

**МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ**  
**Харківський національний медичний університет**

# **НЕФРОТИЧНИЙ СИНДРОМ**

*Методичні вказівки  
для студентів та лікарів-інтернів*

Затверджено  
вченою радою ХНМУ.  
Протокол № 1 від 25.01.2018.

**Харків**  
**ХНМУ**  
**2018**

Нефрогичний синдром : метод. вказ. для студентів та лікарів-інтернів / упоряд. В. М. Лісовий, Н. М. Андон'єва, Г. В. Лісова та ін. – Харків : ХНМУ, 2018 – 24 с.

Упорядники    В. М. Лісовий  
                      Н. М. Андон'єва  
                      Г. В. Лісова  
                      О. А. Гуц  
                      М. Я. Дубовик  
                      С. М. Колупаєв

### **Актуальність теми**

Наявність комплексів особливих симптомів при захворюваннях внутрішніх органів часто стає причиною діагностики різних синдромів, які по суті є самостійними захворюваннями і потребують окремої діагностики і терапії.

Нефротичний синдром – один з найбільш важливих і важких синдромів патології нирок. Діагностувати його нескладно. Становить труднощі диференційна діагностика та визначення основного захворювання, на фоні якого він розвинувся. Важка протеїнурія завжди пов'язана з первинним ураженням нирок, а також спостерігається при широкому колі системних і інших захворювань. Оскільки поняття "синдром" ще не є діагнозом, то кожен випадок нефротичного синдрому вимагає проведення ретельного пошуку можливих причин, верифікації морфологічного варіанту ураження нирок і встановлення морфологічного/клінічного діагнозу з подальшим обґрунтованим лікуванням вже доведеного діагнозу, а не синдрому.

Нефротичний синдром ускладнює перебіг захворювань нирок приблизно в 20 % випадків. Патологія частіше розвивається у дорослих (30–40 років), рідше у дітей і літніх пацієнтів.

**Мета заняття.** На підставі комплексного аналізу окремих клініко-лабораторних симптомів встановити наявність нефротичного синдрому і найбільш ймовірне захворювання, яке супроводжується даною патологією; скласти план додаткового обстеження пацієнта; розробити етіопатогенетичну терапію та диспансерне спостереження хворих із нефротичним синдромом.

#### Перелік теоретичних питань

1. Визначення, етіологія і патогенез нефротичного синдрому (*табл. 1*).
2. Клінічні прояви.
3. Складання плану обстеження, роль інструментальних, рентгенологічних і лабораторних методів обстеження.
4. Критерії діагностики і диференційний діагноз.
5. Тактика введення хворих з нефротичним синдромом та їх лікування.
6. Методи профілактики та диспансеризація хворих.

#### Початковий рівень знань

1. Збирання анамнезу та проведення об'єктивного обстеження.
2. Інтерпретація результатів лабораторних, інструментальних та рентгенологічних методів діагностики нефротичного синдрому.
3. Проведення диференційної діагностики захворювань, що призводять до нефротичного синдрому.
4. Складання плану лікування хворих з нефротичним синдромом.

**Нефротичний синдром (НС)** – клініко-лабораторний симптомокомплекс, що включає масивну протеїнурію (більше 3,5 г білка за добу), порушення білкового і ліпідного обміну (гіпоальбумінемію, гіперліпідемію)

і набряки. Нефротичний синдром може бути повним (при наявності всіх перерахованих вище ознак) і неповним (при відсутності набряків).

**Таблиця 1**

**Етіологія НС**

Етіологічні фактори	
Первинний нефротичний синдром	Вторинний нефротичний синдром
Патологія нирок, а саме непроліферативні гломерулопатії: • фокально-сегментарний гломеруло-склероз (ФСГС); • хвороба мінімальних змін (ХМЗ); • мембранозна нефропатія (МН)	Позаниркова патологія: • хронічні інфекційні процеси в організмі; • аутоімунні хвороби; • хвороби системі крові; • медикаментозні ураження нирок; • цукровий діабет; • злоякісні пухлини

***Етіологія***

***Захворювання нирок:***

- гострий гломерулонефрит;
- швидко прогресуючий гломерулонефрит;
- хронічний гломерулонефрит (НС може розвиватися за будь-яких морфологічних варіантів, але найбільш часто у дітей при мінімальних змінах клубочків, у дорослих – при мембранозній нефропатії, мезангіокапілярно-му гломерулонефриті та фокально-сегментарному гломерулярному склерозі);
- нефропатія вагітних;

- синдром Альпорта (варіант спадкового нефриту, який частіше зустрічається у чоловіків); характерно поєднання ураження нирок (гломерулонефрит) і глухоти чи приглухуватості, часто виявляється патологія очей: аномалія кришталика – сферофокія, лентиконус передній, задній або змішаний, катаракта;

- синдром Гудпасчера – захворювання, що характеризується одночасним швидким прогресуючим ураженням нирок (гломерулонефрит) і легень, частіше розвивається у молодих чоловіків; у 70 % хворих на синдром Гудпасчера починається з появи легневих симптомів (кашлю, задишки, кровохаркання або легеневої кровотечі, легневих інфільтратів), до яких приєднуються ознаки ураження нирок (протеїнурія, гематурія, швидко наростаюча ниркова недостатність).

***Хвороби порушення обміну речовин:***

- цукровий діабет із розвитком діабетичного гломерулосклерозу;
- амілоїдоз: первинний, спадковий (сімейний), вторинний;
- важка гіперкальціємія при первинному гіперпаратиреозі.

***Системні захворювання сполучної тканини:***

- системний червоний вовчак;
- ревматоїдний артрит;
- системна склеродермія.

Інфекції та інвазії:

- інфекційний ендокардит;
- стафілококовий сепсис, черевний тиф, сифіліс, малярія, шистозоматоз, трипаносомоз.

Пухлинні захворювання:

- лімфогранулематоз;
- рак легені, нирки, шлунка, товстої кишки, щитоподібної залози;
- гострий лейкоз;
- хронічний мієлолейкоз, лімфолейкоз;
- мієломна хвороба.

Алергічні захворювання:

- сироваткова хвороба;
- харчова алергія;
- поліноз.

Порушення ниркового кровообігу: тромбоз ниркових вен і артерій нирок.

Ураження печінки:

- гострий та хронічний гепатит;
- цироз печінки;
- алкогольне ураження печінки;
- холестаз.

Системні васкуліти:

- геморагічний васкуліт Шенлейн–Геноха;
- вузликівий періартеріт;
- інші системні васкуліти (рідше).

Отруєння і медикаментозні впливу:

- отруєння важкими металами, укуси змії та комах, вживання в їжу отруйних рослин;
- медикаментозний нефротичний синдром – виникає при використанні препаратів золота, вісмуту, заліза, протипілептичних засобів із групи гідантоїнів, D-пеніциламіну, пробенециду, сульфаніламідів, аміноглікозидів, цефалоспоринів, деяких протитуберкульозних засобів, нестероїдних протизапальних препаратів.

Нефротичний синдром при трансплантації нирок

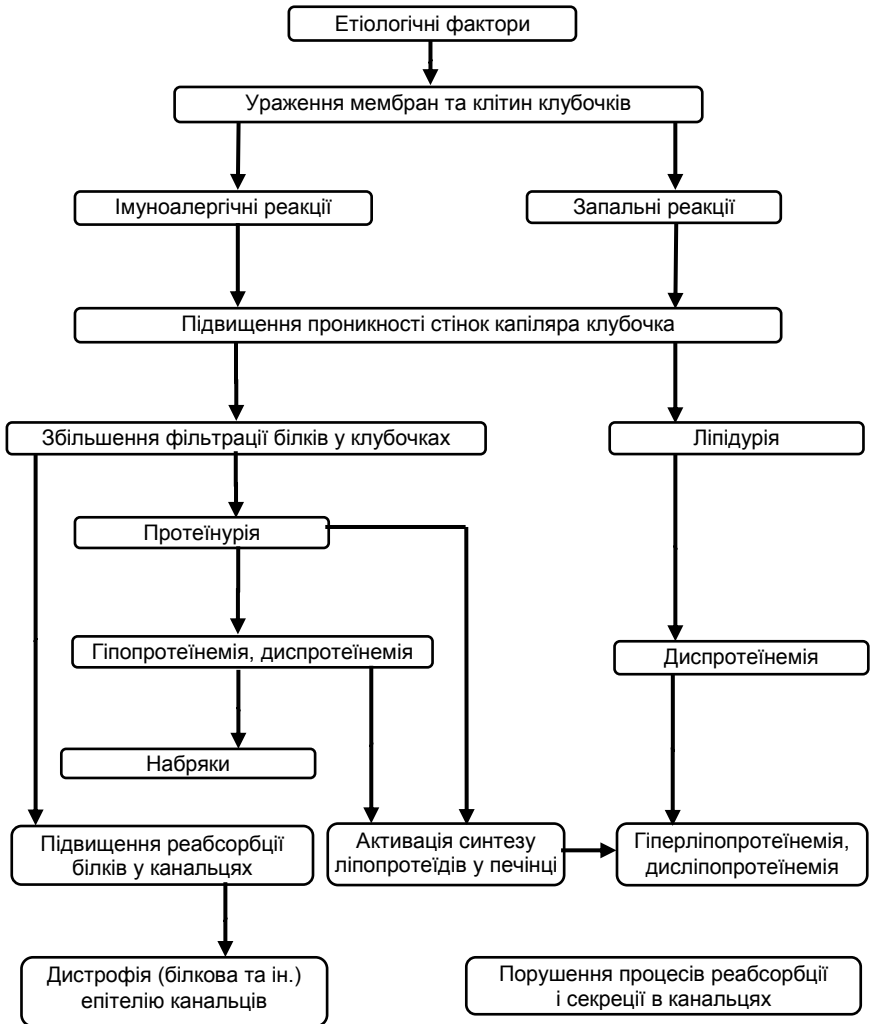
Серед зазначених причин нефротичного синдрому найчастішими є гломерулонефрити, амілоїдоз нирок, діабетичний гломерулосклероз.

**Патогенез**

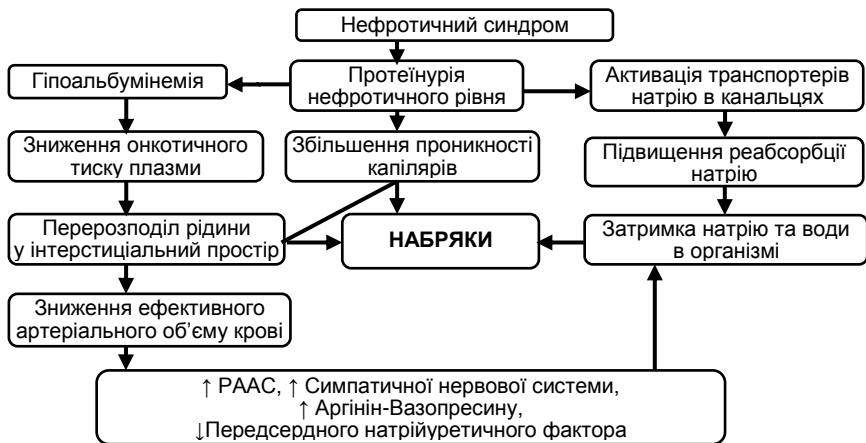
На початковому етапі розвитку нефротичного синдрому діють механізми, які викликають наступне (див. схеми 1, 2):

- пошкодження мембран і клітин клубочків (під впливом причинного фактора);
- імуноалергічну реакцію (у крові виявляється підвищений вміст Ig, компонентів системи комплементу, імунних комплексів; останні визначаються і в тканині нирок);

– запальний процес (у тканині нирки погіршується мікроциркуляція, підвищується проникність стінок мікросудин, відбувається інфільтрація тканини лейкоцитами, розвиваються проліферативні процеси).



**Схема 1.** Основні ланки патогенезу та прояви нефротичного синдрому



**Схема 2.** Патогенез нефротичних набряків

*Важливими патогенетичними ланками нефротичного синдрому є такі:*

- підвищення проникності фільтраційного бар'єра;
- збільшення каналцевої реабсорбції білків із подальшим її погіршенням і активація синтезу ЛПІ гепатоцитами.

При хронічному перебігу це призводить до пошкодження епітелію каналців, розвитку дистрофічних змін у них і порушення процесів реабсорбції і секреції. Зазначені зміни фільтрації і реабсорбції призводять до протеїнурії (табл. 2).

**Таблиця 2**

**Білки, що втрачаються організмом при нефротичному синдромі і наслідки протеїнурії**

<p><b>Види білків:</b>            Імуноглобуліни            Альбуміни            Транспортувальники гормонів            Фактори комплементу            Трансферин            Транспортувальники мікроелементів            Фактори гемостазу</p>	<p><b>Наслідки протеїнурії:</b>            Імунодефіцит            Тромбогеморагічні синдроми            Анемія            Ендокринопатії            Ферментопатії, дистрофії            набряки</p>
---	--

Гіпоальбумінемія сприяє збільшенню утворення ліпопротеїнів. Гіперліпопротеїнемія та гіперхолестеринемія сприяють також збільшенню активності ферментів, що активують синтез холестерину, і зниженню активності ліпопротеїнової ліпази внаслідок втрати з сечею її активаторів.

Загальний рівень у плазмі ліпідів, холестерину та фосфоліпідів підвищений постійно, причому пропорційно гіпоальбумінемії (табл. 3).

Таблиця 3

Симптоми НС

Симптом	Механізм розвитку	Характеристика симптому
<b>Набряки</b>	<b>Існують наступні механізми розвитку ниркових набряків:</b> – внаслідок зниження видільної функції нирок в крові відбувається підвищення рівня хлориду натрію, що веде до затримки води в кровоносних судинах; у разі, якщо обсяг циркулюючої рідини перевищує допустиму норму, вона починає просочуватися через судини в навколишні тканини, викликаючи їх набряклість; – при нефротичному синдромі спостерігається надмірне виведення альбуміну з сечею; втрата альбуміну веде до порушення онкотичного тиску, що згодом призводить до виходу рідини з кровоносних судин у тканини; – запальні захворювання нирок збільшують проникність стінок кровоносних судин, що веде до виходу рідини в навколишні тканини	Є переважаючою рисою нефротичного синдрому і характеризуються скупченням рідини в тканинах. Спочатку набряк тканин розвивається на обличчі періорбітально (навколо очей), на щоках, лобі і підборідді, формуючи так зване "обличчя нефротика". Далі набрякла рідина може скупчуватися в м'яких тканинах, частіше в поперековій ділянці, а також поширюватися на верхні і нижні кінцівки. При тяжкому перебігу рідина починає накопичуватися в різних порожнинах і приводить до розвитку асцити (скупчення рідини в черевній порожнині), гідроперикарду (накопичення набрякової рідини в порожнині перикарда), гідротораксу (скупчення рідини в плевральній порожнині). Поєднання набряків асцити, гідротораксу і гідроперикарда веде до розвитку анасарки (набряку всього тіла)
<b>Анемія</b>	Анемічний синдром може розвинутися внаслідок порушення синтезу еритропоетину, який стимулює вироблення еритроцитів в червоному кістковому мозку. Також причиною анемії може стати негативний вплив токсичних речовин на організм. При нефротичному синдромі у хворих спостерігається гіпохромна анемія, що характеризується зниженням рівня кольорового показника нижче 0,8. Кольоровий показник крові – це ступінь концентрації гемоглобіну в одному еритроциті	<b>Анемічний синдром клінічно проявляється</b> слабкістю, запамороченням; миготінням мушок перед очима; блідістю шкірних покривів, ламкістю нігтів і посіченим волоссям, тахікардією; задишкою
<b>Порушення загального стану</b>	Розвиток анемічного синдрому, а також поширення набряків призводять до порушення рухової активності та загального стану здоров'я хворого	У хворого можуть спостерігатися задишка при ходьбі внаслідок гіпергідратації, а також слабкість, головні болі і зниження активності



Симптом	Механізм розвитку	Характеристика симптому
<b>Зміна діурезу</b>	Зменшення об'єму циркулюючої крові, а також порушення кровопостачання нирок веде до зниження об'єму сечі, що виділяється, в кінцевому підсумку це може призвести до розвитку ниркової недостатності	У хворих з нефротичним синдромом може спостерігатися олігурія (діурез менше 500 мл), де кількість діурезу в добу може варіювати від 300 до 500 мл сечі, яка при цьому містить велику кількість білка. За рахунок вмісту жирів, бактерій і білка сеча зовні виглядає каламутною. Якщо причиною розвитку нефротичного синдрому стали такі захворювання, як гломерулонефрит або червоний вовчак, у хворих може спостерігатися мікрогематурія або макрогематурія (наявність крові в сечі)

### Варіанти перебігу нефротичного синдрому

*Епізодичний* – спостерігається на початку основного захворювання з результатом у ремісію, або рецидивуючий (у 20 % хворих), коли рецидиви НС чергуються зі спонтанними або лікарськими ремісіями. Спонтанні ремісії рідкісні, їх частота, за даними літератури, коливається від 8 до 18 % при різних нозологічних формах НС, у дітей – до 26 %. Тривалість досягнутої ремісії іноді дуже значна – до 8–10 років і навіть до 25 років. Однак випадки одужання, підтвержені повторною біопсією нирок, рідкісні (частіше описані у дітей). Епізодичний і рецидивуючий варіанти перебігу НС частіше відзначаються при мінімальних гістологічних змінах. Функції нирок при такому перебігу довго зберігаються нормальними.

*Персистуючий* (у 50,4 % хворих), коли НС зберігається наполегливо протягом 5–8 років, незважаючи на активну терапію. Цей варіант перебігу відзначений при мембранозному, мезангіокапілярному і навіть фібропластичному типах хронічного гломерулонефриту. Через 8–10 років від початку розвитку НС у цих хворих поступово (без ознак загострення) формується ХНН.

*Прогресуючий (швидко прогресуючий)* варіант перебігу НС із переходом через 1–3 роки в стадію ХНН – зустрічається у 29,6 % хворих. Він спостерігається при екстракапілярному гломерулонефриті, мезангіокапілярному, фокально-сегментарному гломерулярному гіалінозі.

### **Клінічна картина**

*Клінічні ознаки нефротичного синдрому більшою мірою залежать від захворювання, яке стало причиною його розвитку.*

У хворого при нефротичному синдромі можуть спостерігатися наступні клінічні симптоми:

- набряки;
- анемія;

- порушення загального стану;
- зміна діурезу.

**Діагностика нефротичного синдрому і його причин (табл. 4, 5, 6, 7).**

Анамнез

При збиранні анамнезу лікарю необхідно отримати наступну інформацію:

- чи є у пацієнта інфекційні захворювання;
- наявність цукрового діабету або червоного вовчака;
- захворювання нирок у членів сім'ї;
- час, коли у хворого вперше з'явилися набряки;
- звертання до лікаря з цього приводу;
- проведені дослідження (які саме);
- призначене лікування (яке саме).

**Таблиця 4**

**Об'єктивне дослідження хворого**

Дослідження	Характеристика
<b>Стан хворого</b>	Середньої тяжкості або тяжкий
<b>Положення хворого</b>	Може бути активним при початкових стадіях хронічних захворювань нирок або вимушеним внаслідок наявних болю (при наявності запального процесу) або задишки
<b>Похідні шкіри</b>	<b>У хворих можуть спостерігатися такі зміни:</b> – волосся тьмяне з посіченими кінцями; – нігті ламкі, розшаровуються
<b>Набряки</b>	<b>У хворого при нефротичному синдромі спостерігається генералізованість набряків.</b> Характеристика набряків ниркового походження: колір – бліді; щільність – м'які, тістуватої консистенції; локальна температура – теплі; локалізація – з'являються першочергово періорбітально; час появи й зникнення – з'являються вранці, сходять до вечора
<b>Суглобова система</b>	Оцінюється симетричність суглобів, наявність локальної припухлості, набрякості, а також обсяг активності і пасивності суглобів. При нефротичному синдромі у хворих можуть спостерігатися набряки великих суглобів (наприклад, колінні, ліктьові) за рахунок накопичення набрякової рідини в їх порожнинах
<b>Аускультация, пальпація і перкусія</b>	При виражених генералізованих набряках гідроперикард буде проявлятися різким приглушенням тонів, а гідроторакс – тупим перкуторним звуком і відсутністю дихання над ділянкою скупчення рідини. При пальпації печінки може спостерігатися її збільшення (гепатомегалія)
<b>Симптом Пастернацького</b>	При діагностиці нирок часто використовується метод поколювання, який полягає в тому, що ліву руку поміщують на діянку проекції нирки, а ребром правої руки роблять короткі і невиражені удари. У разі, якщо хворий відчуває біль при постукуванні, симптом вважається позитивним

Таблиця 5

## Дослідження крові

Найменування дослідження	Опис і результати дослідження
<b>Загальний аналіз крові</b>	<p>Дане дослідження призначається при більшості захворювань. За його допомогою можна визначити рівень всіх формених елементів крові (еритроцити, тромбоцитів, лейкоцити), їх морфологічні ознаки, лейкоцитарну формулу, а також рівень гемоглобіну. Забір крові здійснюється вранці, натщесерце з вени або з безіменного пальця лівої руки.</p> <p><u>При нефротичному синдромі у хворого можуть спостерігатися такі зміни:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>– гіпохромна анемія (зумовлена втратою з сечею трансферину, поганим всмоктуванням заліза в кишечнику, порушенням продукції еритропоєтину і високою екскрецією його із сечею);</li> <li>– прискорена швидкість осідання еритроцитів (ШОЕ);</li> <li>– тромбоцитоз (збільшення кількості тромбоцитів).</li> </ul> <p>Слід зауважити, що збільшення показників тромбоцитів у пацієнтів з нефротичним синдромом зустрічається рідко і, як правило, є ускладненням внаслідок прийому лікарських препаратів.</p>
<b>Біохімічний аналіз крові</b>	<p>Дане дослідження дозволяє діагностувати роботу внутрішніх органів і систем, визначити обмін речовин і баланс рівня мікроелементів. Забір крові здійснюється вранці натщесерце з кубітальної (підкової) вени. Кількість набраного матеріалу становить 10–20 мл.</p> <p><u>При нефротичному синдромі в результатах дослідження спостерігаються зміни показників білкового та холестеринового обміну, а також показників функції нирок.</u></p> <p><u>Показники білкового обміну:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>– гіпопротеїнемія ↓ 60 г/л (знижений рівень білка);</li> <li>– гіперальфаглобулінемія (підвищений рівень альфа-глобулінів);</li> <li>– гіпоальбумінемія ↓ 25 г/л (знижений рівень альбуміну);</li> </ul> <p><u>Показники холестеринового обміну:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>– гіперхолестеринемія (підвищений рівень холестерину);</li> <li>– гіпертригліцеридемія (підвищений рівень тригліцеридів), підвищення рівня β-ліпопротеїдів.</li> </ul> <p><u>Показники функції нирок:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>– підвищення рівня сечовини, креатиніну (вказує на порушення видільної і фільтративної функції нирок);</li> <li>– зниження швидкості клубочкової фільтрації, підвищення канальцевої реабсорбції;</li> <li>– гіпокальціємія.</li> </ul> <p>У разі, якщо причиною розвитку нефротичного синдрому стало хронічне інфекційне захворювання нирок (наприклад, гломеруло-нефрит), то в результатах дослідження будуть спостерігатися ознаки запалення.</p> <p><u>Показники запалення:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>– С-реактивний білок (білок плазми, рівень якого збільшується при наявності запалення);</li> <li>– серомукоїд (бере участь у білковому обміні, підвищений рівень вказує на наявність запального процесу);</li> </ul>

Найменування дослідження	Опис і результати дослідження
	– гіперфібриногенемія і підвищення V, VII, VIII, XIII факторів згортання крові, білків, які беруть участь у процесі згортання крові (допомагають визначити наявність в організмі гострого запалення)
<b>Імунологічний аналіз крові</b>	Дане дослідження допомагає встановити стан імунної системи, її активність, обсяг і функцію імунних клітин, а також наявність у досліджуваному матеріалі антитіл. Забір крові здійснюють вранці натщесерце з літкової вени. Пацієнту напередодні не рекомендується активне фізичне навантаження, вживання алкоголю, а також паління за 1–2 год до дослідження. Імунологічний аналіз дозволить визначити наявність в крові: <ul style="list-style-type: none"> <li>– імунних комплексів;</li> <li>– антинейтрофільних цитоплазматичних антитіл;</li> <li>– вовчакових клітин;</li> <li>– T-і В-лімфоцитів</li> </ul>

Таблиця 6

### Дослідження сечі

Найменування дослідження	Опис і результати дослідження
<b>Загальний аналіз сечі</b>	Дане дослідження проводиться з метою визначення фізичних властивостей і хімічного складу сечі, а також мікроскопічно оцінити її осад. Сечу збирають в ємність 150–200 мл і з направленням здають на дослідження. При нефротичному синдромі в результатах дослідження спостерігаються наступні зміни: <ul style="list-style-type: none"> <li>– <i>масивна протеїнурія</i> (наявність у сечі білка більше 3,5 г на добу);</li> <li>– <i>циліндрурія</i> (конгломерати з білків або клітинних елементів);</li> <li>– <i>еритроцитурія</i> (можлива наявність еритроцитів у сечі);</li> <li>– <i>гіперстенурія</i> (висока питома вага сечі, за рахунок наявності великої кількості білка в сечі), при розвитку ХНН питома вага знижується.</li> </ul> Спостерігається <i>олігурія</i> . Сеча каламутна, що може вказувати на наявність в ній бактерій, жирів, білка, слизу або крові
<b>Проба за Зимницьким</b>	Проведення даної проби дозволяє оцінити кількість виділеної сечі за добу, а також визначити контраційну функцію нирок. Для цього пацієнту видаються вісім чистих банок, в які він повинен виділяти сечу протягом доби. О 6-й ранку перша порція сечі випускається в унітаз, а в наступні кожні 3 год хворий повинен збирати сечу в окрему банку (на кожній банці є етикетка, де визначений проміжок часу збирання сечі). При нефротичному синдромі при цій пробі виявляються <i>гіперізостенурія і олігурія</i>
<b>Проба Нечипоренко</b>	Дане дослідження проводиться з метою виявлення латентного запального процесу в нирках, а також визначення кількості еритроцитів, лейкоцитів і циліндрів в 1 мл сечі. Перед збиранням сечі пацієнту необхідно зробити туалет зовнішніх сечостатевоїх органів, потім випустити перший струмінь сечі в унітаз, набравши в підготовлену посудину середню порцію.

Найменування дослідження	Опис і результати дослідження
	В лабораторії проводиться центрифугування 5–10 мл сечі, після чого 1 мл сечі з осадом ретельно досліджується. При нефротичному синдромі буде спостерігатися підвищена кількість еритроцитів, а також лейкоцитів (якщо синдром обумовлений наявністю інфекційно-запального процесу в нирці)
<b>Проба Реберга–Таресєва</b>	Дане дослідження дозволяє визначити видільну функцію нирок та клубочкову фільтрацію. При збиранні сечі пацієнту необхідно о 6-й год ранку спорожнити сечовий міхур, після чого випити дві склянки (400–500 мл) води. Через 2 год необхідно зібрати сечу в підготовлений посуд і здати кров із літкової вени. При нефротичному синдромі спостерігається зниження видільної функції ( <i>олігурія</i> ), а також <i>порушення клубочкової фільтрації</i>

Таблиця 7

### Інструментальна діагностика

Найменування дослідження	Опис дослідження
<b>Динамічна сцинтиграфія</b>	Даний метод дослідження дозволяє ефективно оцінити функції нирок, а також те, наскільки вони добре кровопостачаються. Проведення процедури здійснюється шляхом введення пацієнту спеціального радіологічного препарату внутрішньовенно з подальшим скануванням нирок. Протягом півгодини лікар спостерігає за тим, як введений засіб доходить і просочує тканини нирок, а потім виводиться через сечовід у сечовий міхур
<b>УЗД (ультразвукове дослідження) нирок</b>	За допомогою даного дослідження здійснюється діагностика будови нирок (розмір, форма, розташування) і вивчається наявність патологічних утворень у досліджуваному органі (наприклад, пухлина, кісти). Також ультразвукове дослідження допомагає виявити наявність рідини в черевній порожнині при асциті
<b>Біопсія нирок</b>	За допомогою спеціальної голки проводиться забір тканини нирки для подальшого мікроскопічного дослідження. Даний метод діагностики допомагає визначити характер ураження нирок
<b>ЕКГ (електрокардіограма)</b>	Дозволяє оцінити збудливість, скоротність і провідність серцевого м'яза. При нефротичному синдромі спостерігається зменшення серцевого ритму, а також дистрофія міокарда (м'язовий шар) за рахунок зниження кровопостачання
<b>Рентген легенів</b>	Радіологічний метод дослідження дозволяє виявити патологічні зміни в легенях і середостінні

### ***Ускладнення нефротичного синдрому***

В. О. Тареева (1994) підрозділяє ускладнення при нефротичному синдромі на спонтанні та ятрогенні.

Спонтанні ускладнення залежать від характеру основного захворювання, вираженості та особливостей ураження нирок. Вони спостерігаються частіше при важко протікаючих нефротичних варіантах хронічного гломерулонефриту і вовчакового нефриту.

#### ***Основні спонтанні ускладнення НС:***

- бактеріальна, вірусна, грибова інфекція різної локалізації;
- нефротичний криз (гіповолемічний шок);
- периферичні флебо- і артеріотромбози;
- ДВЗ-синдром;
- набряк мозку;
- набряк сітківки очного дна.

***Інфекційні ускладнення*** зумовлені зниженням імунітету, особливо на фоні імуносупресивної терапії. Особливо часто приєднуються такі:

- інфекції сечовивідних шляхів;
- пневмонії, плеврити;
- бешихове запалення шкіри (викликається  $\beta$ -гемолітичним стрептококом).

Збільшенню ризику розвитку інфекційного процесу можуть сприяти такі фактори:

- втрата імуноглобуліну з сечею;
- поширені набряки, які є сприятливим середовищем для розвитку інфекції;
- дефіцит білка;
- знижена бактерицидна діяльність лейкоцитів;
- використання в лікуванні синдрому імунодепресивної терапії.

#### ***Нефротичний криз*** – грізне ускладнення НС. Основні його прояви:

- блювання;
- болі в животі різної локалізації;
- хворобливі мігруючі бешихоподібні еритеми, частіше в ділянці живота, нижніх кінцівок, вони зумовлені локальним утворенням вільних кінінів; на відміну від бешихового запалення бешихоподібна еритема при нефротичному кризі швидко змінює локалізацію (повзуча еритема) і не має яскравої демаркаційної межі;

– різке падіння артеріального тиску у зв'язку зі зменшенням об'єму циркулюючої крові на тлі анасарки та тяжкого ступеня гіповолемії та гіповолемії.

***Периферичні флебо- і артеріотромбози*** багато в чому визначають прогноз хворих з нефротичним синдромом. Вони обумовлені підвищенням

агрегації тромбоцитів у зв'язку з гіперпродукцією тромбоксану, підвищенням вмісту в крові факторів коагуляції V, VII, VIII, XIII, фібриногену, фактора фон Віллебранда. Одночасно має місце депресія протизгортальних механізмів.

Можуть спостерігатися:

- периферичні тромбофлебіти;
- тромбоемболії легеневої артерії;
- тромбози ниркової артерії та інфаркт нирки;
- інсульти;
- інфаркт міокарда.

ДВЗ-синдром нерідко розвивається у хворих з нефротичним синдромом у зв'язку з дефіцитом антитромбіну III, гіперкоагуляцією, депресією системи фібринолізу, зниженням активності урокінази.

У зв'язку із зазначеними змінами гемостазу може розвинути:

- внутрішньониркова внутрішньосудинна гіперкоагуляція з гострою нирковою недостатністю;
- ДВЗ-синдром з подальшим розвитком гіпокоагуляції та геморагічного синдрому.

Гостра ниркова недостатність розвивається внаслідок:

- тромбозу ниркових вен;
- гострої ниркової гіперкоагуляції;
- гіповолемічного шоку;
- сепсису;
- застосування великих доз діуретиків і нестероїдних протизапальних засобів, рентгеноконтрастних речовин.

ГНН проявляється олігурією, різким підвищенням вмісту в крові креатиніну, калію, важкою інтоксикацією.

Набряк мозку зустрічається рідко, зазвичай на висоті розвитку масивних набряків; при анасарці проявляється загальмованістю хворих, головними болями, можливий розвиток мозкової коми.

Ятрогенні ускладнення нефротичного синдрому зумовлені лікуванням або обстеженням хворого, частіше це алергічні реакції на лікарський засіб.

Гіперліпідемія і атеросклероз. Гіперліпідемію можна вважати типовою особливістю нефротичного синдрому, а не ускладненням. Це пов'язано з гіпопротеїнемією та зниженням рівня онкотичного тиску при нефротичному синдромі, який в підсумку призводить до прискореного печінкового синтезу білка, включаючи ліпопротеїни.

Крім того, зниження рівня ліпази (фермент, який бере участь у розпаді жирів) призводить до зменшення дисиміляції (розпаду речовин) ліпідів і його появи в сечі.

За даними досліджень, атеросклероз зустрічається частіше у хворих із нефротичним синдромом, ніж у здорових людей того ж самого віку. Слід зауважити, що збільшенню ризику розвитку атеросклерозу сприяє наявна у пацієнта гіперхолестеринемія, що також є загрозою розвитку інфаркту міокарда.

Гіпокальціємія досить поширена при нефротичному синдромі і викикається, як правило, низьким рівнем альбуміну в плазмі крові. Дане ускладнення може призвести до зниження щільності кістки, а також до її неправильної гістологічної будови. Це може бути спровоковано сечовими втратами вітаміну D-зв'язуючого білка з подальшим розвитком дефіциту вітаміну D і, як наслідок, зменшенням всмоктування кальцію в кишечнику.

Слід зауважити, що гіпокальціємія також може бути обумовлена вживанням високих доз стероїдних препаратів. Проте це питання до теперішнього часу залишається спірним.

### Лікування нефротичного синдрому

Всі хворі з нефротичним синдромом повинні бути направлені на консультацію до нефролога. Тільки нефролог має право призначати патогенетичну терапію нефротичного синдрому.

Хворі повинні звертатися за допомогою до нефролога. Однак залежно від причини нефротичного синдрому пацієнту також може знадобитися спеціалізована консультація. Наприклад, хворому з вовчаковим нефритом може бути призначена консультація ревматолога, в той час як при діабетичній нефропатії знадобиться консультація ендокринолога.

Через потенційну оборотність НС важливе значення мають рання госпіталізація і уточнення нозологічної форми, а також характер нефропатії, що обумовила синдром великої протеїнурії. Для вибору методу лікування необхідно також визначити функції нирок.

Режим хворого з НС має бути дозовано руховим (оскільки гіпокінезія сприяє розвитку тромбозів), включати ЛФК, гігієну тіла, санацію вогнищ інфекції (в зубах, яснах та ін.), профілактику запорів.

### Загальні принципи лікування хворих з нефротичним синдромом

#### Дієта

При порушеннях роботи нирок хворому призначається дієта № 7, яка дозволяє нормалізувати обмін речовин, діурез, а також запобігти розвитку набряків і зменшити їх прояв.

Строгість дієти визначається залежно від таких показників:

- наявність і вираженість набряків;
- рівень білка в результатах аналізу сечі;
- наявність артеріальної гіпертензії;
- здатність нирок виводити азотовмісні відходи.



Дієта при нефротичному синдромі полягає в наступному:

- добова норма включає споживання 2750–3150 кілокалорій;
- протягом дня кількість прийомів їжі становить 5–6 разів;
- вживання їжі у вареному, тушкованому і сирому вигляді;
- зниження споживання кухонної солі до 3 г на добу або її повне

виключення (допоможе зменшити перевантаження рідиною в організмі); при виражених набряклих станах здатність нирок виділяти натрій дуже обмежена, при тривалому нефротичному синдромі, коли протеїнурія і набряки залишаються протягом місяців, вживання натрію можна розширити, особливо при застосуванні потужних діуретиків; якщо розвивається ниркова недостатність та набряки зменшуються, важливо рекомендувати хворому збільшити вживання солі (в іншому випадку може розвинутися дефіцит солі, який може погіршити ниркову недостатність);

- обмеження їжі, багатої на білки, кількістю 0,8 грам на 1 кг маси тіла; значне білкове навантаження призводить до посилення протеїнурії та гіпоальбумінемії і до пригнічення фібринолітичної системи крові;

- обмеження споживання води (щоб знизити прояв набряків), обсяг необхідної для прийому рідини розраховується з кількості добового діурезу хворого з додаванням 500 мл (наприклад, якщо хворий виділяє 500 мл сечі, то слід додати ще 500 мл і вийде добова норма, тобто 1 л);

- вживання їжі, багатої на калій (внаслідок прийому діуретичних препаратів);

- зниження споживання жирів тваринного походження до 80 г на добу (якщо спостерігається гіперліпідемія);

- споживання продуктів, багатих на вуглеводи, до 450 г на добу.

Медикаментозне лікування хворих з НС має бути спрямовано на:

- зменшення набряків;

- патогенетичне лікування основного захворювання;

- усунення ускладнень.

При нефротичному синдромі хворому може бути призначено наступне:

- глюкокортикостероїди;

- цитостатики;

- імунодепресанти;

- діуретики (сечогінні засоби);

- інфузійна терапія;

- антибіотики;

- дієта.

Глюкокортикостероїди

Гормони стероїдної природи, що виробляються корою надниркових залоз. Глюкокортикостероїди чинять на організм наступні дії:

- протизапальну (зменшують запальний процес);
- протинабрякову (при наявності запалення знижують проникнення у вогнище рідини і білка);
- імуносупресивну (даний ефект проявляється за рахунок впливу препарату на функції лейкоцитів і макрофагів);
- протиалергічну (зменшують алергічні реакції за рахунок пригнічення вироблення медіаторів алергії);
- протишокову (при шоккових станах підвищують артеріальний тиск).

При нефротичному синдромі глюкокортикостероїди чинять протизапальну дію, знижують підвищену капілярну прохідність і пригнічують діяльність поліморфноядерних лейкоцитів (нейтрофілів). Також дана група препаратів використовується для лікування аутоімунних порушень.

*Преднізолон* показаний дорослим внутрішньо по 60–80 мг/добу (1 мг/кг/добу), призначена доза розподіляється на два прийоми.

Тривалість лікування даними препаратами призначається індивідуально залежно від показань. В середньому курс терапії триває від 6 до 12 тиж.

Слід зауважити, що тривалий прийом глюкокортикостероїдів вимагає від пацієнта регулярного спостереження і контролю аналізів (кожен місяць) у клініці. Це необхідно для того, щоб своєчасно виявити негативний вплив прийнятого препарату. Також з метою зменшення втрати кісткової маси хворого може призначатися прийом кальцію і вітаміну D.

При прийомі глюкокортикостероїдів у хворого можуть спостерігатися наступні *побічні ефекти*:

- порушення сну;
- посилення апетиту;
- збільшення маси тіла;
- психоз;
- підвищення цифр артеріального тиску;
- м'язова дистрофія;
- стероїдний цукровий діабет;
- розтяжки на шкірі та інші.

#### Цитостатики

При нефротичному синдромі самотійно або в сукупності з глюкокортикостероїдами пацієнту можуть призначатися цитостатики (пригнічують ділення клітин).

Цитостатики можуть бути призначені в наступних випадках:

- якщо у хворого спостерігається резистентність (несприйнятливість) до гормональної терапії;
- спільно з глюкокортикоїдними препаратами;

- якщо гормональне лікування не дало належного результату;
- якщо у хворого є протипоказання до прийому глюкокортико-стероїдів.

Хворому при нефротичному синдромі можуть бути призначені наступні препарати:

- циклофосфамід (2–3 мг на 1 кг маси тіла на добу, всередину, протягом 8–12 тиж);
- хлорамбуцил (0,15–0,2 мг на 1 кг маси тіла на добу, всередину, протягом 8–10 тиж).

#### Імунодепресанти

Дана група препаратів застосовується з метою штучного пригнічення імунітету при аутоімунних захворюваннях (наприклад, системний червоний вовчак, аутоімунний гломерулонефрит) або при хворобах аутоімунного характеру. При даних захворюваннях спостерігається вироблення специфічних антигенів, у відповідь на це лімфоцити (імунні клітини) починають виробляти антитіла, що згодом призводить до розвитку імунопатологічних процесів. Дія імунодепресантів спрямована на пригнічення процесу вироблення антитіл.

При нефротичному синдромі можуть бути призначені наступні препарати:

- азатіоприн (приймати всередину по 1,5 мг на 1 кг маси тіла на добу);
- циклоспорин (приймати всередину по 2,5–5 мг на 1 кг маси тіла на добу).

Також можуть призначатися такі препарати, як такролімус і мікофенолат. Доза і тривалість лікування за допомогою даних препаратів призначаються індивідуально залежно від показань, тяжкості перебігу захворювання, а також від дози паралельно прийнятих лікарських засобів.

#### Діуретики

Дані лікарські препарати застосовуються для симптоматичного лікування набряків (зменшують набряки). Вони збільшують виробництво сечі за рахунок зниження зворотного всмоктування в ниркових трубочках води і солей, а також блокування реабсорбції натрію.

Дозування і тривалість лікування діуретичними препаратами встановлюється залежно від ступеня вираженості набряків і протеїнурії у хворого.

Фуросемід призначається дорослим по 20–40 мг перед прийомом їжі; парентерально до 200 мг внутрішньовенно.

#### Інфузійна терапія

Даний вид лікування заснований на введенні в кров спеціальних розчинів у певному обсязі і концентрації (*табл. 8*).

## Інфузійна терапія

Найменування розчину	Опис і спосіб застосування
<b>Альбумін</b>	<p>Є одним з основних білків, що входять до складу плазми. Видобувається даний білок шляхом поділу компонентів людської плазми.</p> <p>Механізм дії цього препарату полягає в наступному:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>– відшкодовує нестачу білків (альбуміну);</li> <li>– підвищує артеріальний тиск;</li> <li>– поповнює об'єм циркулюючої крові;</li> <li>– підтримує онкотичний тиск у плазмі;</li> <li>– переводить рідину з тканин у кровоносне русло і сприяє її утриманню.</li> </ul> <p>Як правило, при нефротичному синдромі призначається введення 10 % розчину препарату кількістю 200 мл на добу</p>
<b>Свіжозаморожена плазма</b>	<p>Плазма є рідкою частиною крові, до складу якої входять білки, вуглеводи, ліпіди і ферменти. Готовий розчин видобувається шляхом центрифугування крові, при якому відбувається відокремлення її формених елементів від рідкої частини.</p> <p>Механізм дії цього препарату полягає в наступному:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>– збільшує об'єм циркулюючої крові;</li> <li>– заповнює дефіцит імуноглобулінів і поживних речовин;</li> <li>– нормалізує і підтримує онкотичний тиск.</li> </ul> <p>При нефротичному синдромі хворому залежно від показань і тяжкості стану може бути призначено введення 500–800 мл плазми</p>
<b>Реосорбілакт</b>	<p>Є плазмозаміняючим розчином.</p> <p>Механізм дії цього препарату полягає в наступному:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>– впливає на рідину, що знаходиться в тканинах, транспортує її в кровоносне русло;</li> <li>– знижує в'язкість крові;</li> <li>– покращує кровообіг в дрібних судинах;</li> <li>– запобігає злипанню клітин крові.</li> </ul> <p>Даний розчин вводиться внутрішньовенно краплинно в кількості 400 мл на добу</p>

Внутрішньовенне вливання розчинів чинить на організм такі лікувальні ефекти:

- нормалізація об'єму циркулюючої крові;
- регідратація при зневодненні організму;
- детоксикація організму за рахунок збільшення виділюваної рідини (діурез);
- нормалізація обмінних процесів.

При нефротичному синдромі може призначатися введення таких розчинів:

- альбумін;
- свіжозаморожена плазма;
- реосорбілакт.

#### Антибіотики

Щоб запобігти розвитку інфекції, а також у разі, якщо нефротичний синдром обумовлений хронічним гломерулонефритом, хворому призначають антибактеріальні препарати (табл. 9).

Таблиця 9

### Антибактеріальні засоби

Найменування розчину	Фармакологічна група	Спосіб застосування
<b>Аугментин</b>	Пеніциліни напівсинтетичні + бета лактамаз інгібітор	<b>Дорослим</b> призначається прийом всередину по 875 мг + 125 мг два рази на добу
<b>Цефазолін</b>	Цефалоспорины	Препарат вводиться внутрішньовенно або внутрішньом'язово. <b>Дорослим</b> призначається введення від 1 до 2 г два рази на добу

Запобігання розвитку тромбоемболічних ускладнень. При нефротичному синдромі пацієнту може бути призначений прийом антикоагулянтів у малих дозах (наприклад, гепарин, фраксипарин, клексан).

Зменшення гіперфільтрації і зниження артеріального тиску. Призначаються такі групи препаратів:

- інгібітори АПФ (ангіотензинперетворюючого ферменту) – такі препарати, як, наприклад, еналаприл, каптоприл, лізиноприл;
- блокатори іонів Са (кальцію) – такі препарати, як, наприклад, ніфедипін, амлодипін;
- блокатори ангиотензинових рецепторів – такі препарати, як, наприклад, лозартан, валсартан.

Дозування і тривалість лікування з допомогою даних груп препаратів призначається індивідуально залежно від показань.

Корекція гіперліпідемії. У випадку стабільної або передуючої НС гіперліпідемії препаратами вибору є статини в дозі – 10,20,40 мг/добу (доза визначається індивідуально).

Після стаціонарного лікування в умовах поліклініки тривалий час повинна проводитися підтримуюча патогенетична терапія. Тривалість її та дози лікарських препаратів, можливі їх поєднання залежать від нозологічної форми захворювання, перебігу нефротичного синдрому та інших факторів і повинні вказуватися у виписці з історії хвороби. Лікування необхідно проводити під ретельним контролем, з обов'язковим виконанням необхідного обсягу клініко-лабораторних методів дослідження (загальний аналіз крові, сечі, цукор крові, сечовина та ін.) в динаміці.

### **Прогноз**

При нефротичному синдромі прогноз залежить від багатьох факторів, у тому числі від:

– основного захворювання, наслідком якого він є, тривалості захворювання;

– варіанти перебігу;

– віку хворого;

– ефективності лікарської терапії;

– тяжкості морфологічних змін у нирках і їх функціонального стану.

Повне і стійке одужання спостерігається рідко. Особливо поганий прогноз у літніх, при розвитку артеріальної гіпертензії, вираженій гематурії, амілоїдозі, тривалому існуванні НС. Лише при первинному нефротичному синдромі у дітей воно можливе в 70–90 % випадків.

У переважної більшості хворих з часом, в одних випадках раніше, в інших – пізніше, з'являються і наростають ознаки порушення функції нирок, гіпертензія (іноді злаякісна), розвивається хронічна ниркова недостатність з подальшим переходом в її термінальну фазу – уремію, яка потребує призначення нирково-замісної терапії.

В. О. Тарєва (1994) називає такі причини летальних випадків у хворих з нефротичним синдромом:

– ниркова недостатність;

– інфекційні ускладнення (пневмонія, емпієма плеври, сепсис, апостематозний нефрит, приєднання до гломерулонефриту гострого пієлонефриту та ін.);

– гіповолемічний шок;

– тромбози, тромбоемболії, ТЕЛА, інсульт, інфаркт міокарда;

– нефротичний криз;

– ятрогенні причини (агранулоцитоз при лікуванні цитостатиками, важкий перебіг сироваткового гепатиту, перелом хребта при стероїдному остеопорозі та ін.).

***Профілактика нефротичного синдрому*** включає наступне:

- диспансеризацію хворих;
- своєчасне лікування гострих і хронічних інфекційно-запальних захворювань нирок;
- санацію вогнищ інфекції
- лікування супутніх захворювань (наприклад, таких як цукровий діабет, системний червоний вовчак).

Слід виявляти обережність у призначенні лікарських препаратів, що володіють нефротоксичністю і здатністю викликати алергічні реакції. Хворі повинні уникати переохолодження, надмірної інсоляції. Вони потребують працевлаштування з обмеженням фізичних і нервових навантажень.

*Навчальне видання*

# НЕФРОТИЧНИЙ СИНДРОМ

***Методичні вказівки  
для студентів та лікарів-інтернів***

Упорядники    Лісовий Володимир Миколайович  
                    Андон'єва Ніна Михайлівна  
                    Лісова Ганна Володимирівна  
                    Гуц Олена Анатоліївна  
                    Дубовик Марія Ярославівна  
                    Колупаєв Сергій Михайлович

Відповідальний за випуск            Н. М. Андон'єва



Редактор Є. В. Рубцова  
Комп'ютерна верстка О. Ю. Лавриненко

Формат А5. Ум. друк. арк. 1,5. Зам. № 18-33601.

---

**Редакційно-видавничий відділ  
ХНМУ, пр. Науки, 4, м. Харків, 61022  
izdatknmurio@gmail.com**

Свідоцтво про внесення суб'єкта видавничої справи до Державного реєстру видавництв, виготівників і розповсюджувачів видавничої продукції серії ДК № 3242 від 18.07.2008 р.



# НЕФРОТИЧНИЙ СИНДРОМ

*Методичні вказівки  
для студентів та лікарів-інтернів*