

- Учиться быть врачом – это значит быть человеком. Хороший врач – результат огромной подготовки и внутренней самодисциплины.



А.Ф. Билибин



- Учитесь, читайте, размышляйте и извлекайте из всего самое полезное.

Н.И. Пирогов

НЕФРОТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ



Профессор, д.м.н. И.А. Казакова

Болезни делятся на две категории:
при одних теряешь то, что
необходимо, при других
приобретаешь то, что не нужно.

В. Ключевский

НЕФРОТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

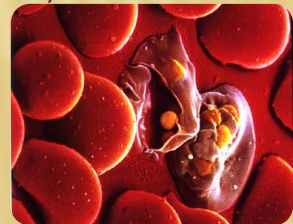
- Клинико-лабораторный симптомокомплекс, включающий в себя массивную протеинурию (выше 3-3,5 г/сут), гипопроотеинемию (гипоальбуминемию – альбумин крови менее 30г/л) и отеки. Частый признак НС – гиперхолестеринемия (точнее гиперлипидемия).
- Первичные заболевания почек – острый и хронический гломерулонефрит.



ВТОРИЧНЫЙ НС



- Системные заболевания (СКВ, СВ, РА, СКЛ, УГ).
- Инфекционные заболевания – хронические нагноительные процессы легких, костной системы, туберкулез, сифилис, актиномикоз, подострый инфекционный эндокардит, дифтерия, герпес вирусные, ВИЧ инфекция.
- Паразитарные болезни (малярия, шистозомоз), гельминтозы аскаридоз, трихинеллез), заболевания печени, особенно связанные с HBV и HCV-инфекцией, описторхоз, эхинококкоз.
- Болезни крови (лимфогранулематоз, лейкоз, лимфосаркомы, неходжскинские лимфомы, смешанная криоглобулинемия, серповидноклеточная анемия, саркоидоз).



ВТОРИЧНЫЙ НС



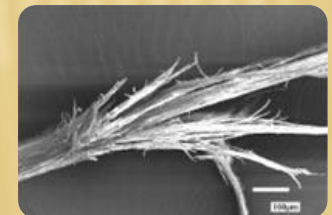
- Аллергические (атопические) заболевания типа поллиноза, пищевой аллергии.
- Сахарный диабет, аутоиммунный тиреоидит, псориаз.
- Периодическая болезнь, амилоидоз.
- Тромбоз крупных вен (почечной, бедренной, нижней полой).
- Лекарства – противоэпилептические, препараты висмута, золота, ртути, Д-пенициламин, антибиотики, витамины, лекарственная болезнь, при введении вакцин.
- Опухоли – лимфома, меланома, карцинома, лимфогранулематоз, бронхогенный рак, рак паренхимы почек, желудка и толстой кишки.
- Врожденные и генетически обусловленные заболевания – синдром Альпорта, болезнь Фабри.
- Укусы змей, пчел



КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ НЕФРОТИЧЕСКОГО СИНДРОМА



- Отеки (век, лица, поясничной области, асцит, гидроторакс, гидроперикард) - анасарка
- Жалобы больных неспецифичны – общая слабость, жажда, сухость во рту, головная боль, тяжесть в поясничной области, боли в мышцах, судороги
- Кожа – бледная, сухая, шелушение эпидермиса, потускнение ногтей, ломкость волос
- Гипопротеинемическая кардиомиопатия – тоны приглушены, систолический шум, тахикардия
- Гепатомегалия



МОЧЕВОЙ СИНДРОМ ПРИ НЕФРОТИЧЕСКОМ СИНДРОМЕ

- Массивная протеинурия, 3,5 и более.м.б.20,0-50,0гр в сутки,
- Олигоурия с высокой относительной плотностью мочи (1026-1030), реакция мочи щелочная
- Цилиндрурия – гиалиновые, зернистые, восковидные
- Микрогематурия, ферментурия (кислая фосфатаза, в-глюкорунидазы в десятки и сотни раз)
- Иногда лейкоцитурия – не бактериальная
- Функции почек остаются нормальными, в последующем снижаются. СКФ – норма или повышена. Уровень креатинина крови – норма, мочевины может быть повышен.

ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИЕ ИЗМЕНЕНИЯ

- СОЕ ↑↑↑ (70-85 мм/час)
- Гипохромная анемия (\pm), ↓Fe, ↓Zn, ↓Co, нарушено всасывание железа и потеря трансферина с мочой
- Эоз (при СКВ)



ЛАБОРАТОРНЫЕ ПРИЗНАКИ НЕФРОТИЧЕСКОГО СИНДРОМА

- Гипоальбуминемия (содержания альбумина < 35 г/л)
- Гипопротейнемия (содержание общего белка < 40-25 г/л)
- Диспротеинемия (гипер- α_2 глобулинемия, нередко гипогаммаглобулинемия)
- Гиперкоагуляция крови, антитромбин3, АЧТВ снижены
- Гиперлипидемия (повышенное содержание в крови триглицеридов, общего холестерина, ЛПНВ, апопротеина В,
- ↓Na, ↓Са, снижение иммуноглобулина А, повышение М
- ↑ фибриногена

ПО ТЕЧЕНИЮ ВЫДЕЛЯЮТ ВАРИАНТЫ

- Эпизодический – Чистый НС
 - Рецидивирующий
 - Персистирующий
 - Прогрессирующий
-
- ❖ Смешанный (↑АД)
 - ❖ Чистый (при норме АД)



КЛАССИФИКАЦИЯ НС



- Стадии активности НС:
 - Активная; Неактивная – клинико-лабораторная ремиссия
- Тяжесть НС:
 - Средней тяжести – гипоальбуминемия до 20 г/л
 - Тяжелая – гипоальбуминемия ниже 20 г/л
 - Крайне тяжелая – гипоальбуминемия ниже 10 г/л
- Вариант ответа на глюкокортикоидную терапию:
 - Гормончувствительный НС
 - Гормонзависимый НС
 - Гормонрезистентный НС
- Функция почек:
 - Сохранена – ПН₀
 - Нарушение функции почек в остром периоде
 - ОПН, ХПН

ОСЛОЖНЕНИЯ



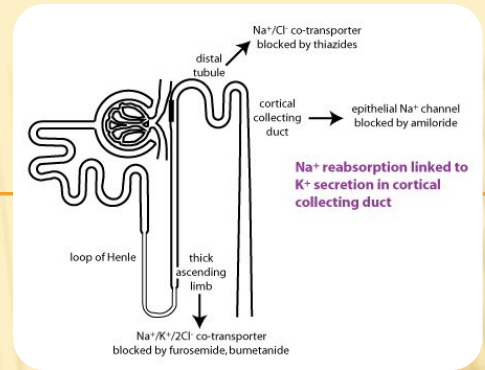
- Инфекция (пневмония, пневмококковый перитонит, сепсис; бактериальные, вирусные, грибковые)
- Гиповолемический шок (нефротический криз)
- ОПН
- Отек мозга, отек сетчатки
- Сосудистые осложнения – тромбоэмболия легочной артерии, тромбозы артерий почки, ИБС, инфаркт миокарда, инсульт

ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ НЕФРОТИЧЕСКОГО СИНДРОМА



ДИУРЕТИКИ

- Используются кратковременно и возобновляются в случаях заметного снижения диуреза и нарастания отеков
- Фуросемид 40 – 400мг. внутрь
20 – 1200 мг. внутривенно
- Этакриновая кислота 50 - 200мг/сут
- Гипотиазид 25 - 100 мг/сут.
- Триамтерен, амилорид, альдоктон, верошпирон 25 – 200 – 300 мг/сут.
- Верошпирон + Фуросемид + Гипотиазид



ПРИНЦИПЫ ТЕРАПИИ НЕФРОТИЧЕСКОГО СИНДРОМА ПРИ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТАХ

- Глюкокортикостероиды: преднизолон в д – 1,0-1,5 мг/кг массы тела в сутки; пульс-терапия метилпреднизолоном
- Цитостатики: циклофосфамид – пульс-терапия
- Гепаринотерапия (10-40 тыс. ЕД г/кг в/в – при ОГН, ОПН)
- Селективные иммуносупрессоры



КЛАССИФИКАЦИЯ СОВРЕМЕННЫХ ИММУНОСУПРЕССИВНЫХ СРЕДСТВ ПО МЕХАНИЗМУ ДЕЙСТВИЯ

1. Ингибиторы транскрипции

1. циклоспорин А (Сандиммун Неорал), FK 56

2. Ингибиторы синтеза нуклеотидов

1. микофенолат мофетил (селлсепт)

3. Ингибиторы передачи сигнала от рецепторов факторов риска

1. сиролimus (репамуцин)

4. Ингибиторы дифференцировки клеток

1. 15-дезоксипергуалин







