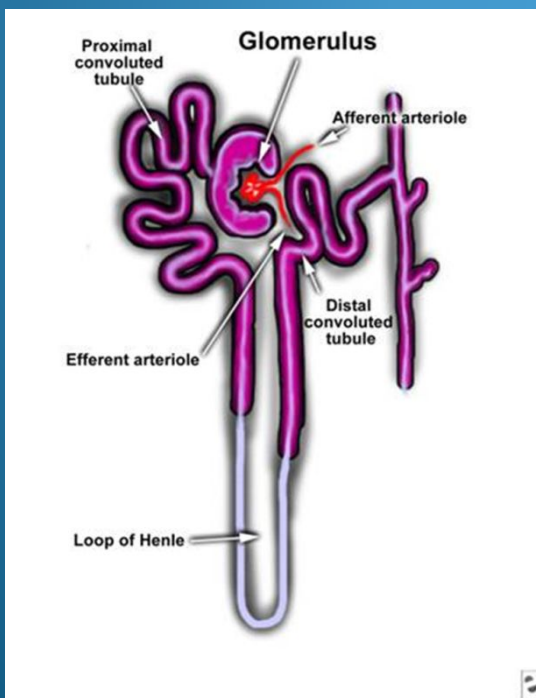


“Астана медицина университеті” АҚ
Балалар аурулары кафедрасы

НЕФРОТИКАЛЫҚ СИНДРОМ



Орындаған: Аралбай Р.

Топ 435 ЖМ

Қабылдаған: Капарова Р.К

жоспар

- Нефротикалық синдром
- Этиологиясы
- Патогенезі
- Клиникасы
- Диагностикасы
- емі

АНЫҚТАМАСЫ

- Нефротикалық синдром — құрамына көп мөлшерлі (тәулігіне 3,5 г. артық) протеинурия, гипоальбуминемия, гиперлипидемия, липидрурия және жалпы ісіну кіретін бүйрек ауруларының кейбір түрлерінде пайда болатын клиникалық-лабораториялық симптомдар комплексі

ЭТИЛОГИЯСЫ

- Нефротикалық синдромға бүйректің шумактық фильтрінін бұзылысымен жүретін барлық аурулары әкелуі мүмкін.
- Нефротикалық синдромның жіктелуі
Біріншілікті НС
Екіншілікті НС

Біріншілік нефротикалық синдромның себептері:

- липоидтық нефрит (өзгерістері «минимальді» нефрит);
- мембранозды гломерулонефрит және біріншілік нефриттің өзге түрлері — мезангиопролиферативті, мембраноздыпролиферативті, ошақты гломерулосклероз.

Екіншілік нефротикалық синдромның себептері:

- инфекциялық аурулардан дамыған гломерулонефриттер: стрепто-коктық инфекцияда, инфекциялық эндокардитте, екіншілік мерезде, алапесте, В гепатитте, шистосоматозда, безгекте, т.б.;
- дәнекер тінінің жүйелі ауруларында және жүйелі васкулиттерде дамыған гломерулонефриттер (жүйелі қызыл жегіде, ревматоидтық артритте, геморрагиялық васкулитте);
- бүйректің зат алмасу бұзылысынан зақымдануы (бүйрек амилоидозы, диабеттік гломерулосклероз, біріншілік гиперпаратиреоз);
- дәрмектік нефротикалық синдром — келесі дәрмектерді ұзақ қолданғанда, кейде бір рет қолданның өзінде байқалған: алтын, висмут дәрмектері, В-пенициламин, рентгенконтрасттық заттар, каптоприл, аминогликозидтер, цефалоспориндер, эпилепсияға қарсы дәрмектер, сульфаниламидтер, туберкулезге қарсы дәрмектер, т.б.

- 
- уытты нефропатиялар (ауыр металлдардың қосындыларының, жыланның немесе жәндіктердің уларының әсерінен дамиды);
 - ісіктік нефропатиялар (лимфомада, лимфолейкозда, карциномада, лимфогранулематозда, меланомада дамуы мүмкін);
 - аллергиялық нефропатиялар (поллинозда, тағамдық идеосинкрозияда, жәндіктердің шағуынан болатын);
 - жүктіліктік нефропатия;
 - бүйрек артериясының немесе венасының тромбозы;
 - бүйректің трансплантациясы.

патогенезі

- Нефротикалық синдром зақымданған шумақ фильтрінен белоктың аса көп мөлшерде жоғалтылуынан дамиды. Жоғалтылатын белоктың мөлшері тәулігіне 3,5-тен асканда жойылған белоктың орнын бауыр толықтырып үлгермейді, сондықтан қандағы белоктың мөлшері азаяды. Нефротикалық синдромға тән ісіну гипопроотеинемияның салдарынан болады. Шумақтық фильтрдің зақымдану механизмдері «Гломерулонефриттер» тақырыбында айтылған.

Клиникалық көрінісі.

- Клиникалық керіністе нефротикалық синдромға әкелген негізгі аурудың белгілері анықталады. Нефротикалық синдромның жеке басына келесі белгілер тән
- 1. Әлсіздік, тәбеттің нашарлауы, жүрек айнуы, ендікпе, бел тұсының ауырсынуы

Клиникалық көрінісі.

- 2. Ісіну. Алдымен бет, табандар мен балтырлар ісінеді, содан кейін ісіну бүкіл денеге таралады. Кейде ісіну анасарка деңгейінде болады (гидроторакс, асцит, сиректеу гидроперикард). Ісінудің басты себебі — гипоальбуминемия. Гипоальбуминемияға байланысты қанның коллоидтық-осмотық қысымы төмендейді, қанның құрамындағы су тамыр сыртына шығып гиповолемияға әкеледі. Гиповолемияның езі АДГ-ның, рениннің, альдостеронның шамадан артық бөлінуіне түрткі болады. Осыдан су мен натрийдің реабсорбациясы күшейеді де, судың жиналуы одан сайын артады. Ісіну синдромы қан құрамындағы белоктың мөлшерін қалыпты деңгейге жеткізгенде ғана қайтады. Егер нефротикалық синдром жаңа басталып, ісіну синдромы айқын көрінбесе, онда жасырын ісінуді Мак-Клур-Олдрич сынамасымен анықтауға болады: физиологиялық ерітіндінің 0,2 мл білектің ішкі бетінің терісінің арасына енгізеді. Инъекциялық папула сау адамда 30-40 минуттан кейін жойылады. Нефротикалық синдромда папула бұдан тез жойылады, кейде бірнеше минуттан кейін жоқ болады. Ісінудің ауыр түрінде терінің аса керілген аймақтарында, санда, кеуденің, құрсақтың бүйір бетінде стриялалар пайда болады.

Клиникалық көрінісі.

- Дистрофиялық бұзылыстар: терінің құрғақтығы, тырнақтардың сынғыштығы, шаш талшықтарының үзілгіштігі; миокардтың, өзге ағзалардың дистрофиясы. Миокардтың дистрофиясына байланысты жүрек тондары әлсізденеді, тахикардия болады, кейде систолалық шу естіледі. ЭКГ-да гипопротеинемиялық миокардиодистрофияның белгілері аныкталады.

Лабораториялық өзгерістер

- Нефротикалық синдромның басты белгісі протеинурия. Кейде несеппен тәулігіне 20-50 г белок жойыла-ды. Несептегі белоктың негізгі компоненті — альбумин, бірақ сонымен бірге ірі дисперсиялы белоктар да бөлінеді.

Лабораториялық өзгерістер

- Нефротикалық синдромда белоктармен бірге түрлі ферменттер де бөлінеді: трансаминаза, лейцинаминопептидаза, қышқыл фосфатаза, гЧ-ацетилглюкозаминидаза, т.б. Ферментурияның деңгейі шумақтық фильтрдің, әсіресе иреленді түтіктер эпителийінің зақымдану деңгейіне тәуелді. Ферментурия — бүйректің ауыр зақымдануын көрсетеді.

Зәрдің шөгіндісінің өзгерістері

- Зәр анализінің өзгерістері нефротикалық синдромға әкелген негізгі аурудың түріне тәуелді. Протеинурияға байланысты несептің шөгіндісінде цилиндрлер көп болады (гиалиндік, түйіршікті, балауыздық). Балауыздық цилиндрлер — мөлшері аса мол протеинурияға тән белгі. Гломерулонефритте эритроциттердің саны басым.

- Гипоальбуминемия және гипопротейнемия — нефротикалық синдромның өзекті белгісі.
- **Гипопротейнемияның себептері:**
 - 1) протеинурия;
 - 2) белоктың интерстициялық сұйықтыққа өтуі;
 - 3) белоктың ішек арқылы бөлінуі;
 - 4) белок катаболизмінің күшеюі.

- Гиперлипидемия — нефротикалық синдромның әдеттегі белгісі. Қанда холестериннің, үшглицеридтердің, фосфолипидтердің деңгейі жоғарылайды. Холестериннің деңгейі кейде 10 есе биіктейді. Нефротикалық синдромда болатын гиперлипидемия атерогенді (Фредриксон бойынша ІІБ немесе IV типті).

● **Гиперлипидемияның себептері:**

- 1) молекуласының ірілігінен шумақтық филтрден өтпей айналым-дағы қанда жиналуы;
- 2) бауырда липидтер синтезінің жоғарылауы;
- 3) липолиздік ферменттердің несеппен жойылуынан қандағы активтілігінің төмендеуі.

Гемостаз бұзылысы

- Нефротикалық синдромда қанның ұю қасиеті жоғарылайды, осыдан тромбозға, қанның тамыр іші шашыраңқы ұю синдромының дамуына бейімділік әрдайым сақталады. Гиперкоагуляцияның басты себептері: қанның қойылуынан тұтқырлығынын артуы; қанның антикоагулянттық қасиетінің төмендеуі, тромбоциттердің адгезиялық, агрегациялық қасиеттерінің жоғарылауы.

Электролиттік бұзылыстар

- нефротикалық синдромда Д3 витаминнің жетіспеуінен ішекте кальцийдің сіңірілуі бұзылады, содан гипокальциемия пайда болады. Қандағы кальцийдің төмендеуінен паратгормонның секрециясы жоғарлайды, ал гиперпаратиреоздың салдарынан остеопороз дамиды.

ДИАГНОСТИКА

- қанның жалпы талдауы;
- қанның биохимиялық талдауы;
- тәуліктік несептегі ақуыз мөлшеріне талдау;
- бүйрек биопсиясы (бір немесе екі бүйректен тін бөлігін алу);
- бүйрек тінін цитологиялық зерттеу (жасушаларды зерттеу);
- бүйрек тінін морфологиялық зерттеу
- ішкі ағзалардың кешенді ультрадыбыстық зерттеуі.
- электрокардиография;
- өкпе рентгенографиясы

Жалпы қан анализі

- Анемия
- Лейкоцитоз
- Лейкопения
- Эозинофилия
- Тромбоцитопения

Қанның биохимиялық анализі

↑ мочевины ↑ креатинина Изменения K^+ , Na^+ , Ca^{2+} ,
 PO_4^{3-} , Cl^- , HCO_3^-

Гипопротеинемия, гипоальбуминемия

Гиперпротеинемия

↑ несеп қышқылы

↑ ЛДГ

↑ Креатинкиназа

EMI



• **Төменгі қысыммен қосылған кезеңдер:**

- **режим постельный(өмірге қауіпті жағдай : АГ, айқын ісі болған кезде);**
- **диета;**
- **антибактериальный препарат ;**
- **противоаллергические средства;**
- **нефропротекторы.**
- **Қабынуға қарсы дәрілік заттар**

Диуретиктер

- Фуросемид ішке және парентералды доза 1-2мл/кг
- Гидрохлоротиазид доза 1-2мл/кг тәулігіне
- Спиронолактон 1-3 мл/кг 2-3 рет
- Альбумин 20% раствор 1реттик доза 0.5 -1 г/кг; 30-60 мин кейин фуросемид в/в 1-2 мг/кг в течение 60 мин

Витамин Д 2000-4000 МЕ/таул

ГКС

преднизолон 2 мг/кг/таул 4-6 апта

метилпреднизолон 30 мг/кг + NaCl 100- 150 мл 0.9% в течение 20 мин

Цитостатиктер

циклофосфамид 2 мг/кг/таул 8-12 апта

хлорамбуцил 0.2 мг/кг/таул 8-12 апта

Циклоспорин 2-3 мг/кг/таул

Пайдаланылған әдебиеттер

- 1. Б.Х.Хабижанов, С.Х.Хамзин. «Педиатрия» Алматы 2005
- 2. Е.Т.Дадамбаев, Т.К.Кулмаханов, «Емханалық педиатрия», Алматы-1998
- 3. Смирнова, М.О. Клинические и патогенетические особенности разных вариантов хронического бронхита у детей // Рос. вестник перинатологии и педиатрии. – 2007
- 4. Сенаторова, А. С. О профилактике рецидивов обструктивного бронхита у детей раннего возраста // Здоровье Украины. – 2007