

Патогенез отеков при нефротическом синдроме.

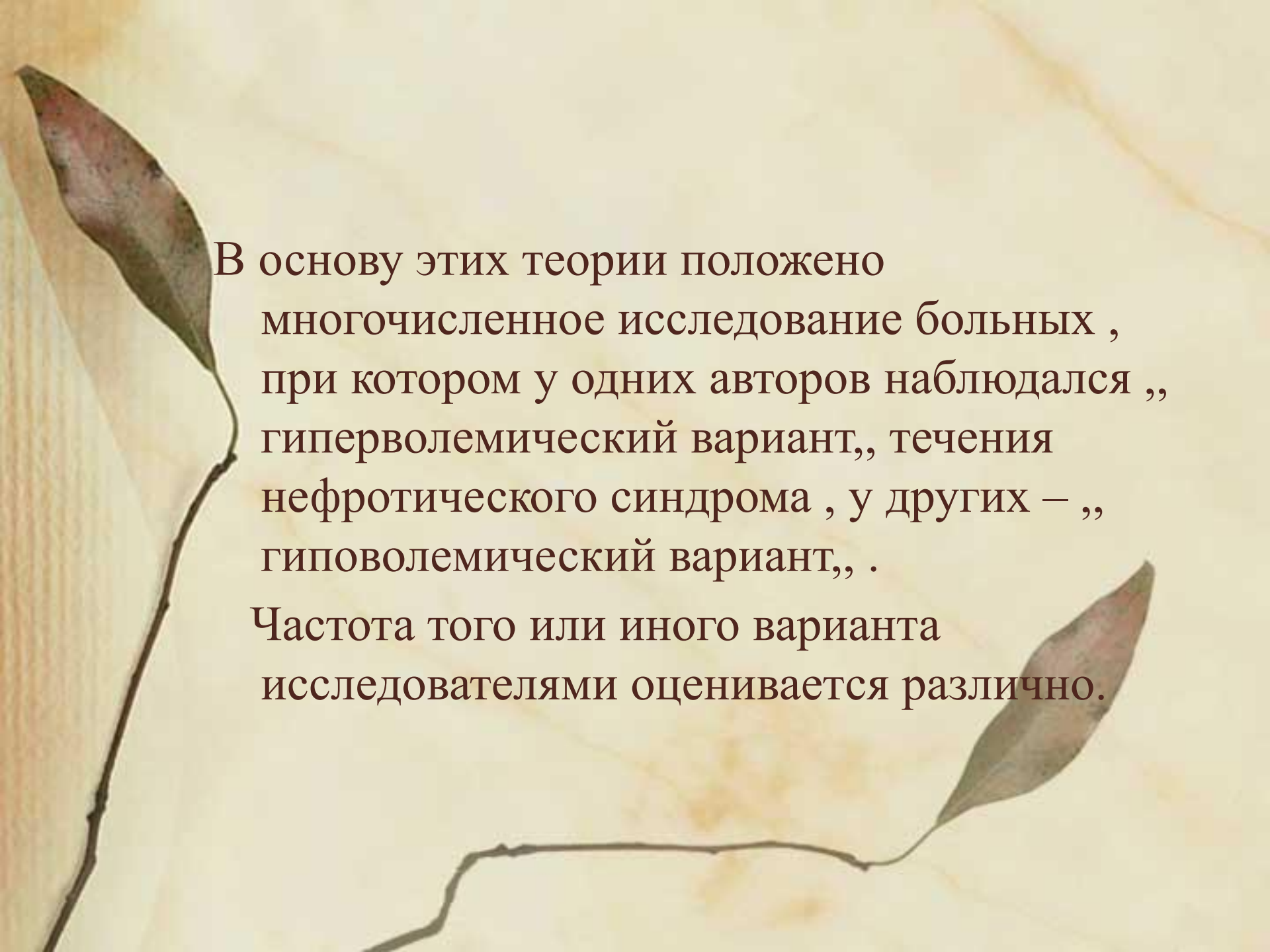
- до конца не выяснен , однако принятыми считаются 2 концепции :
- теория „неполного русла,, (классическая)
- теория „переполненного русла,, .

Теория „ неполного русла, „ .

- Согласно ней , центральным звеном в развитии отека признается снижение онкотического давления , вследствие гипоальбуминемии.
- Снижение онкотического давления плазмы ведет к выходу жидкости в интерстиций , чему способствует повышение сосудистой проницаемости для воды , и к развитию гиповолемии .
- В ответ на гиповолемию компенсаторно активируется РААС , однако из-за низкого онкотического давления плазмы задержанный солевой раствор распределяется в основном в интерстициальном пространстве .

Теория „переполненного,, русла.

- В рамках этой теории первичным признается внутрпочечный дефект „обработки натрия,, - снижение величины клубочковой фильтрации и/или увеличение канальцевой реабсорбции натрия .
- снижение онкотического давления в перитубулярных капиллярах ведет к повышению реабсорбции натрия .
- РААС не играет роли в задержке натрия при гиперволемическом НС .



В основу этих теории положено
многочисленное исследование больных ,
при котором у одних авторов наблюдался ,,
гиперводемический вариант,, течения
нефротического синдрома , у других – ,,
гиповодемический вариант,, .

Частота того или иного варианта
исследователями оценивается различно.

R.Schrier и R.Fassett предлагают следующие ориентиры для оценки ОЦК :

Гиповолемический вариант :

Альбумин сыворотки ниже 2 г / дл .

СКФ – выше 50 % нормальной.

Гистологическая картина минимальных изменений клубочков.

Гиперводемический вариант :

Альбумин сыворотки выше 2 г / дл .

СКФ – менее 50 % нормальной.

Наличие гипертензии.

Характерны другие гистологические изменения почек.

Поражение почек с отечным синдромом

Гипоальбуминемия

выше 25 г/л

нефритический синдром
острая почечная недостаточность
пневморенальный синдром Гудпасчера
водянка беременных
циклические отеки

ниже 25 г/л

НЕФРОТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

```
graph TD; A[нефротический синдром] --> B[первичный]; A --> C[вторичный (20 %)]
```

нефротический
синдром

первичный

вторичный
(20 %)

Клиника нефротического синдрома

- Специфические жалобы
- чувство тяжести и боли в поясничной области, мышечные боли, повышение артериального давления, диарея, снижение массы тела, субфебрилитет, артралгии, преимущественно в мелких суставах.
- Неспецифические жалобы
- Больных беспокоят головная боль, головокружение, нарушение зрения, боли в сердце, слабость, ухудшение работоспособности, жажда, сухость во рту, плохой аппетит, юшнота, рвота



При осмотре отёки рыхлые, кожа над ними бледная.

локализуются отеки на лице, туловище, конечностях, легко перемещаются в нижележащие отделы туловища при изменении положения тела.

могут быть массивными-достигать степени анасарки
Образование стрий, особенно на животе, бедрах, реже на грудной клетке, верхних конечностях. Кожные покровы бледные. Отмечают сухость кожи, ломкость ногтей, волос.
Характерно нефритическое лицо - бледное, одутловатое, с припухшими, отёчными веками, суженными глазными щелями.

Варианты течения нефротического синдрома

- эпизодический, наблюдаемый в начале основного заболевания с исходом в ремиссию, или рецидивирующий (у 20 % больных), когда рецидивы НС чередуются со спонтанными или лекарственными ремиссиями. Спонтанные ремиссии редки, их частота, по данным литературы, колеблется от 8 до 18 % при разных нозологических формах НС, у детей - до 26 %. Продолжительность достигнутой ремиссии иногда очень значительна - до 8- 10 лет и даже до 25 лет. Однако случаи выздоровления, подтвержденные повторной биопсией почек, редки (чаще описаны у детей). Эпизодический и рецидивирующий варианты течения НС чаще отмечаются при минимальных гистологических изменениях. Функции почек при таком течении долго сохраняются нормальными;

Варианты течения нефротического синдрома

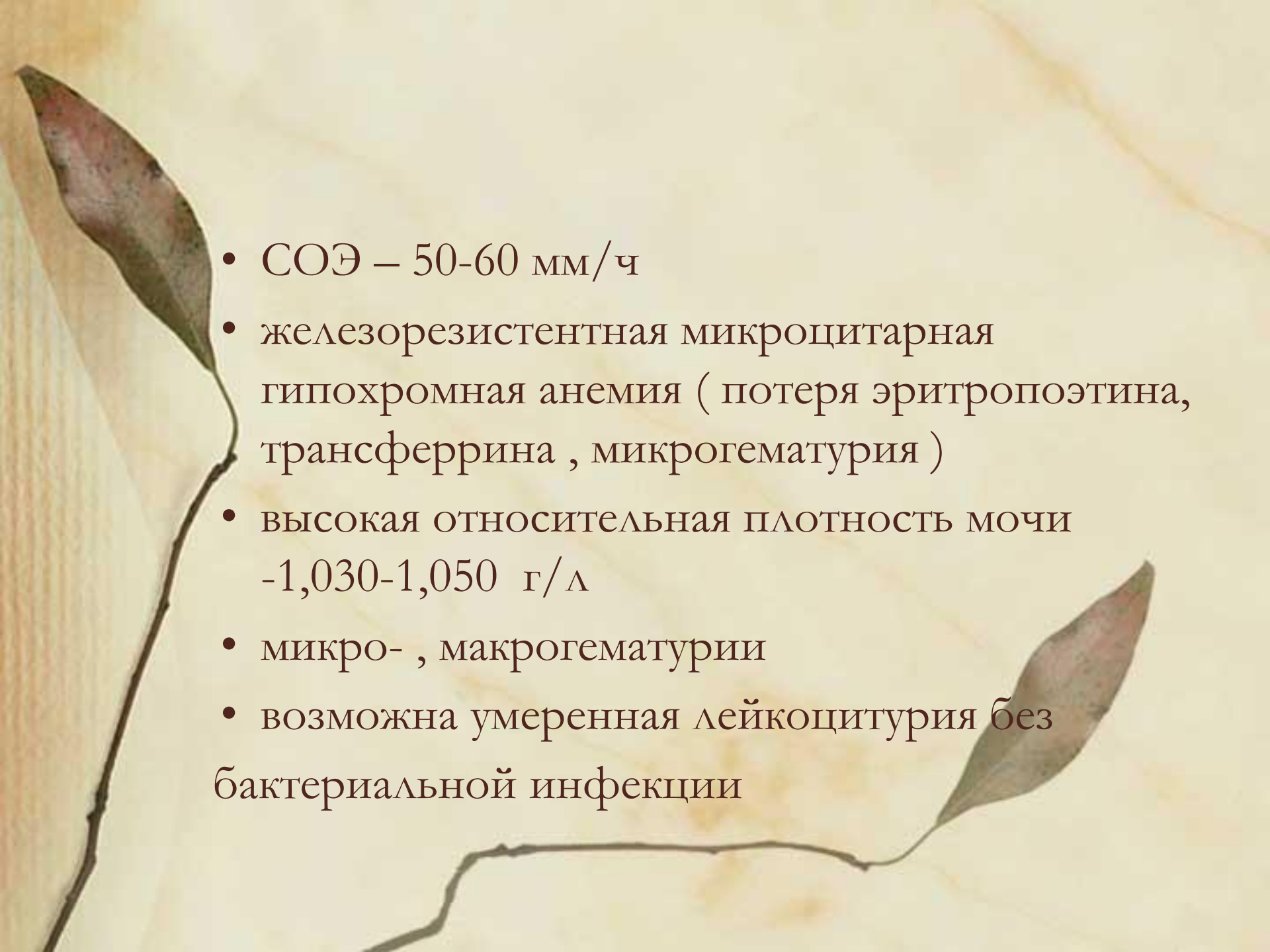
- персистирующий вариант (у 50,4 % больных), когда НС сохраняется упорно в течение 5-8 лет, несмотря на активную терапию. Этот вариант течения отмечен при мембранозном, мезангиокапиллярном и даже фибропластическом типах хронического гломерулонефрита. Через 8-10 лет от начала развития НС у этих больных постепенно (без признаков обострения) формируется ХПН

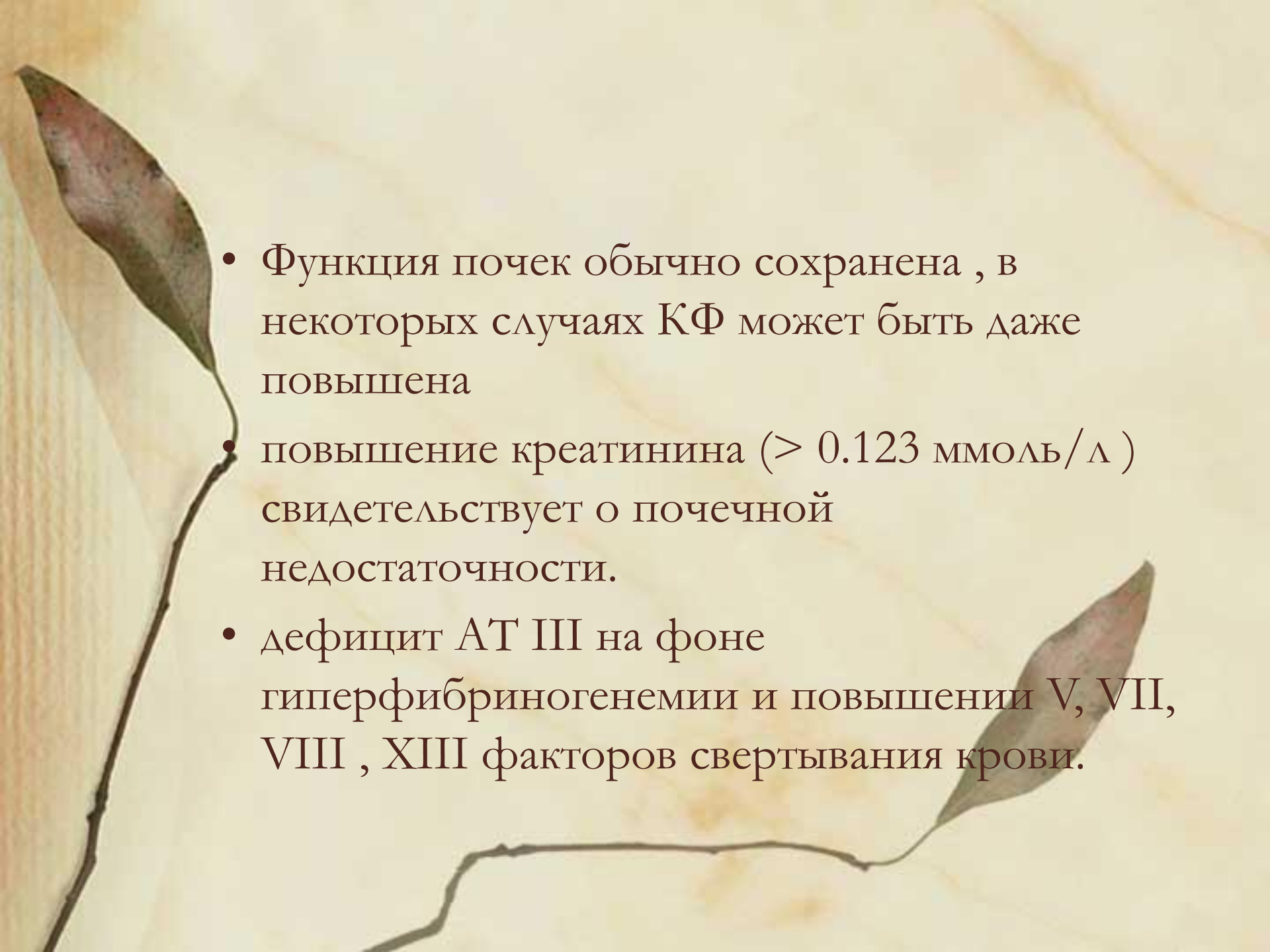
Варианты течения нефротического синдрома

- прогрессирующий (быстро прогрессирующий) вариант течения НС с переходом за 1-3 года в стадию ХПН - встречается у 29,6 % больных. Он наблюдается при экстракапиллярном гломерулонефрите, мезангиокапиллярном, фокально-сегментарном гломерулярном гиалинозе.

Лабораторная диагностика

- протеинурия свыше 3.5 г/л
- гипопротейнемия < 60 г/л
- гипоальбуминемия < 25 г/л
- гиперлипидемия (увеличение содержания холестерина, триглицеридов, β -липопротеидов, общих липидов, ЛПНП, ЛПОНП)

- 
- СОЭ – 50-60 мм/ч
 - железорезистентная микроцитарная гипохромная анемия (потеря эритропоэтина, трансферрина , микрогематурия)
 - высокая относительная плотность мочи -1,030-1,050 г/л
 - микро- , макрогематурии
 - возможна умеренная лейкоцитурия без бактериальной инфекции

- 
- Функция почек обычно сохранена , в некоторых случаях КФ может быть даже повышена
 - повышение креатинина (> 0.123 ммоль/л) свидетельствует о почечной недостаточности.
 - дефицит АТ III на фоне гиперфибриногенемии и повышении V, VII, VIII , XIII факторов свертывания крови.

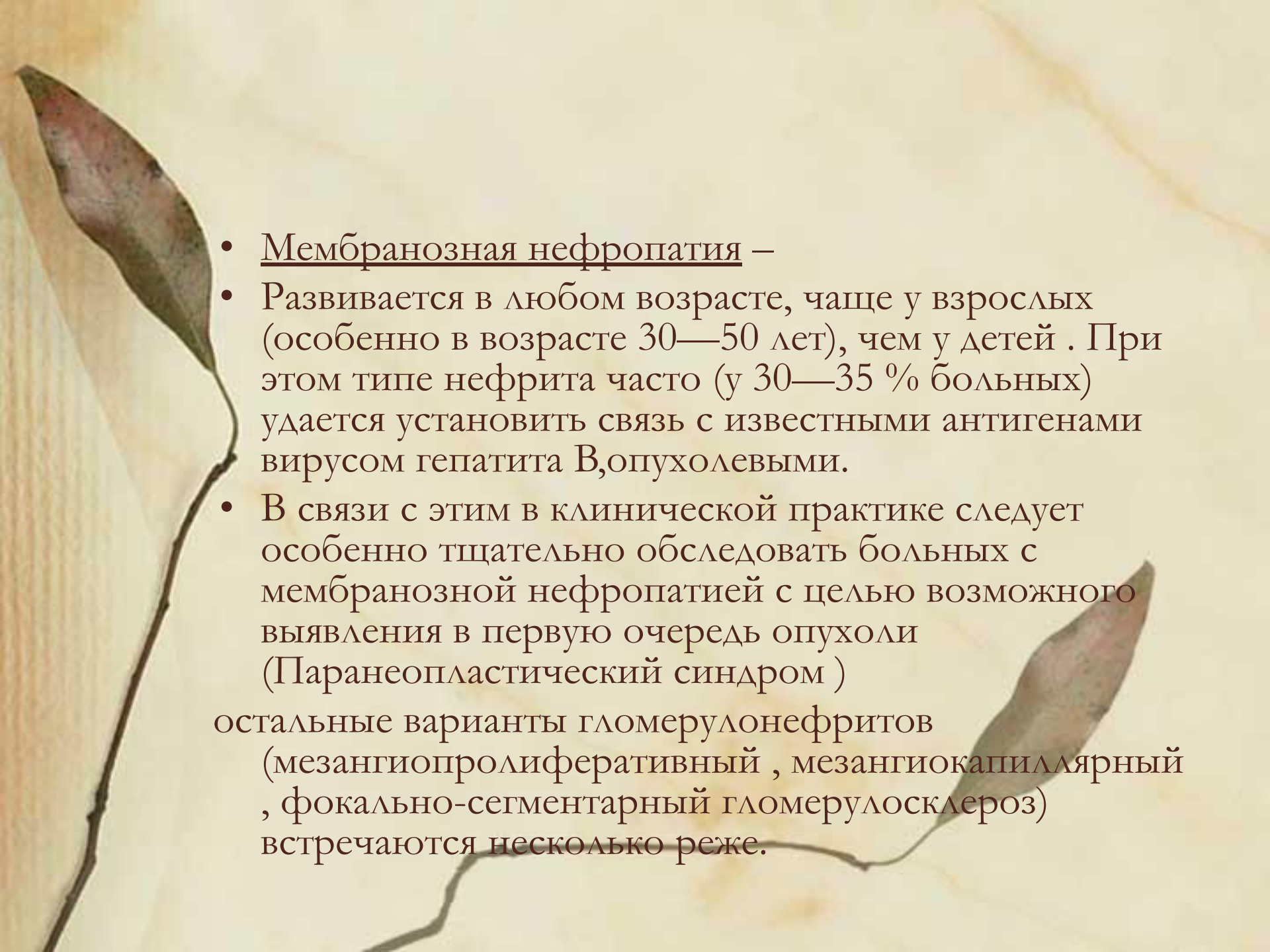
Особенности нозологических форм

- Первичный НС
- Гломерулонефриты –

Болезнь минимальных изменений – самый частый вариант в педиатрической практике.

Характерно отягощение анамнеза аллергическими заболеваниями

- лаб. данные - „доброкачественный,, осадок мочи , микрогематурия , селективная протеинурия .
- течение , как правило, доброкачественное

- 
- Мембранозная нефропатия –
 - Развивается в любом возрасте, чаще у взрослых (особенно в возрасте 30—50 лет), чем у детей . При этом типе нефрита часто (у 30—35 % больных) удается установить связь с известными антигенами вирусом гепатита В, опухолевыми.
 - В связи с этим в клинической практике следует особенно тщательно обследовать больных с мембранозной нефропатией с целью возможного выявления в первую очередь опухоли (Паранеопластический синдром)

остальные варианты гломерулонефритов (мезангиопролиферативный , мезангиокапиллярный , фокально-сегментарный гломерулосклероз) встречаются несколько реже.

АМИЛОИДОЗ

обычно манифестирует протеинурией (более выражена при АА типе)

особенность – сохранение нефротического синдрома при развитии ПН, даже если уровень клубочковой фильтрации снижается до критического

явления асептической лейкоцитурии

ортостатическая гипотония (у 40 % больных)

АЛ типа – чаще вовлекается в процесс сердце, поперечнополосатая мускулатура, щитовидная железа надпочечники, глаза.

АА типа – чаще селезенка, печень, респираторный тракт
диагностика – гиперглобулинемия, белок Бенс-Джонса, биопсия десны, прямой кишки, подкожной жировой клетчатки.

СКВ

- невысокая , неселективная протеинурия
- Гипергаммаглобулинемия
- в 30 % случаев – выраженный мочевого синдром .
- лейкопения , лимфопения , эозинофилия
- LE-клетки , антинуклеарный фактор
- полиартрит с преим. поражением мелких суставов , поражения кожи , ЦНС , плеврит , перикардит , периферический васкулит.
- синдром Рейно

болезнь Шёнляйна-Геноха

- Нефротический синдром при геморрагическом васкулите Шёнляйна-Геноха преимущественно развивается у молодых мужчин. Заболевание характеризуется симметричными высыпаниями, тромбоцитопенической пурпурой (чаще на голенях, реже на других участках кожи); абдоминальными болями в сочетании с меленой; суставным синдромом с вовлечением крупных суставов; гломерулонефритом. Нередко острое начало, спровоцированное охлаждением, физическим перенапряжением, ОРВИ, лекарственной или пищевой аллергией. Концентрация IgA в сыворотке повышена у 50% больных.

Подострый инфекционный эндокардит

- Типичные клинические проявления нефротического типа нефрита при подостром инфекционном эндокардите — интермиттирующая лихорадка с ознобом и обильным потоотделением; анемия, часто лейкопения; спленомегалия; тромбоэмболический синдром; точечные кровоизлияния на конъюнктиве или переходной складке век (симптом Лукина); изменение конфигурации пальцев по типу «барабанных палочек»; изменения в сердце (порок, миокардит), вегетации на клапане. Лабораторные данные; ускорение СОЭ, положительные результаты посева крови.

Сахарный диабет

- Нефротический синдром при сахарном диабете обусловлен специфическим поражением почек — диабетическим гломерулосклерозом (синдром Киммельстила-Уилсона). В основном развивается при инсулинозависимом сахарном диабете 1-го типа. Несмотря на то что типичные морфологические изменения диабетической микроангиопатии развиваются практически у всех больных с сахарным диабетом 1-го типа, клиническая картина поражения почек наблюдается примерно у трети из них и характеризуется быстрым формированием нефротического синдрома с большими отёками, ранним присоединением артериальной гипертензии и хронической почечной недостаточности .

Венозные тромбозы

- Нефротический синдром при **тромбозе почечных вен, нижней полой вены** встречается часто и представлен разнообразной клинической картиной: самопроизвольный тромбоз периферических вен и артерий, тромбоэмболия лёгочной артерии, окклюзия почечной вены. Острая стадия характеризуется сильной болью (при инфаркте почки — морфинной) в пояснице, животе, олигурией (анурией), макрогематурией. При медленном развитии тромбоза на фоне умеренной боли, олигурии появляется протеинурия, которая быстро приобретает характер нефротической - формируется нефротический синдром с гематурией, быстро нарастает хроническая почечная недостаточность