Дифференциальная диагностика мочевого синдрома

Определение

- Понятие **«мочевой синдром»** включает умеренную протеинурию(до 3-3,5 г сут.), гематурию, лейкоцитурию, цилиндрурию. Перечисленные показатели мочевого синдрома могут наблюдаться при том либо ином сочетании (протеинурия с лейкоцитурией и т.п.) или проявляться превалированием того или иного показателя (например, выраженная эритроцитурия при незначительной протеинурии и наоборот).

Причины мочевого синдрома:

- **Заболевания почек** - гломерулярные (гломерулонефрит, гломерулопатии) и тубуло-интерстициальные (пиелонефрит, острая уропатия, рефлюксная, кистозная, лекарственная, возрастная нефропатии и др.)
- **Интеркуррентные инфекции и интоксикации**: бактериальные (любой локализации), вирусные, алкогольная интоксикация, пищевая интоксикация, потребление наркотиков
- **Системные заболевания**: АГ, системные васкулиты, системные заболевания соединительной ткани (СКВ, РА), амилоидоз, миеломная болезнь, гепато-ренальный синдром
- **Метаболические расстройства:** подагра, СД, нефрокальциноз, оксалурия
- **Опухоли**: первичные опухоли мочевой системы, метастазы опухолей в органы мочевой системы, паранеопластическая нефропатия
- **Заболевая нижних мочевыводящих путей**: воспалительные заболевания, ДГПЖ

- **ПРОТЕИНУРИЯ-** выделение с мочой белка в количестве,превышающем нормальные значения (50 мг сут), самый частый признак поражения почек, хотя иногда может наблюдаться и у здоровых лиц.

Классификация протеинурии:

1. **По уровню суточного белка:**
- незначительная (до 1 г/сут),
- умеренная (1-3 г/сут),
- выраженная (> 3 г/сут)

2. **Изолированная или сочетанная** с другими признаками мочевого синдрома (гематурией, цилиндрурией, лейкоцитурией)
3. **Селективная** (преобладают низкомолекулярные (мелкодисперсные) белки – альбумины, микроглобулин) и **неселективная** (преобладают высокомолекулярные (грубодисперсные) белки)
4. Постоянная и преходящая (транзиторная)
5. По происхождению:

- **физиологическая (функциональная)** – не сопровождается структурным изменением нефрона, носит преходящий характер; ее следует предполагать при обнаружении у больного незначительной (до 1 г/сут) изолированной протеинурии

Физиологическая протеинурия

- **Ортостатическая (лордотическая, постуральная)** протеинурия – появлениебелка в моче лишь в положении стоя и его исчезновении в лежачем положении. Возникает ортостатическая протеинурия в пубертатный период и обычно исчезает к 20-22 –летнему возрасту, чаще у лиц мужского пола астенической конституции с дорсальным кифозом и люмбальным лордозом.При этом типе протеинурии нет изменений со стороны мочевого осадка, функция почек нормальная. Для доказательства проводится ортостатическая проба. Для этого мочу собирают утром перед вставанием с постели, затем после 1-2 часового пребывания в вертикальном положении (ходьба с палкой за спиной для выпрямления позвоночника);

- **Идиопатическая преходящая протеинурия** наблюдается в юношеском возрасте и обнаруживается у здоровых лиц при медицинском обследовании с отсутствием ее при последующих исследованиях мочи;
- **Протеинурия напряжения (маршевая, рабочая)** возникает после резкого физического напряжения . Белок выявляется в первой собранной порции мочи. Протеинурия имеет тубулярный характер. Предполагается, что механизм протеинурии связан с перераспределением тока крови и относительной ишемией проксимальных канальцев.

- **Лихорадочная протеинурия** наблюдается при острых лихорадочных состояниях, особенно у детей и лиц старческого возраста. Она имеет гломерулярный характер. Механизмы этого вида протеинурии мало изучены, вероятно, большую роль имеет повышение клубочковой фильтрации наряду с преходящим поражением клубочкового фильтра иммунными комплексами. При снижении температуры тела исчезает и протеинурия.
- **Алиментарная протеинурия** возникает после употребления обильной белковой пищи.

- **Эмоциональная протеинурия** наблюдается после стресса.
- **Центрогенная протеинурия** – после приступа эпилепсии, сотрясения мозга.
- **Пальпаторная** – после глубокой, продолжительной пальпации живота в области почек.

Патологическая протеинурия

Механизмы патологических протеинурий

- **преренальный (протеинурия переполнения)** – развивается при повышенном образовании плазменных низкомолекулярных белков при миеломной болезни (парапротеинемическом гемобластозе), макроглобулинемии Вальденстрема; образующиеся в большом количестве парапротеины (белок Бенс-Джонса) легко проходят через почечный фильтр и выделяются с мочой, при этом развивается миеломная нефропатия с протеинурией и постепенно развивающейся ХПН; протеинурия обычно изолированная, без признаков нефротического синдрома; в моче определяется белок Бенс-Джонса, М-градиент при электрофорезе или иммуноэлектрофорезе белков мочи; рентгенологическое исследование выявляет характерные для миеломной болезни очаги деструкции костной ткани; в стернальном пунктате – миеломно-клеточная инфильтрация; при электрофорезе белков крови – парапротеины

2. Ренальный механизм:

а) клубочковый (гломерулярный), включающий повышение проницаемости капилляров клубочков следует предполагать:

1) при выраженной или умеренной протеинурии (> 1 г/сут);

2) при сочетании с цилиндрурией, гематурией.

- **амилоидоз** – чаще у больных с нагноительными заболеваниями, РА, болезнью Бехтерева, псориатическим артритом, опухолями, может иметь наследственное происхождение (указание больного на наличие в его семье лиц, страдающих приступами болей в животе с лихорадкой при периодической болезни); диагноз верифицируется при биопсии почек
- **острый и быстропрогрессирующий ГН, смешанная форма ХГН** – характерно сочетание протеинурии с гематурией; диагноз верифицируется при биопсии почек
- **застойная почка** – имеются признаки ХСН, особенно симптомы застоя в большом круге, сочетание протеинурии с гематурией

б) **канальцевый**

обусловлен неспособностью проксимальных канальцев реабсорбировать низкомолекулярные белки, профильтрованные в клубочках, поэтому количество белка в моче обычно невелико; П. носит селективный характер, представлена альбумином и микроглобулином; наблюдается при интерстициальном нефрите, пиелонефрите, синдроме Фанкони и др. тубуло-интерстициальных поражениях.

- **Постренальный** (при заболеваниях мочевыводящих путей) – наблюдается при мочекаменной болезни, цистите, простатите, уретрите, обусловлена распадом эпителиальных клеток, лейкоцитов; характерна незначительная протеинурия в сочетании с дизурическими растройствами, лейкоцитурией, реже – эритроцитурией.

Гематурия

По интенсивности

- макрогематурия
- микрогематурия

По характеру

- инициальная (в начале акта мочеиспускания)
- терминальная (в конце акта мочеиспускания)
- Тотальная (односторонняя и двусторонняя)

По клиническим особенностям

- рецидивирующая и стойкая
- болевая и безболевая

Цилиндрурия – индикатор поражения нефрона, т. к. цилиндры образуются только в канальцах, в то время как другие признаки МС могут иметь как почечное, так и внепочечное происхождение;

т. к. цилиндры – белковые слепки каналов, они указывают на наличие протеинурии; вид цилиндров определяет степень поражения канальцев.

Гиалиновые цилиндры - обнаруживаются в моче при всех заболеваниях почек с протеинурией; это свернувшийся сывороточный белок, профильтровавшийся в почечных клубочках и не реабсорбировавшийся в проксимальных отделах канальцев;

- проходя через дистальные отделы канальцев, свернувшийся белок приобретает форму просвета канальца - цилиндрическую; свертыванию способствуют высокая концентрация белка в просвете канальцев и кислая реакция канальцевой жидкости и мочи (в щелочной моче гиалиновые цилиндры отсутствуют);
- чем больше белка плазмы крови проходит через клубочковый фильтр и чем меньше его реабсорбируется в проксимальных отделах канальцев, тем больше образуется гиалиновых цилиндров, поэтому наиболее выраженная протеинурия характерна для нефротического синдрома.

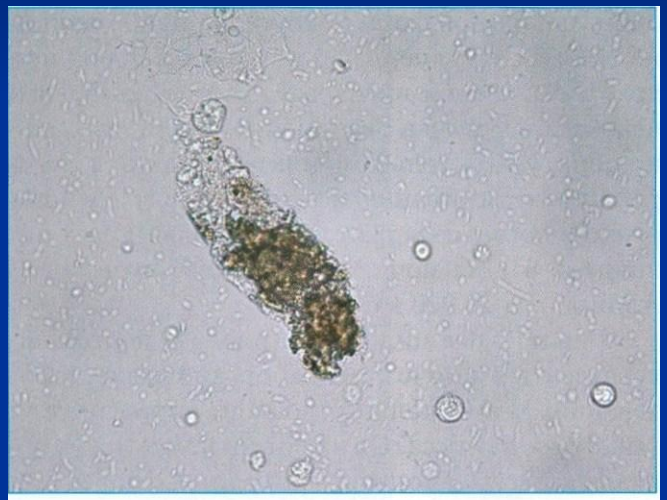


Рис. 38. Гиалиновый цилиндр с наложением кристаллов оксалата кальция. Осадок мочи больной ХГН. Нативный препарат. ×400

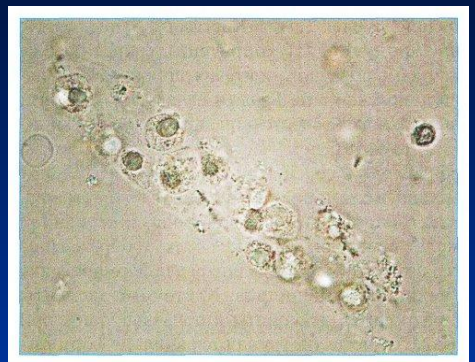


Рис. 41. Гиалиновый полупрозрачный цилиндр с наложением клеток почечного эпителия. Клетки почечного эпителия неправильной округлой формы с мелкозернистой цитоплазмой и круглыми плотными ядрами, расположенными центрально и эксцентрично. Нативный препарат. Иммерсия. ×1000

Рис. 37. Короткие округлые нежные полупрозрачные гиалиновые цилиндры (более 10 в поле зрения) в осадке мочи больного инфекционным гепатитом. Нативный препарат. ×400

Зернистые цилиндры - образуются из перерожденных (дистрофически измененных) клеток эпителия проксимальных отделов канальцев; свернувшийся в просвете проксимальных отделов канальцев белок покрывается остатками (в виде зерен) погибших и распавшихся клеток эпителия, в результате поверхность цилиндров приобретает зернистый вид

Рис. 43. Гиалиновый и два зернистых цилиндра, образовавшихся из клеточного детрита при внутриканальцевом распаде нейтрофилов, располагаются на фоне нейтрофилов. Осадок мочи больного хроническим пиелонефритом в стадии обострения. Нативный препарат. ×400

Восковидные цилиндры – короткие, широкие, желтоватые, напоминают воск; образуются в просвете дистальных отделов канальцев в результате гибели канальцевого эпителия этих отделов;

просвет канальцев из-за атрофии эпителия здесь шире, чем в проксимальных отделах, поэтому восковидные цилиндры толще зернистых, которые образуются в просвете проксимальных отделов канальцев;

дистрофические и атрофические изменения эпителия дистальных отделов канальцев наступают при тяжелом остром поражении почек (подострый злокачественный ГН) или при далеко зашедшей стадии хронических заболеваний почек

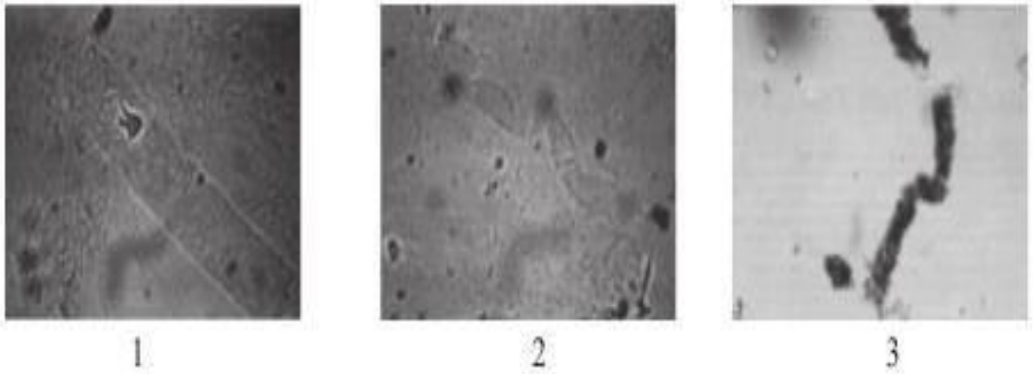
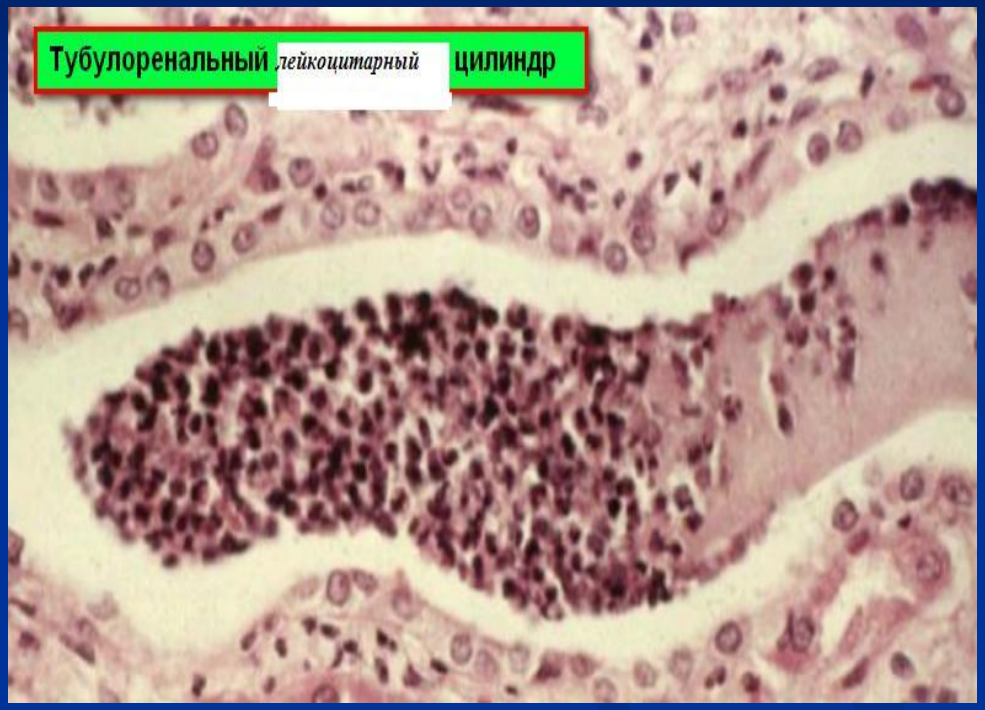


Рис. 62. Мочевые цилиндры:

1 – восковые; 2 – гиалиновые; 3 – гранулярные

Эритроцитарные цилиндры - встречаются при выраженной гематурии различного происхождения (ГН, опухоли почек, форникальное кровотечение и др.)

Лейкоцитарные цилиндры – встречаются при пиурии у больных с острым (особенно гнойным), с обострением хронического ПН, гидронефрозом и т. п.



Пигментные цилиндры – , состоящие из кровяных пигментов и имеющие бурую окраску, образуются и обнаруживаются при различного вида гемоглобинуриях (переливание несовместимой крови, воздействие токсических веществ и др.).

Осадок мочи при хроническом гломерулонефрите
1 - зернистый буропигментированный цилиндр; 2 - жирно-зернистый цилиндр; 3 - клетка эпителия канальцев нефронов; 4 - эритроциты; 5 - гиалиновый цилиндр, пигментированный кровью; 6 - кровяные цилиндры; 7 - эпителиальный буропигментированный цилиндр

- Все виды цилиндров хорошо выявляются и длительно **сохраняются лишь в кислой моче**, тогда как при щелочной реакции мочи они вообще не образуются или быстро разрушаются.

Лейкоцитурия – наличие большего, чем в норме, количества лейкоцитов в моче, может быть:

1) **нефронного генеза** – следствие поражения клубочков и канальцев (ГН, нефротический синдром, амилоидоз); выделяются преимущественно лимфоциты, сочетается обычно с протеинурией, гематурией
2) **внепочечного генеза** – следствие поражения мочевыводящих путей на всех уровнях (ПН, цистит, уретрит, простатит); выделяются преимущественно нейтрофилы

Дифференциальная диагностика при внепочечной лейкоцитурии

Уровень поражения ориентировочно может быть установлен с помощью трехстаканной пробы:

при обнаружении лейкоцитов в I стакане – поражение уретры,

во II-III стаканах - простаты,

во всех 3-х стаканах - мочевого пузыря, лоханки, почек.

Острый пиелонефрит – протекает с высокой температурой, ознобами, явлениями интоксикации; жалобы на боли в поясничной области, обычно односторонние, учащенное мочеиспускание; в ОАК - лейкоцитоз, нейтрофилез, сдвиг влево, ускорение СОЭ, в ОАМ - лейкоцитурия, умеренная протеинурия, бактериурия.

Хронический пиелонефрит – в периоды обострения протекает как острый, в периоды ремиссии иногда единственным симптомом может быть минимальная лейкоцитурия, симптоматическая АГ, ХПН; диагноз подтверждают исследование мочи по Нечипоренко, Аддису – Каковскому с целью выявления лейкоцитурии при стертой картине заболевания, УЗИ для выявления аномалий развития почек и мочевыводящих путей, наличия конкрементов, патологии простаты, рентгеноурологическое исследование.

Туберкулез почки – характерна длительная упорная, не поддающаяся рутинной а/б терапии лейкоцитурия с периодической гематурией

Хронический цистит - характерна преходящая, реже постоянная лейкоцитурия; диагноз подтверждается на эхографии мочевого пузыря, цистоскопии.

Уретрит - воспаление мочеиспускательного канала; клинически учащенное и болезненное мочеиспускание, причем боли возникают в начале акта мочеиспускания; в ОАМ – лейкоциты; показаны бактериоскопия мазков из уретры и посев на элективные среды с целью установления этиологии процесса (гонорейный, трихомониазный, хламидийный и др.); уретрит + конъюнктивит + полиартрит - синдром Рейтера.

Хронический простатит - частая причина лейкоцитурии, при этом другие симптомы могут отсутствовать (тяжесть в области промежности, дизурические расстройства); простата при пальпации болезненна, увеличена, хорошо отграничена от окружающих тканей, может содержать камни; диагноз верифицируется с помощью УЗИ, исследования секрета простаты (в фазу обострения он гнойный, с большим колическом лейкоцитов);

Нефротический синдром (НС) определение

- **Нефротический синдром (НС)** представляет собой клинико-лабораторный симптомокомплекс включающий в себя, помимо массивной протеинурии (белка более 3,5 г/сут), гипоальбуминемию (белка менее 30 г/л), гипопротеинемию и отеки. В детской практике нижней границей содержания белка при нефротической протеинурии считают 50 мг/(кг-сут). Частым (но не обязательным) признаком НС является гиперхолестеринемия.

Нефротический синдром может быть **полным** (при наличии всех вышеперечисленных признаков) и **неполным** (при отсутствии отеков).

Этиология

Заболевания почек

- острый гломерулонефрит;
- быстропрогрессируюший гломерулонефрит;
- хронический гломерулонефрит
- нефропатия беременных;
- семейный нефротический синдром
- синдром Альпорта
- синдром поражения ногтей и надколенников
- синдром Гудпасчера

Болезни нарушения обмена веществ

- сахарный диабет с развитием диабетического гломерулосклероза;
- первичный амилоидоз;
- наследственной (семейный) амилоидоз;
- вторичный амилоидоз;
- тяжелая гиперкальциемия при первичном гиперпаратиреозе.

Системные заболевания соединительной ткани

- системная красная волчанка;
- ревматоидний артрит;
- системная склеродермия;

Инфекции и инвазии

- инфекционный эндокардит;
- стафилококковый сепсис, брюшной тиф, сифилис, малярия, шистозоматоз, трипаносомоз.

Этиология

Опухолевые заболевания

- лимфогранулематоз, рак легкого, почки, желудка, толстой кишки, щитовидной железы, острый лейкоз, хронический миелолейкоз, хронический лимфолейкоз;
- миеломная болезнь.

Аллергические заболевания

- сывороточная болезнь;
- пищевая аллергия;
- поллиноз.

Нарушения почечного кровообращения

- тромбоз почечных вен и артерий почек.

Поражения печени

- Чаще формируется неполный (безотечный) нефротический синдром, реже - типичный нефротический синдром. На первый план выступают симптомы основного заболевания печени.

Системные васкулиты:

геморрагический васкулит Шенлейн-Геноха;

узелковый периартериит;

другие системные васкулиты (реже).

Отравления и медикаментозные воздействия

- отравления тяжелыми металлами, укусы змей и насекомых, употребление в пищу ядовитых растений;
- лекарственный нефротический синдром

Нефротический синдром при трансплантации почек

Классификация НС

Первичный нефротический синдром является следствием первичных заболеваний почек: 70—80% всех случаев НС обусловлены острым и хроническим гломерулонефритом.

Вторичный нефротический синдром является следствием заболеваний, при которых почки вовлекаются в процесс вторично

Классификация С.И. Рябова, 2000г.

По этиологии:

1. Приобретенный:
   - А) первичный (идиопатический, как проявление гломерулонефрита);
   - Б) вторичный (при основном заболевании, чаще опухоли или тромбозе почечных сосудов);
2. Наследственный.
3. Врожденный.

По течению:

1. Рецидивирующий или эпизодический
2. Персистирующий - без улучшения более 2 лет.
3. С регрессией.
4. Стабильный.
5. Прогрессирующий (с исходом в ХПН).

Классификация С.И. Рябова, 2000г.

По времени возникновения:

- 1. Ранний (дебют заболевания).
- 2. Поздний (через несколько лет).
- 3. Терминальный (при наличии почечной недостаточности).

По частоте обострений выделяют следующие типы НС:

- редкие обострения (не чаще 1 раза в 8 лет);
- умеренно частые (каждые 4-7 лет);
- частые обострения (1 раз в 1-3 года) или непрерывное рецидивирование (неполное исчезновение признаков обострения под влиянием терапии на 1-2 года или постоянное их сохранение на протяжении всего известного периода болезни)

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

- гормоночувствительный НС;
- гормонозависимый НС;
- гормонорезистентный НС.

Патогенетические варианты НС

(табл. 1)

Показатель	Гиповолемический вариант	Гиперволемический вариант
Альбумин, г/л	<20	>20
Скорость клубочковой фильтрации	> 50% от нормальной величины	< 50% от нормальной величины
Повышение АД	Нет	есть
Ортостатическая гипотензия	есть	нет

Патогенез отёков при нефротическом синдроме

Принятыми считаются 2 концепции:

- теория «неполного русла» (классическая)

и

- Теория «переполненного русла»

Теория «неполного русла»

- Согласно ней, центральным звеном развитии отека признается снижение онкотического давления, вследствие гипоальбуминемии
- Снижение онкотического давления плазмы ведет к выходу жидкости в интерстиций, чему способствует повышение 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 признаётся внутрипочечный деффект «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 иперволемическом НС

- Важный признак НС, **дислипопротеинемия**, характеризующаяся гипертриглицеридемией, повышением содержания общего холестерина за счет липопротеидов низкой плотности. Выраженность гиперлипидемии обратно коррелирует со степенью гипоальбуминемии, что объясняют компенсаторным характером повышения синтеза липопротеидов в печени при НС.

Патоморфология

- Макроскопически почки увеличены в объеме, бледно-серого цвета, капсула снимается легко, поверхность гладкая. Гистологическая картина определяется основным заболеванием. Наиболее ранние и выраженные изменения обнаруживают при электронной микроскопии в подоцитах и базальной мембране капилляров клубочков. Последняя как бы «изъедена молью», так как в ней утолщенные участки, обусловленные отложением депозитов (в частности, комплексов антиген–антитело), чередуются с более тонкими. Подоциты набухают, вакуолизируются, несколько их ножек сливаются в одну, в результате чего образуются оголенные участки базальной мембраны. Это ведет к повышению проницаемости, а значит, и к увеличению количества белка в клубочковом фильтрате (максимальные изменения в биоптатах обнаруживают при наиболее выраженной протеинурии). Изменения в канальцах (главным образом проксимальных) выражаются в белковой и жировой дистрофии и являются вторичными, обусловленными перегрузкой их клеток большим количеством реабсорбированного белка, липидов, солей.

Клиника НС
Жалобы

- Специфические:

чувство тяжести и боли в поясничной области, мышечные боли, повышение АД, снижение массы тела, субфебрилитет, артралгии (преимущественно в мелких суставах)

- Неспецифические:

головная боль, головокружение, нарушение зрения,

боли в сердце, слабость,

ухудшение работоспособности, жажда,

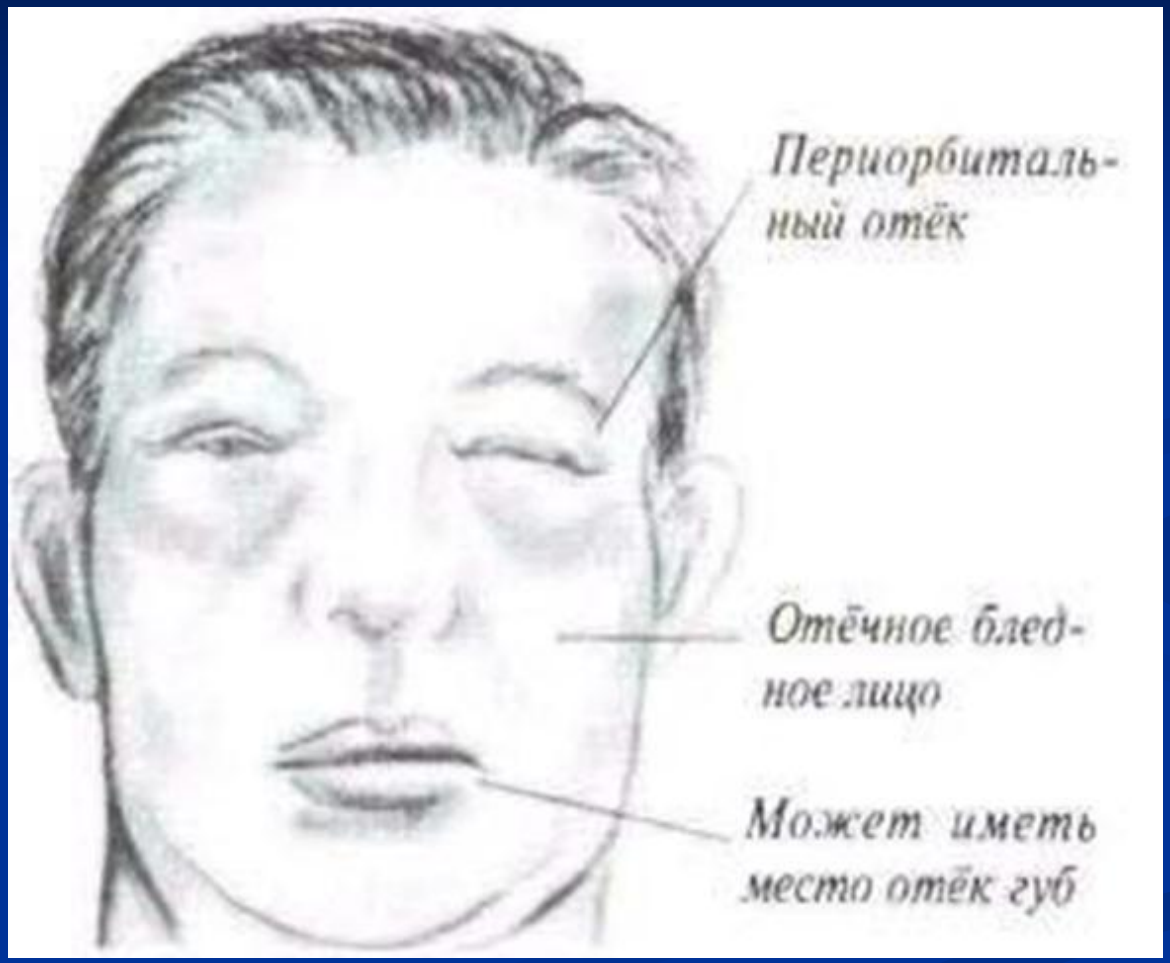
сухость во рту,

плохой аппетит, тошнота, рвота

Клиника НС
Осмотр

- Клинически нефротические отеки, как правило, определяются как **генерализованные**. Начинаются они с глаз и лодыжек, затем распространяются на туловище и достигают степени анасарки и полостных отеков (асцит, гидроторакс). Отеки мягкие, подвижные (смещаются с изменением положения тела больного), часто ассиметричные из-за положения тела или тромбоза поверхностных вен. При выраженном отечном синдроме могут наблюдаться разрывы кожи, стрии, увеличение печени.
- В некоторых случаях нефротический синдром не сопровождается развитием отеков и носит название **неполного нефротического синдрома.**

Клиника НС


Периорбиталь-
ный отёк
Отёчное блед-
ное лицо
Может иметь
место отёк губ

Клиника НС

Лабораторная диагностика

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

Лабораторная диагностика

- 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
- В осадке много цилиндров, клеток жироперерожденного эпителия, двоякопреломляющих липидов. Количество эритроцитов в осадке мочи зависит от характера основного заболевания.

Лабораторная диагностика

- 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

Особенности нозологических форм

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. Паранеопластический синдромВ 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.

Особенности нозологических форм

СКВ

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

Особенности нозологических форм

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)
- AL 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.

Особенности нозологических форм

Болезнь Шенлейн-Геноха

- Нефротический синдром при геморрагическом васкулите Шенлейн-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.

Особенности нозологических форм

Подострый инфекционный эндокардит

- Типичные клинические проявления нефротического типа нефрита при подостром инфекционном эндокардите интермитирующая 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.

Особенности нозологических форм

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

Особенности нозологических форм

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 несфротической - формируется нефротический синдром с гематурией, быстро нарастает хроническая почечная недостаточность

Лечение

- Режим больного - дозированно двигательным (так как гипокинезия способствует развитию тромбозов), включать ЛФК, гигиену тела, санацию очагов инфекции (в зубах, деснах и др.), профилактику запоров.
- Диета при нормальной функции почек назначается бессолевая, богатая калием, с физиологической квотой животного белка (1 г на 1 кг массы тела). Большие белковые нагрузки приводят к усугублению протеинурии и угнетению фибринолитической системы крови.
- Обязательно значительное ограничение соли - до 3 г/сут. Если развивается почечная недостаточность и отеки уменьшаются, важно рекомендовать больному увеличить прием соли (в противном случае может развиться дефицит соли, который может утяжелить почечную недостаточность).
- Для улучшения вкусовых качеств пищи используются свежие овощи, зелень, лук, томаты. Целесообразно включить в диету овес (богатый фосфолипидами) в виде киселя, каши, отвара. При приеме кортикостероидов должны быть ограничены сахар и содержащие его продукты.
- Объем жидкости в целом за сутки не должен превышать диуреза более чем на 200-300 мл.
- Рекомендуется использовать растительное масло, морские и океанические продукты (креветки или пасту криля, морскую капусту и другие продукты, повышающие фибринолитическую активность крови), чеснок.

Лечение

Лекарственное лечение больных с НС должно быть направлено на:

1) уменьшение отеков;
2) патогенетическое лечение основного заболевания;
3) устранение осложнений.

Лечение

Диуретики тормозят реабсорбцию соли и воды клетками почечных канальцев и повышают экскрецию соли и воды с мочой.

В нефрологической практике применяют 4 группы диуретических (салуретических) средств:

1) производные бензотиазидина (тиазиды);
2) фуросемид и этакриновую кислоту;
3) калийсберегающие диуретики;
4) осмотические диуретики.

Лечение

Лечение гиповолемии.

- Лучший метод повышения ОЦК - внутривенное введение альбумина. Эритроцитарная масса (также повышающая объем) применяется редко, из-за склонности нефротиков к аллергическим реакциям.
- Можно рекомендовать реополиглюкин по 400-800 мл ежедневно внутривенно в течение 3-4 дней подряд.

Лечение

- Стандартная патогенетическая 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.

Лечение

- По окончании 6-недельного курса переходят на прием преднизолона в альтернирующем режиме (через день). При этом доза снижается до 40 мг/м2 и весь препарат употребляется в один утренний прием.
- Данный режим используется в течение 4-6 недель, после чего производится постепенное снижение дозы до 10 мг/м2 в неделю, а иногда и медленнее, до полной отмены.
- Длительность ремиссии определяется главным образом продолжительностью курса стероидов, а не кумулятивной дозой.
- При 6-недельной начальной фазе общая длительность лечения стероидами должна достигать 4—5 месяцев

Осложнения НС

- Осложнения, вызванные снижением онкотического давления крови:
  - Отеки, достигающие степени анасарки
  - Артериальная гипотензия;
  - Нефротический криз;
- Осложнения, связанные с задержкой натрия и гиперволемией:
  - Артериальная гипертензия;
  - Острая левожелудочковая недостаточность с отеком легких;
  - Острое нарушение мозгового кровообращения (транзиторная ишемическая атака/мозговой инсульт);
- Осложнения, связанные с активацией тромбогенеза:
  - Тромбоз глубоких вен;
  - Тромбоэмболия легочной артерии;
  - Тромбоз почечных вен;
  - Тромбоз печеночных вен;
  - Тромбоз нижней полой вены;
- Метаболические нарушения:
  - Гиперхолестеринемия;
  - Гипертриглицеридемия;
  - Нарушения фосфорно-кальциевого обмена, остеопороз;
  - Атрофия поперечно-полосатой мускулатуры;
- Инфекционные осложнения;
- Осложнения иммуносупрессивной терапии.

СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ