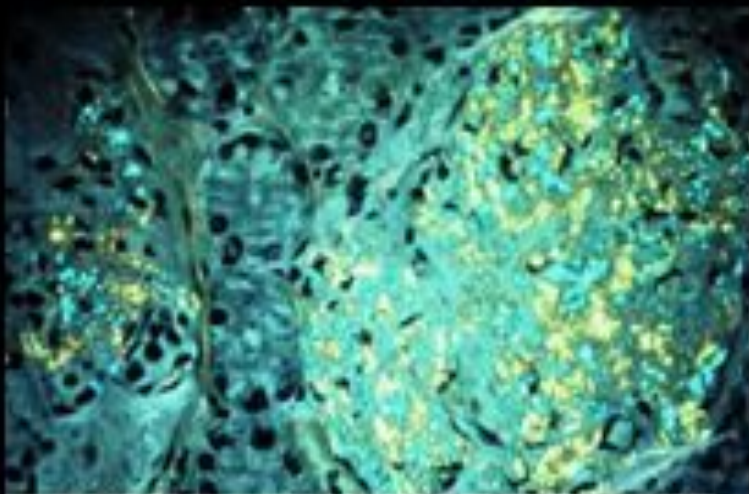
Предполагаемый на основании клинических и лабораторных данных амилоидоз необходимо подтвердить морфологическим обнаружением амилоида в биоптатах тканей.

Наиболее часто для диагностики разных типов амилоидоза проводят биопсию слизистой оболочки прямой кишки (позволяет выявить амилоид у 70% больных), почки (100%), печени. Биопсийный материал необходимо окрашивать конго красным и тиофлавином, затем проводится микроскопия в поляризованном свете (феномен двойного лучепреломления).

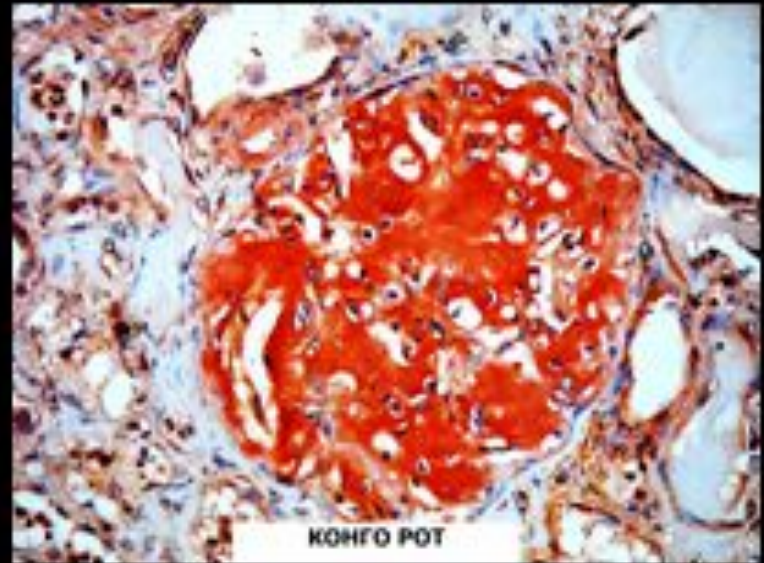
Лечение

По современным представлениям, цель терапии любого типа амилоидоза – уменьшение количества белков-предшественников с целью замедлить или приостановить прогрессирование болезни

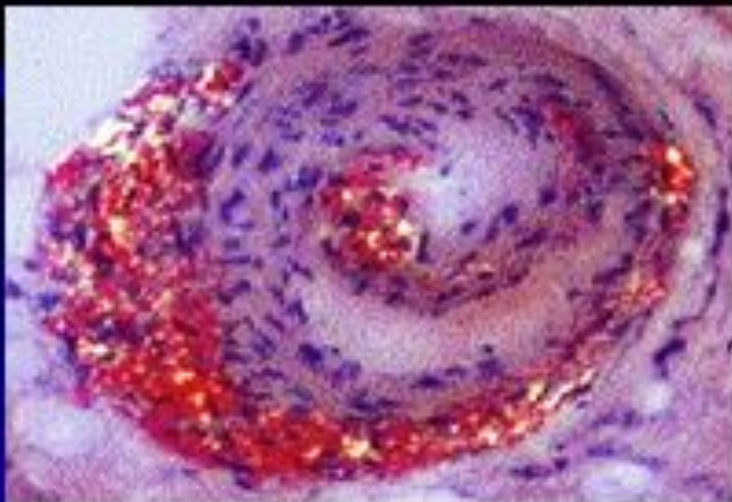




АМИЛОИДОЗА - КОНГО-РОТ + ПОЛЯРИЗАЦИЯ



КОНГО РОТ



ТИОФЛАВИН



КОНГОРОТ+ПОЛ. СВЕТЛИНА

Системная красная волчанка

Клинически поражение почек (волчаночный нефрит) выявляют у 50-70% больных.

Необходимо **заподозрить волчаночный нефрит с НС когда:**

1. Появление НС у женщин молодого возраста;
2. Имеются провоцирующие факторы в виде инсоляции, беременности, приема эстрогенов, генетической предрасположенности;
3. Выявляются экстраренальные симптомы (эритема лица, дискоидная сыпь, фоточувствительность, хейлит, язвы полости рта, артропатия, серозиты, судороги, психозы);
4. Наблюдается быстрое нарастание азотистых шлаков и высокая активность нефротического или нефритического синдромом (быстро прогрессирующий нефрит);
5. Сочетается с АГ и гематурией;
6. В анализах крови выявляется анемия, лейкопения с лимфопенией, тромбоцитопения, резкое повышение СОЭ;
7. Выявляется гипергаммаглобулинемия.

Верификация диагноза. При наличии даже одного из вышеперечисленных симптомов у больных с НС в обязательном порядке необходимо взять кровь на LE-клетки, АТ к ДНК, антинуклеарный фактор, АТ к Sm-Ar, антифосфолипидные АТ. Биопсия почки проводится для определения морфологического варианта и выбора адекватной терапии, оценки прогноза заболевания.

Лечение гкс+цитостатики+плазмаферез

Лекарственная болезнь

Поражение почек лекарственными средствами:

- 1) препараты золота, висмута, ртути;
- 2) пеницилламин;
- 3) препараты лития;
- 4) НПВС;
- 5) антибиотики и противотуберкулезные препараты;
- 6) противовоспалительные препараты;
- 7) вакцины и сыворотки.

Клинические проявления состоят из общих проявлений лекарственной болезни (повышение температуры, появление сыпи на коже, интоксикации) и

признаков нефропатии —гломерулонефрита, интерстициального нефрита,

нефротического синдрома, тубулопатии, мочевого синдрома и т. д.

Особенностью развития лекарственного гломерулонефрита является отсутствие значительной гематурии и артериальной гипертензии.

Диагностика лекарственной нефропатии затруднена в связи с многочисленными экстраренальными проявлениями лекарственной болезни,

Лечение заключается прежде всего в отмене лекарственных средств, на фоне которых развивается нефропатия. Диетическое и лекарственное лечение

зависит от характера нефропатии. При иммунном генезе нефропатий показаны гормоны (преднизолон, триамцинолон и др.).

Подострый инфекционный эндокардит

Варианты поражения почек при инфекционном эндокардите: инфаркт почки (выраженный болевой синдром, гематурия, ОПН), острый кортикальный некроз (ОПН), абсцессы почек, гломерулонефрит, амилоидоз (при хроническом течении), лекарственная нефропатия.

Для верификации диагноза необходимо проведение ЭхоКГ (при

наличии лихорадки в сочетании с НС, либо шумов при аускультации) и бактериологического исследования крови.

Лечение. Основными средствами для лечения инфекционного эндокардита являются антибактериальные средства.

Специфического лечения гломерулонефрита при инфекционном эндокардите не проводят.

Эффективная антибактериальная терапия эндокардита приводит к стойкой ремиссии гломерулонефрита у большинства пациентов.

Тромбоз почечных вен

Тромбоз почечных вен как самостоятельное заболевание встречается очень редко, чаще развивается вторично при нефротическом синдроме, констриктивном перикардите, сдавливающей опухоли

Острый тромбоз почечных вен характеризуется сильной болью в пояснице, в животе, гематурией (кровь в моче), олигурией, иногда анурией, быстро нарастающей азотемией.

Хронический тромбоз почечных вен развивается либо после острой фазы с болью в поясничной области и гематурией, либо исподволь, с нечетким началом у лиц, страдающих варикозным расширением вен конечностей, тромбофлебитом нижних конечностей, вен таза. Боль обычно

тупая, вскоре появляется протеинурия, которая может стать массивной - до

20 г/сут и более. В мочевом осадке находят эритроциты, гиалиновые цилиндры. Постепенно формируется нефротический синдром. АД обычно в

норме. На поздних стадиях процесса развивается ХПН.

При подозрении на тромбоз необходимо проведение УЗДГ почечных сосудов.

Лечение при наличии нефротического синдрома проводят гепарином, антиагрегантами, цитостатиками. Кортикостероиды противопоказаны, так как активируют свертывающую систему крови. Диуретические препараты применяют с осторожностью.

Нефропатия вследствие хронической сердечной недостаточности(застойная почка).

Под застойной нефропатией следует понимать функциональные и органические изменения в паренхиме почки вследствие циркуляторной гипоксии, гипоперфузии и нейрогуморальной активации, обусловленной стойким снижением фракции выброса левого желудочка.

Клиническими признаками застойной нефропатии являются микроальбуминурия, протеинурия, снижение СКФ, повышение креатинина крови. Указанные клинические проявления имеют волнообразное течение и

по мере повышения фракции выброса вследствие медикаментозной или иной

терапии наблюдается повышение СКФ и снижение протеинурии.

Лечение. Для ведения больных с застойной нефропатией следует использовать рекомендации ВНОК по хронической сердечной недостаточности. В схеме терапии пациентов присутствуют ингибиторы АПФ или блокаторы ангиотензиновых рецепторов, а также бета-адреноблокаторы. Как правило, существует потребность в назначении петлевых диуретиков, а в случае выраженной рефрактерности к терапии диуретиками в виде олигкмрии, гипергидратации с развитием анасарки, полостных и паренхиматозных отеков возможно применение изолированной ультрафильтрации.

Лечение нефротического синдрома

Главное в лечении нефротического синдрома – это лечение основного заболевания, вызвавшего нефротический синдром !!!

При нефротическом синдроме больному может быть назначено следующее:

1. глюкокортикостероиды;
2. цитостатики;
3. иммунодепрессанты;
4. диуретики (мочегонные средства);
5. инфузионная терапия;
6. антибиотики;
7. диета.

ГКС

Наименование препарата	Способ применения
<i>Преднизолон</i>	<i>Взрослым</i> показан прием внутрь по 60 – 80 мг в сутки. <i>Детям</i> изначально назначается внутрь по одному – два миллиграмма на килограмм массы тела в сутки, затем доза снижается до 0,3 – 0,6 мг на килограмм массы тела. Назначенная доза препарата должна делиться на два – четыре приема.
<i>Триамцинолон</i>	<i>Взрослым</i> назначается прием от двенадцати до сорока восьми миллиграмм в сутки. <i>Детям с шести до двенадцати лет</i> необходимо принимать 0,416 – 1,7 мг на килограмм массы тела.
<i>Преднизон</i>	Препарат назначается в количестве 0,1 – 0,5 мг на килограмм массы тела.

при приеме глюкокортикостероидов у больного могут наблюдаться 1.следующие побочные эффекты:

- 2.нарушение сна;
- 3.усиление аппетита;
- 4.увеличение массы тела;
- 5.психоз;
- 6.повышение цифр артериального давления;
- 7.мышечная дистрофия;
- 8.растяжки на коже и другие.

Стандартная терапия НС состоит в 6 недельном курсе преднизолона (преднизона) в дозе 2 мг/кг массы или 60 мг/м² поверхности тела, разделенной на три приблизительно равные части.



Цитостатики и иммунодепрессанты

- **Цитостатики могут быть назначены в следующих случаях:**
если у больного наблюдается резистентность (*невосприимчивость*) к гормональной терапии;
 - детям совместно с глюкокортикостероидными препаратами;
 - если гормональное лечение не принесло должного результата;
 - если у больного имеются противопоказания к приему глюкокортикостероидов.
-
- **Больному при нефротическом синдроме могут быть назначены следующие препараты:**
циклофосфамид (*два – три миллиграмма на килограмм массы тела в сутки, внутрь, в течение восьми – двенадцати недель*);
 - хлорамбуцил (*0,15 – 0,2 миллиграмма на килограмм массы тела в сутки, внутрь, в течение восьми – десяти недель*).
-
- **При нефротическом синдроме могут быть назначены следующие препараты:**
азатиоприн (*принимать внутрь по полтора миллиграмма на килограмм массы тела в сутки*);
 - циклоспорин (*принимать внутрь по 2,5 – 5 мг на килограмм массы тела в сутки*).

Диуретики

Наименование препарата	Способ применения
<i>Фуросемид</i>	<i>Взрослым</i> внутрь принимать по 20 – 40 мг перед приемом пищи. <i>Детям</i> необходимо принимать внутрь по одному грамму на килограмм массы тела.
<i>Спиронолактон</i>	<i>Взрослым</i> назначается прием внутрь 25 – 100 мг в сутки. <i>Детям</i> доза определяется из расчета два грамма на килограмм массы тела.
<i>Индапамид</i>	Препарат назначается внутрь однократно в количестве 2,5 мг.

Данные лекарственные препараты применяются для симптоматического лечения отеков (уменьшают отеки). Они увеличивают производство мочи за счет снижения обратного всасывания в почечных трубочках воды и солей, а также блокирования реабсорбции натрия.

Антибиотики

Чтобы предотвратить развитие инфекции, а также в случае если нефротический синдром обусловлен хроническим гломерулонефритом, больному назначаются антибактериальные препараты.

Наименование раствора	Фармакологическая группа	Способ применения
<i>Ампициллин</i>	Пенициллины	<i>Взрослым</i> назначается прием внутрь по 500 мг четыре – шесть раз в сутки. <i>Детям</i> после месяца препарат показан в количестве сто миллиграмм на килограмм массы тела.
<i>Цефазолин</i>	Цефалоспорины	Препарат вводится внутривенно или внутримышечно. <i>Взрослым</i> назначается введение от одного до четырех грамм два – три раза в сутки. <i>Детям</i> доза рассчитывается по 20 – 50 мг на килограмм массы тела.
<i>Доксициклин</i>	Тетрациклины	<i>Взрослым</i> принимать по 100 – 200 мг один – два раза в день. <i>Детям</i> с девяти до двенадцати лет доза назначается из расчета два – четыре миллиграмма на килограмм массы тела.

Инфузионная терапия

альбумин;
свежезамороженная плазма;
реополиглюкин.

<p>Альбумин</p>	<p>Механизм действия данного препарата заключается в следующем:</p> <ul style="list-style-type: none">• возмещает недостаток белков (<i>альбумина</i>);• повышает артериальное давление;• восполняет объем циркулирующей крови;• поддерживает онкотическое давление в плазме;• переводит жидкость из тканей в кровеносное русло и способствует ее удержанию. <p>Как правило, при нефротическом синдроме назначается введение двадцати процентного раствора препарата в количестве 200 – 300 мл в сутки.</p>
<p>Свежезамороженная плазма</p>	<p>Плазма является жидкой частью крови, в состав которой входят белки, углеводы, липиды и ферменты. Готовый раствор добывается путем центрифугирования крови, при котором происходит отделение ее форменных элементов от жидкой части.</p> <p>Механизм действия данного препарата заключается в следующем:</p> <ul style="list-style-type: none">• увеличивает объем циркулирующей крови;• восполняет дефицит иммуноглобулинов и питательных веществ;• нормализует и поддерживает онкотическое давление. <p>При нефротическом синдроме больному в зависимости от показаний и тяжести состояния может быть назначено введение 500 – 800 мл плазмы.</p>
<p>Реополиглюкин</p>	<p>Является плазмозаменяющим раствором, содержащим 10% декстрана.</p> <p>Механизм действия данного препарата заключается в следующем:</p> <ul style="list-style-type: none">• воздействует на жидкость, находящуюся в тканях, транспортируя ее в кровеносное русло;• снижает вязкость крови;• улучшает кровообращение в мелких сосудах;• предотвращает слипание клеток крови (<i>развитие тромбов</i>). <p>Данный раствор вводится внутривенно, капельно в количестве 500 мл в сутки.</p>

Диета при нефротическом синдроме

1. суточная норма включает потребление 2750 – 3150 килокалорий;
2. в течение дня количество приемов пищи составляет пять – шесть раз;
3. употребление пищи в варенном, тушеном и сыром виде;
4. снижение потребления поваренной соли до двух – четырех грамм в сутки либо ее полное исключение (поможет уменьшить жидкую перегрузку в организме);
5. употребление пищи, богатой белками в количестве один – два грамма на килограмм массы тела (по причине повышенной потери белка);
6. ограничение потребления воды (чтобы снизить проявление отеков), объем необходимой для приема жидкости рассчитывается из количества суточного диуреза больного с прибавлением 500 мл (например, если больной выделяет 500 мл мочи, то следует прибавить еще 500 мл и получится суточная норма, то есть один литр);
7. употребление пищи, богатой калием (по причине приема диуретических препаратов);
8. снижение потребления жиров животного происхождения до 80 грамм в сутки (если наблюдается гиперлипидемия);
9. потребление продуктов богатых углеводами, до 450 грамм в сутки.



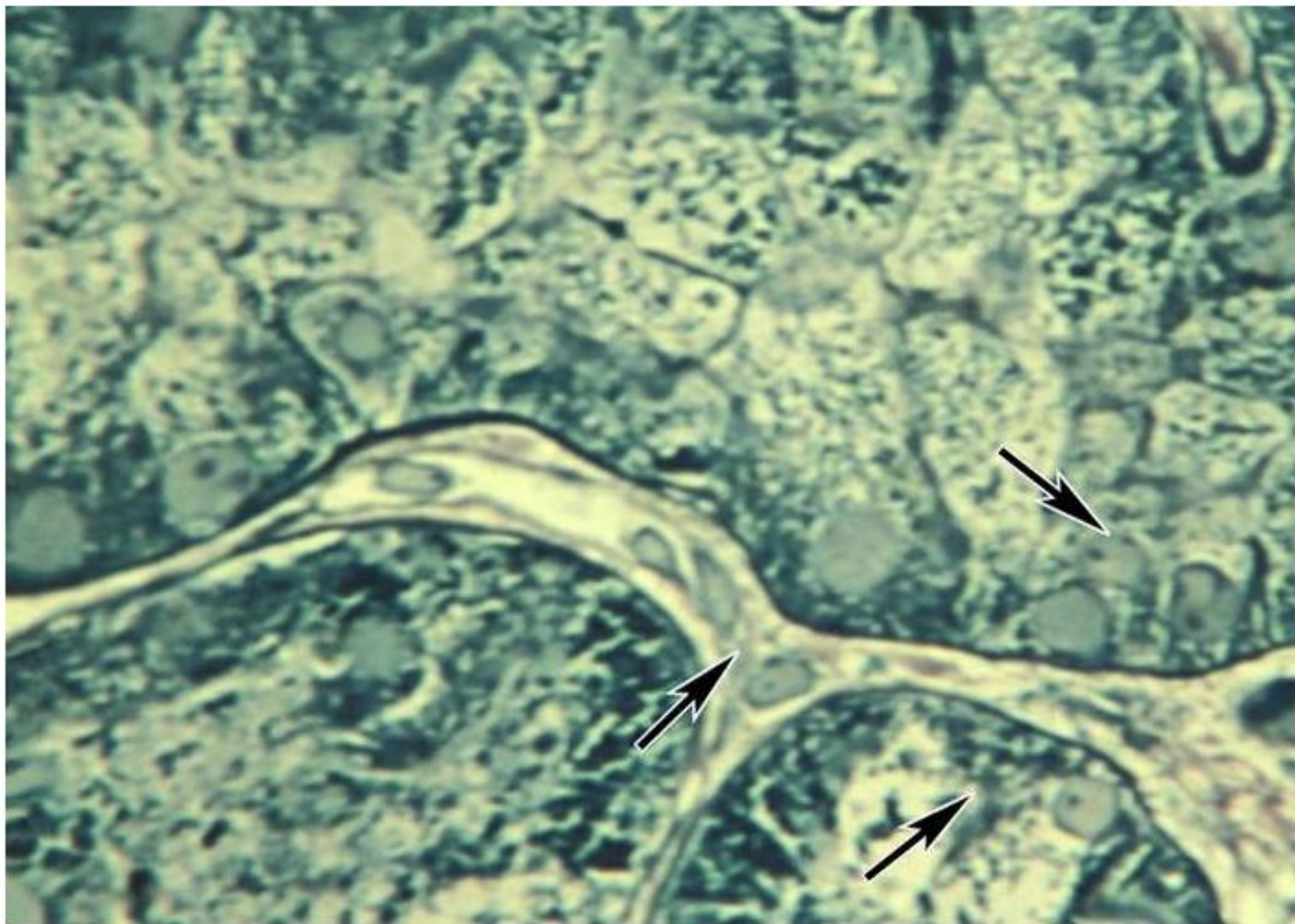


Рис. 1. Микропрепарат почки при нефротическом синдроме: гиалиново-капельная дистрофия (указано стрелками) эпителия канальцев главных отделов нефрона. Полутонкий срез, окраска метиленовым синим-азур II-фуксином; $\times 400$.

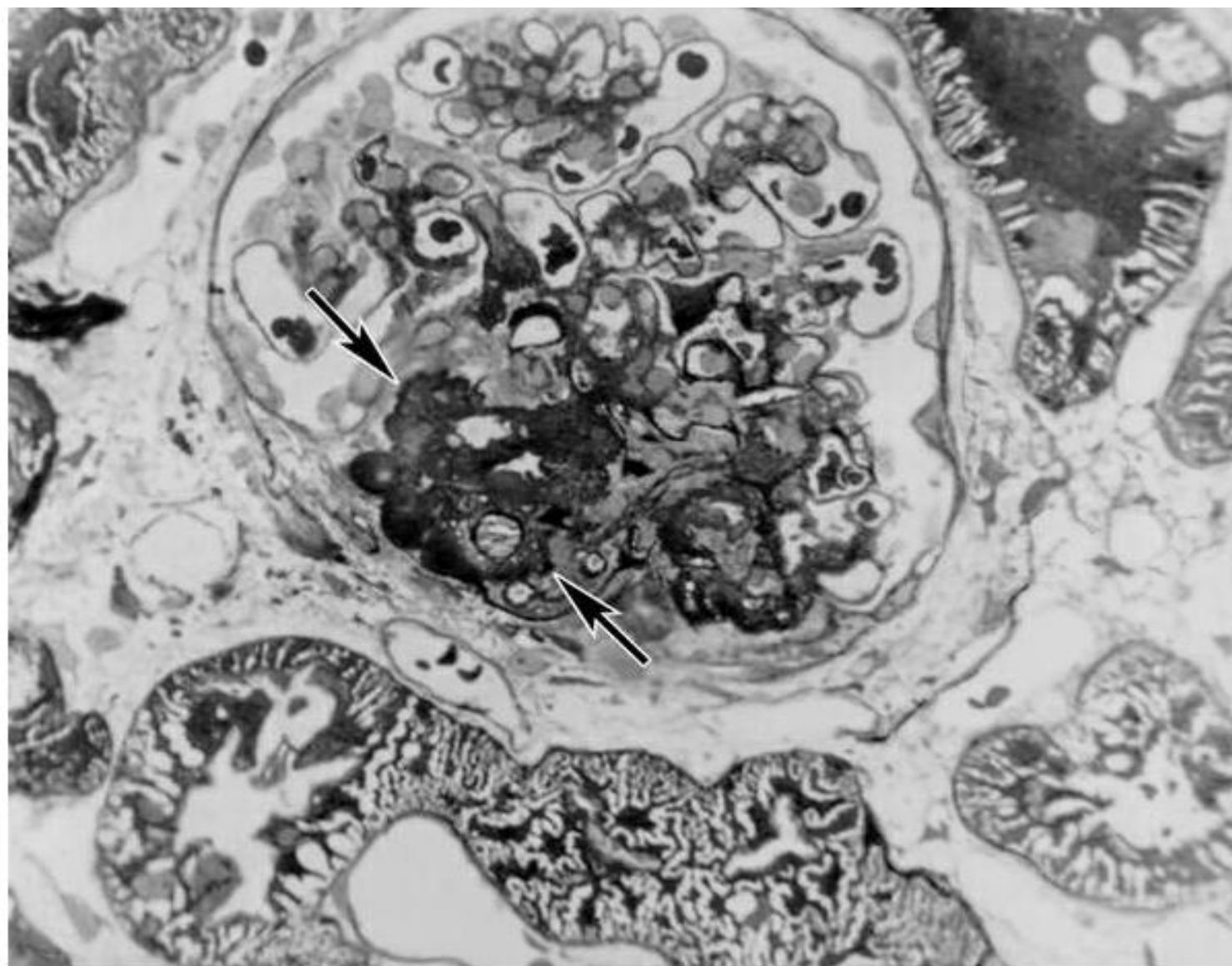


Рис. 66). Микропрепарат почки при фокальном сегментарном гломерулярном гиалинозе — гиалиновый материал (указан стрелками) в отдельных капиллярных петлях связан с капсулой клубочка. Полутонкий срез, окраска метиленовым синим-азур II-фуксином; $\times 200$.

БЛАГОДАРЮ ЗА ВНИМАНИЕ

