

**Московский государственный
медико-стоматологический университет
имени А.И.Евдокимова
Кафедра госпитальной терапии №1**



**ПАТОЛОГИЧЕСКАЯ
ПРОТЕИНУРИЯ
Нефротический синдром
Профессор Е.Ю.Майчук**

ПРОТЕИНУРИЯ (П)

- Экскреция белков с мочой, превышающая нормальные (30-50 мг/сутки) значения
- Признак поражения почки
- Ложноположительная П при-
- Лейкоцитурии, йод-содержащих контрастных препаратах, Аб, СА

ПРОТЕИНУРИЯ

- НИЗКОМОЛЕКУЛЯРНЫЕ
(альбумин, трансферрин и т.д.) –
ВЫСОКОМОЛЕКУЛЯРНЫЕ
(микроглобулины, глобулины)
- НЕСЕЛЕКТИВНАЯ И
СЕЛЕКТИВНАЯ П.
- ПОЧЕЧНЫЙ БЕЛОК ТАММА-
ХОРСФОЛЛА

КЛУБОЧКОВАЯ П

- Увеличенная фильтрация
- Состояние стенки клубочкового капилляра
- Свойства белковых молекул
- Давление и скорость кровотока (СКФ)

СТРОЕНИЕ КЛУБОЧКОВОГО ФИЛЬТРА

- ЭНДОТЕЛИЙ (ФЕНЕСТРЫ)
 - БАЗАЛЬНАЯ МЕМБРАНА
 - ПОДОЦИТЫ
-
- ФУНКЦИЯ “МОЛЕКУЛЯРНОГО
СИТА”

КАНАЛЬЦЕВАЯ (ТУБУЛЯРНАЯ)

- НАРУШЕНИЯ РЕАБСОРБЦИИ ПРОКСИМАЛЬНОГО КАНАЛЬЦА
- $HE \geq 2 \text{ Г/С}$
- ОТСУТСТВИЕ ВЫСОКОМОЛЕКУЛЯРНЫХ БЕЛКОВ
- ПИЕЛОНЕФРИТ, КАЛИЙПЕНИЧЕСКАЯ ПОЧКА, КАНАЛЬЦЕВЫЙ НЕКРОЗ, РЕАКЦИЯ ОТТОРЖЕНИЯ

ПРОТЕИНУРИЯ ПЕРЕПОЛНЕНИЯ

- Повышенная концентрация низкомолекулярных белков (легкие цепи, гемоглобин, миоглобин)
- Фильтрация превышает реабсорбцию

П. и прогрессирование хронических нефропатий

- Доказан нефротоксический эффект
- Альбумина (увеличение экспрессии провоспалительных хемокинов, токсическое действие на эпителиоциты канальцев, индукция молекул вазоконстрикции, активация апоптоза)
- ТРАНСФЕРРИНА (синтез компонентов комплемента, экспрессия провоспалительных хемокинов, реактивные кислородные радикалы)
- КОМПОНЕНТЫ КОМПЛЕМЕНТА - МАК

ПРОДОЛЖЕНИЕ

- Выраженность протеинурического ремоделирования – основной фактор, определяющий скорость прогрессирования ГН при хронических нефропатиях

ФУНКЦИОНАЛЬНАЯ П.

- ОРТОСТАТИЧЕСКАЯ
- НАПРЯЖЕНИЯ
- ПРИ ЛИХОРАДКЕ (при появлении мочевого синдрома – исключить заболевание почек)

НЕФРОТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

Клинико-лабораторный симптомокомплекс, включающий в себя

- Массивную протеинурию (более 3,0г/сутки у взрослых)
- Нарушение белкового обмена с гипоальбуминемией (менее 30г/л) и диспротеинемией
- Периферические и полостные отеки
- Нарушение липидного обмена (увеличение холестерина и триглицеридов)
- Активация коагуляции, нарушения P/Ca обмена
- Иммуносупрессия

Этиология НС (1)

1. Первичные заболевания почек

- Минимальные изменения
- Фокально-сегментарный ГН
- Мембранозный ГН
- Мезангиопролиферативный ГН
- Мезангиокапиллярный ГН

Этиология НС (2)

2. Вторичные (другие) заболевания

- Инфекции (ИЭ, гепатиты, мононуклеоз, малярия)
- ЛС: препараты золота, ртути, D-пеницилламин, каптоприл
- Системные заболевания: СКВ, ГД, некротизирующие васкулиты, РА, амилоидоз
- Опухоли: лимфома, ЛГМ, карцинома, меланома
- Наследственность: синдромы Мальпорта, Фабри

ПАТОГЕНЕЗ НЕФРОТИЧЕСКОГО СИНДРОМА

Нефротический синдром – заболевание иммуно-воспалительного характера.

Иммунные механизмы – активация системы комплемента, взаимодействие АГ и АТ с образованием иммунных комплексов, осаждение их на базальной мембране клубочков – обуславливают ряд клеточных реакций иммунного воспаления:

- клеточная реакция тканей
- фагоцитоз, выход лизосомальных ферментов
- и других продуктов дегидратации лейкоцитов

Вызываемая этими механизмами альтерация мембраны клубочка и обуславливает массивную протеинурию с развитием нефротического синдрома

Схема диагноза нефротического синдрома

Протеинурия более 3,0г/сутки

Основные
симптомы

Отеки
Протеинурия
Гипоальбуминемия

Дополнительные
симптомы

Анемия
Гипотиреоз
Гиперлипидемия
Гиповитаминоз D
Гиперкоагуляция
Инфекции

Теории развития отеков

1. Теория «неполного русла» (ОЦК, активация РААС, задержка натрия 30-40%)
2. Теория переполненного русла – первично почечная задержка натрия за счет снижения его фильтрации или повышения канальцевой реабсорбции, нет активации РААС, 60-70%

Последствия потери с мочой транспортных белков

Трансферрин Эритропоэтин	Микроцитарная гипохромная сидероахрестическая анемия
Тироксин-связывающий глобулин	Гипотиреоз
Холекальциферол- связывающий глобулин	ГиповитаминозD Вторичный паратиреоз Гипокальциемия
Антитромбин III	Гиперкоагуляция тромбозы
Иммуноглобулины КОМПЛЕМЕНТ	Инфекционные осложнения

Диагностика нефротического синдрома

Анализ мочевого осадка

Белок >3,5г/л

Эритроциты $\pm$

Лейкоциты $\pm$

Гиалиновые цилиндры +++ } канальцевая

Восковидные цилиндры +++ } дегенерация

Удельный вес – 1030-1050

Общий анализ крови

Анемия

СОЭ – 70-80мм/ч

Клинический пример

- У больного 45 лет, страдающего хроническим остеомиелитом правой голени, обнаружили изменения в моче: белок 3г/л (4,5г/сутки), лейкоциты 5-10 в п/зрения, эритроциты единичные в п/зрения, цилиндры гиалиновые 5-10 в препарате.
- О каком заболевании можно думать?

Лечение нефротического синдрома

1. Терапия основного заболевания
2. Диета (белок = 1г/кг/сутки, ограничение натрия)
3. Диуретики

Тактика

Ограничение натрия

↓
Тиазиды

↓
Фуросемид

↓
Комбинации диуретиков

↓
Бессолевой альбумин+фуросемид

↓
Ультрафильтрация

NB! Тактика зависит от ОЦК!

Осложнения НС (1)

1. Инфекции (пневмония, пневмококковый перитонит, сепсис)
2. Нефротический криз (анорексия, рвота, абдоменалгия) – гиповолемия, д/д с сосудистым тромбозом (интенсивные боли, геморрагические высыпания, тромбоцитопения, изменения коагулограммы)

Осложнения ИС (2)

- 3. ОПН
- 4. Отек мозга
- 5. Сосудистые осложнения (ТЭЛА, периферические тромбозы)
- 6. Быстрое развитие атеросклероза

Ориентировочная оценка ОЦК при НС

Показатель	Гиповолемия	Гиперволемия
Альбумин г/л	< 2	> 2
СКФ	> 50%	< 50%
↑ АД	Нет	Есть
Ортостатическая гипотензия	Есть	Нет



СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!