



Т.Г. Шеховцева, С.І. Свистун

НЕФРОТИЧНИЙ СИНДРОМ

Запорізький державний медичний університет

Ключові слова: нефротичний синдром, протеїнурія, гіпоальбумінемія, гіперліпідемія, набряки.

Ключевые слова: нефротический синдром, протеинурия, гипоальбуминемия, гиперлипидемия, отеки.

Key words: nephrotic syndrome, proteinuria, hypoalbuminemia, hyperlipemia, edema.

В статті дано определение нефротического синдрома. В указанной работе подробно изложены его патогенез, клиника, осложнения, приведена классификация.

Determination of nephrotic syndrome is given in the article. In the work pathogeny, clinic, complications of nephrotic syndrome, are expounded in detail. Its classification is given.

Нефротичний синдром (НС) - клініко-лабораторне поняття, яке включає масивну протеїнурію (більше 3,5 г/добу), гіпоальбумінемію (нижче 30 г/л), гіпер-альфа₂-глобулінемію, гіперліпідемію – підвищення в крові тригліцеридів, загального холестерину, ліпопротеїнів низької щільності (ЛПНЩ). Досить рідко (10-13%) гіперліпідемія може бути відсутня (наприклад, при люпус-нефриті, швидкопрогресуючому нефриті). Із гіперліпідемією поєднується і ліпідурія, яку діагностують при наявності у сечі жирових циліндрів або жирових включень в ендотелії каналців. Ступінь вираженості гіперліпідемії знаходиться у зворотному зв'язку з гіпоальбумінемією. АГ і гематурія не є характерними ознаками НС.

Важливою ознакою НС є протеїнурія, яка перевищує 3 г/добу. Інші ознаки НС (гіпопротеїнемія, набряки та гіперліпідемія) обумовлені втратою білка з сечею.

До інших факторів, які обумовлюють ступінь гіпопротеїнемії, відносять характер харчування хворого і здатність печінки збільшувати синтез білка. Зменшення синтезу білка при НС може бути обумовлене дефіцитом білка в результаті сполучення таких чинників, як втрати білка з сечею, набряк кишечника, що перешкоджає усмоктуванню, і зниження апетиту.(3)

Розвиток набряків при НС пояснюють реакцією нирок на гіпопротеїнемію. При зниженні онкотичного тиску плазми рідина перерозподіляється в інтерстиціальний простір, внаслідок чого зменшується об'єм циркулюючої крові. Зниження ниркового кровотоку активує ренін-ангіотензин-альдостеронову систему (РААС) і, таким чином, збільшує секрецію альдостерону. Одночасне зниження швидкості клубочкової фільтрації (ШКФ) підвищує реабсорбцію солі і води, завдяки чому об'єм циркулюючої крові підтримується за рахунок посиленого надходження солі і води в інтерстиціальний простір. (1)

Інтенсивність втрати з сечею різних білків сироватки при НС головним чином залежить від розмірів їх молекул і ступеня їх заряду. Тому у деяких хворих концентрація у сироватці альбуміну і низькомолекулярних глобулінів зменшується, тоді як концентрація глобулінів з великою молекулярною масою, таких як α_1 - і β -глобулінів, а також фібриногену, залишається нормальною або підвищується. Вміст гамма-глобулінів часто знижений, хоча при деяких нефропатіях (вовчаковий нефрит, амілоїдоз) може бути і підвищеним.(2)

При НС часто розвивається гіперліпідемія, обумовлена

передусім збільшенням синтезу ліпопротеїнів у печінці. Серед інших факторів, які сприяють розвитку гіперліпідемії, треба відзначити порушення процесів виведення ліпопротеїнів і зниження активності ліпопротеїнової ліпази. При гіперліпідемії підвищується концентрація в крові як холестерину, так і тригліцеридів.

Гіперліпідемія призводить до ураження ендотелію капілярів клубочків і відкладення ліпідів у мезангії. Мезангіальні клітини зв'язують і окислюють ЛПНЩ, що стимулює проліферацію мезангія і розвиток гломерулосклерозу. Ліпопротеїни, що фільтруються в клубочках, осаджуються в каналцях, ініціюють тубулоінтерстиціальний склероз і розвиток НН.

Найбільше ураження клубочків нирок викликає високий рівень загального холестерину сироватки. Процес ураження мезангіальних клітин при ГН аналогічний механізму формування атеросклеротичної бляшки в кровоносних судинах. Ліпопротеїни при наявності ниркової патології стимулюють підвищення рівня цитокінів, сприяють подальшому ураженню клубочків. Гіперліпідемія прискорює процеси склерозування нирок. Вираженість гіперліпідемії зворотно корелює зі ступенем гіпоальбумінемії.(1).

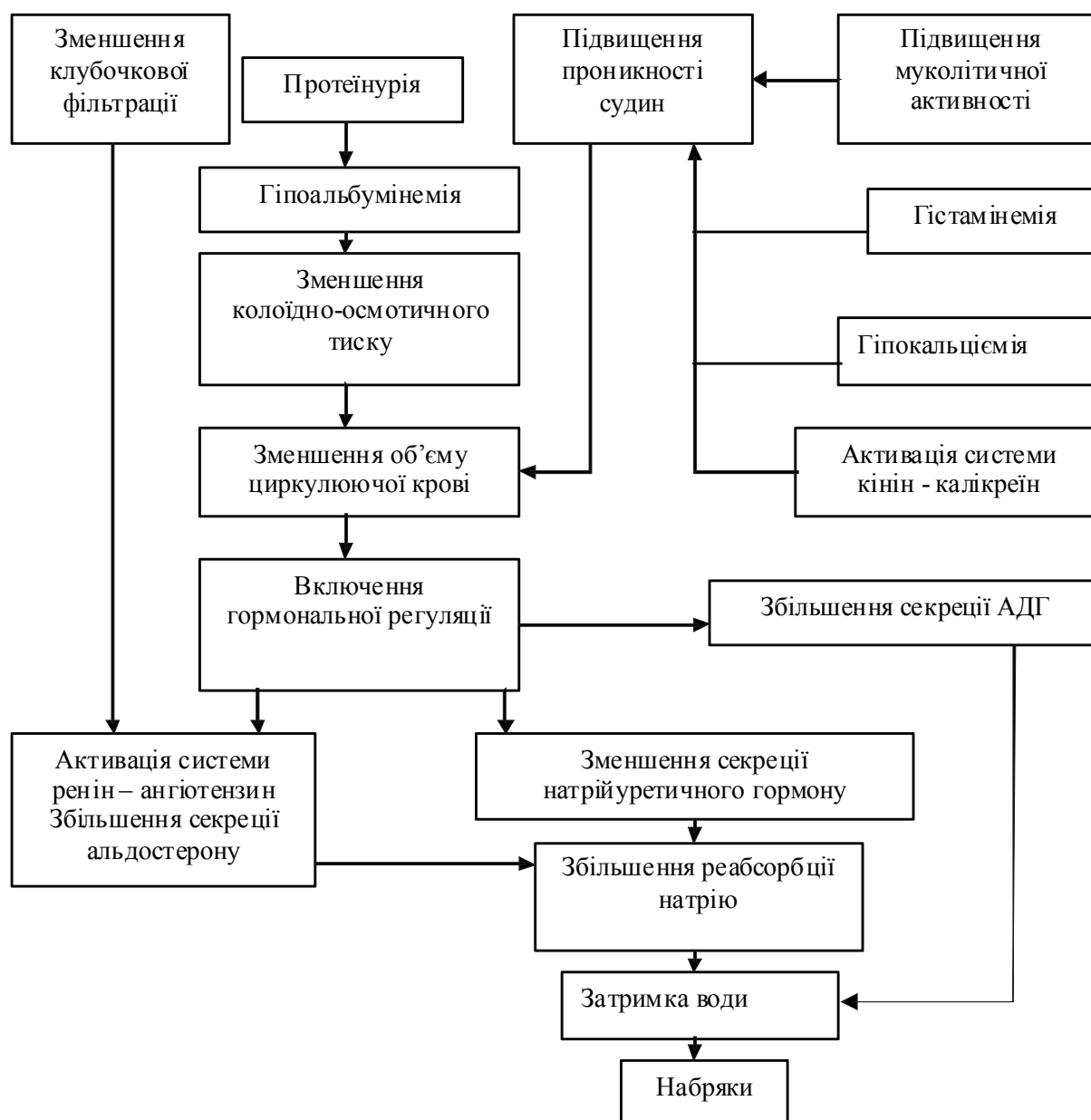
Гіперкоагуляція є наслідком зниження рівня природних інгібіторів протеїназ (антитромбіну-III та альфа-1-антитрипсину) з одночасним підвищенням адгезивних і агрегаційних тромбоцитів. Ці прояви можуть мати різний ступінь: від лише лабораторних ознак до локальної та дисемінованої внутрішньосудинної коагуляції. Гіперкоагуляція крові призводить до додаткового порушення мікроциркуляції в клубочках і через трансформацію фібрину в гіалін – до їх склерозування.(4)

При НС спостерігають розвиток вторинного імунодефіциту: зниження сироваткового вмісту імуноглобулінів класів А, G, здатності організму до вироблення антитіл, послаблення функції фагоцитозу.

Розвиток диспротеїнемії за рахунок зниження концентрації альбуміну і переважання глобулінів часто обумовлює підвищення швидкості осідання еритроцитів.

Патогенетичні механізми нефротичного набряку

Як правило, хворі з НС клінічно не виявляються до того часу, поки у них не розвиваються набряки. Нефротичні набряки, як інші ознаки НС, формуються поступово, в міру зростання протеїнурії. Набряки пухкі, легко зміщуються при зміні положення тіла, частіше на нижніх



кінцівках, а також у ділянках з розпушеною підшкірною тканиною (наприклад, повіки, мошонка). При довготривалих, стійких набряках настають трофічні зміни шкіри: сухість, лущення, підвищена ламкість, поява тріщин, з яких сочиться набрякова рідина, і які можуть бути вхідними воротами для інфекції. Шкіра у таких пацієнтів бліда, холодна, обличчя одутле. При скупченні рідини у порожнинах плеври, перикарда виникає задишка не тільки при фізичному навантаженні, але і в стані спокою. В період розвитку асцити стан хворого різко погіршується: зменшується діурез, з'являються проноси, здуття живота, нудота, блювота, відчуття швидкого насичення в час приймання їжі.

НС небезпечний своїми ускладненнями і може призвести до загибелі хворого ще до настання НН. Серед ускладнень НС перше місце, як і багато років тому, займає приєднання інфекції різної локалізації (інфекція сечови-

дних шляхів, пневмонії, плеврити, бешиха).

Нефротичний криз – грізне ускладнення НС. Масивна діуретична терапія іноді сприяє розвитку або підсиленню клінічних проявів нефротичного кризу. Основні його прояви: анорексія, блювання, проноси, сильний біль у животі різної локалізації, болючі мігруючі бешихоподібні еритеми, частіше в ділянці живота, ніг, олігурія, тахікардія, різке падіння артеріального тиску (АТ) у зв'язку зі зменшенням об'єму циркулюючої крові на тлі анасарки і важкого ступеня гіпопротеїнемії і гіповолемії. Бешихоподібні еритеми обумовлені локальним утворенням вільних кінінів. На відміну від бешихи, бешихоподібна еритема при НС швидко змінює локалізацію і не має яскравої демаркаційної межі. При нефротичному кризі можуть мати місце симптоми подразнення очеревини, лихоманка, лейкоцитоз. Ці ознаки вимагають проведення диференціального діагнозу з деякими ургентними станами (перитоніт, гос-



трий апендицит, тромбоз брижових судин, ниркових вен). Ризик гострої ниркової недостатності збільшується від призначення нестероїдних протизапальних засобів. (1)

Тромботичні ускладнення є головною небезпекою НС, загальний відсоток їх досягає майже 50. До судинних ускладнень НС належать тромбози артерій та вен нирок, периферійних судин, тромбоемболія легеневої артерії, інфаркти міокарда, інсульти. Тільки у 10% пацієнтів з тромбозом ниркової вени відзначаються клінічні прояви у вигляді болю в животі, макрогематурії, збільшення розмірів нирок і зниження ниркових функцій. Артеріальний тромбоз зустрічається рідше, ніж венозний, але це серйозне ускладнення, з більшим відсотком смертельних наслідків (4).

Існує декілька надійних показників індивідуального ризику розвитку тромбоемболій: низький сироватковий рівень альбуміну (менше 25 г/л), висока добова втрата білка (більше 10г за добу), високий рівень фібриногену, низький рівень антитромбіну-III (менше 75 від норми) і гіповолемія (3).

Гостра ниркова недостатність (ГНН) розвивається внаслідок тромбозу ниркових вен, гіповолемічного шоку, застосування великих доз діуретиків.

НС є класичним проявом гломерулонефриту (ГН) і виявляється у 22% хворих на ГН. НС може спостерігатися при будь-якій формі первинного чи вторинного ГН. У дорослих найчастішою причиною є мембранозний гломерулонефрит.

НС класифікують (А.Н. Шишкін, 1995)(4):

1) за етіологією:

- а) набутий: первинний, вторинний;
 - б) спадковий;
 - в) природжений;
- 2) за часом виникнення:
- а) ранній;
 - б) пізній (через декілька років);
 - в) термінальний;
- 3) за клінічними проявами:
- а) повний;
 - б) неповний (при масивній протеїнурії і відсутності одного чи декількох кардинальних симптомів);
- 4) за перебігом:
- а) рецидивуючий;
 - б) персистуючий (без поліпшення більше 2 років).

НС може виникати на початку хвороби, не повторюючись чи рідко рецидивуючи, що вважають найбільш сприятливим варіантом перебігу хвороби. Між періодами рецидивів може зберігатися помірний сечовий синдром. До несприятливого варіанту відносять безперервно рецидивуючий перебіг НС, особливо постійно існуючий варіант, особливо в поєднанні з АГ. При розвитку ХНН вираженість НС звичайно зменшується, поступаючись АГ.

ЛІТЕРАТУРА

1. Клінічна нефрологія / за ред. Пуріга Л. А. - К.: Здоров'я. - 2004. - 526 с.
2. Мухин Н.А., Тареева И.Е., Шилов Е. М., Козловская Л.В. Диагностика и лечение болезней почек. / Руководство для врачей. М.: "ГЭОТАР-Медиа". - 2008. - 382 с.
3. Руководство по нефрологии / Под. ред. Дж. А. Витворт, Дж. Р. Лоренса. - М.: Медицина. - 2000. - 485 с.
4. Шишкін А. Н., Мазуренко С. О. Болезни почек. / С-Пб. - 2004. - 255с.

Відомості про авторів: Шеховцева Т. Г., к. мед. н., доцент кафедри внутрішніх хвороб-3 ЗДМУ.

Свистун С.І., к. мед. н., асистент кафедри внутрішніх хвороб-3 ЗДМУ.

Адреса для листування: 69035, м. Запоріжжя, вул. Маяковського 26, ЗДМУ, кафедра внутрішніх хвороб-3. Тел. 212-77-00.