

**ГБОУ ВПО «Ивановская государственная медицинская академия»
Министерства здравоохранения России
Кафедра госпитальной терапии**

**ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ПРИ НЕФРОТИЧЕСКОМ
СИНДРОМЕ**

Методическая разработка для студентов 6 курса лечебного факультета

Составители: Миронова Н.А., Алеутская О.Н., Корнилов Л.Я.

Зав. кафедрой поликлинической терапии
и эндокринологии ГБОУ ВПО ИвГМА МЗ России
д.м.н., профессор Полятыкина Тамара Семеновна

Методическая разработка составлена в соответствии с учебной программой подготовки выпускников по специальности «Лечебное дело».

Предназначены для самостоятельной подготовки студентов VI курса при изучении модуля «нефрология» дисциплины «внутренние болезни».

ВВЕДЕНИЕ

Учебное пособие для аудиторной работы составлено в соответствии с Государственным образовательным стандартом высшего профессионального образования по специальности 060101 - Лечебное дело, типовой программы, учебного плана по нефрологии. Учебное пособие освещает значение изучаемой темы, содержит контрольные вопросы и ситуационные задачи.

Нефротический синдром – один из наиболее важных и трудных нефрологических синдромов. Диагностировать этот синдром несложно. Самое трудное это дифференциальная диагностика и установление основного диагноза, приведшего к формированию нефротического синдрома.

В результате изучения данного учебного пособия студент должен

знать:

- клинические и лабораторные симптомы, составляющие нефротический синдром;
- наиболее часто встречающиеся заболевания, при которых может встречаться данный синдром;
- клинические и лабораторные особенности этих заболеваний;
- методы верификации данных заболеваний.

Уметь:

- на основании комплексного анализа отдельных клинико-лабораторных симптомов установить наличие нефротического синдрома и перечень наиболее вероятных заболеваний, которые могут сопровождаться НС у данного больного (предварительный диагноз);
- составить план дополнительного обследования пациента;
- интерпретировать результаты лабораторных и инструментальных исследований;
- установить клинический диагноз;
- определить тактику ведения больного;
- назначить лечение при заболеваниях терапевтического профиля.

Владеть:

- Алгоритмом развернутого клинического диагноза при заболеваниях сопровождающихся нефротическим синдромом;
- Основными врачебными диагностическими и лечебными мероприятиями по оказанию первой врачебной помощи при нефротическом кризе.

Определение.

Нефротический синдром – клинико-лабораторный симптомокомплекс, проявляющийся выраженной протеинурией (более 3,5 г/сутки), гипоальбуминемией и отеками. Частыми факультативными компонентами нефротического синдрома (но не обязательными) являются:

- гиперхолестеринемия, дислипидопротеинемия;
- активация факторов коагуляции (гиперфибриногенемия);
- нарушение фосфорно-кальциевого обмена (гипокальциемия, гипокальциурия, остеопороз);
- иммунодепрессия.

Артериальную гипертензию, гематурию не относят к проявлениям нефротического синдрома.

Классификация. По происхождению:

- 1) приобретенный: первичный и вторичный.
- 2) наследственный;
- 3) врожденный.

Первичный нефротический синдром является следствием первичных заболеваний почек (хронический гломерулонефрит в 80% случаев), вторичный – многих заболеваний, при которых почки вовлекаются в патологический процесс вторично. Вторичный нефротический синдром может возникать при следующих заболеваниях:

I. Поражение почек при системных заболеваниях:

- 1) амилоидозе;
- 2) сахарном диабете (при диабетической нефропатии);
- 3) системной красной волчанке, ревматоидным артритом;
- 4) геморрагическом васкулите;
- 5) подостром инфекционном эндокардите;
- 6) парапротеинемиях (множественная миелома, болезнь легких цепей, смешанная криоглобулинемия);

II. Инфекционные заболевания:

- 1) бактериальные (стрептококковая инфекция, сифилис, туберкулез, сепсис);
- 2) вирусные (гепатиты В и С, ВИЧ);
- 3) паразитарные инвазии (малярия, токсоплазмоз, шистоматоз).

III. Поражение почек лекарственными средствами:

- 1) препараты золота, висмута, ртути;
- 2) пеницилламин;
- 3) препараты лития;
- 4) НПВС;
- 5) антибиотики и противотуберкулезные препараты;
- 6) противоподагрические препараты;
- 7) вакцины и сыворотки.

IV. Опухоли:

- 1) лимфогранулематоз и неходжкинские лимфомы;
- 2) солидные опухоли.

V. Другие причины:

- 1) тромбоз почечных вен;
- 2) морбидное ожирение;
- 3) беременность;
- 4) хроническая сердечная недостаточность;
- 5) хроническая трансплантационная нефропатия.

По чувствительности к стероидной терапии:

- 1) стероидочувствительный;
- 2) стероидорезистентный.

По течению:

- 1) острый;
- 2) рецидивирующий;
- 3) персистирующий;
- 4) прогрессирующий.

Острым считается нефротический синдром (НС), формирующийся впервые. Рецидивирующий (эпизодический) НС характеризуется чередованием ремиссий и обострений заболевания с возвращением в период обострения признаков НС. Персистирующий вариант встречается примерно у половины больных с НС и характеризуется стабильным упорным течением, несмотря на проводимую терапию. Прогрессирующий (быстропрогрессирующий) нефротический синдром характеризуется быстрым (в течение 1-3 лет) развитием хронической почечной недостаточности.

По симптоматике:

- 1) полный;
- 2) неполный.

Полный нефротический синдром протекает с отеками, неполный сопровождается исключительно лабораторными изменениями и не сопровождается отеками.

Клинические проявления нефротического синдрома:

Слегка заметная отечность стоп, голеностопных суставов, лица называется пастозностью. Выраженные отеки всего тела, являющиеся крайней степенью гипергидратации, именуются анасаркой. При изучении отеков обязательной является пальпация отечных сегментов тела. Производится надавливание указательным пальцем на отечную область в месте, где анатомически близко от поверхности кожи находится костная ткань: тыльную поверхность стопы, кисти, передне-медиальная поверхность голени, область крестца, проекция остистых отростков позвонков. После надавливания образуется ямка, по глубине которой определяют степень отека. Следует напомнить, что у больных, находящихся на постельном режиме, отеки локализуются преимущественно в области поясницы и крестца.

Отеки могут быть полостными и проявляться в виде жидкости в брюшной полости (асцит), плевральных полостях (гидроторакс), сердечной

сорочке (гидроперикард), оболочках семенного канатика (гидроцеле). Для определения наличия асцита необходима перкуссия живота в положении стоя, лежа на боку и на спине. Перкуссия осуществляется сверху вниз и определяет границу перехода тимпанита в тупой звук (звук над асцитической жидкостью). Признаки гидроторакса при объективном обследовании больного выявляются в ходе перкуссии грудной клетки.

Верификация синдрома осуществляется с помощью лабораторных методов исследования: суточная потеря белка более 3,5 г/сутки, гипопротеинемия, гипоальбуминемия.

Предварительный диагноз включает в себя: основной диагноз, в рамках которого развился НС (если он известен), указывается наличие НС или других клинически значимых синдромов, оценка функционального состояния почек и других органов и систем, вовлеченных в патологический процесс.

Пример1: Хронический гломерулонефрит, нефротическая форма, без нарушения функции почек.

Пример 2: СКВ. Люпус-нефрит с нефротическим синдромом. Панцитопения. ХПН 2а.

В клинической практике наиболее часто причинами развития нефротического синдрома являются диабетическая и паранеопластическая нефропатия и хронический гломерулонефрит. Однако при обследовании больного с нефротическим синдромом в первую очередь исключают его вторичный генез. Этапность дифференциальной диагностики условна.

Диабетическая нефропатия.

Развитие поражения почек при СД связывают с одновременным воздействием двух патогенетических факторов – метаболического (гипергликемия и гиперлипидемия) и гемодинамического (воздействие системной и внутриклубочковой гипертензии).

Выделяют 5 стадий диабетической нефропатии:

1. гиперфункция почек (гиперфльтрация, гиперперфузия, гипертрофия почек, нормоальбуминурия);
2. начальных структурных изменений почек (утолщение базальной мембраны клубочков);
3. начинающейся диабетической нефропатии (микроальбуминурия от 30 до 300 мг/сут, нормальная или повышенная СКФ);
4. выраженной диабетической нефропатии (протеинурия, АГ, снижение СКФ, склероз 50-75% клубочков);
5. уремии (СКФ менее 10%, тотальный гломерулосклероз).

Первые клинические проявления ДН появляются лишь на 4 стадии. Она развивается, как правило, через 10-15 лет от начала СД. Нефротический синдром является прогностически неблагоприятным клиническим признаком ДН. Он обычно развивается постепенно, у части больных отмечают раннее возникновение резистентности отеков к мочегонным препаратам. Для НС на фоне ДН характерны выраженное снижение СКФ, сохранение отеочного синдрома и высокой протеинурии, несмотря на развитие ХПН. С момента появления протеинурии при СД СКФ снижается на 10-15 мл/мин в год.

При СД может развиваться хронический гломерулонефрит, требующий в отличие от диабетической нефропатии, терапии иммунодепрессантами. В том случае, когда у больного имеется также диабетическая ретинопатия, вероятность того, что протеинурия выступает проявлением диабетической нефропатии, может быть высокой.

Верификация диагноза.

Определение сахарного профиля крови.

Формулировка диагноза диабетической нефропатии

- диабетическая нефропатии, стадия микроальбуминурии;
- диабетическая нефропатии, стадия протеинурии, с сохранной азотвыделительной функции почек;
- диабетическая нефропатии, стадия ХПН.

Лечение диабетической нефропатии в стадии протеинурии

На стадии протеинурии прежде всего необходимо предупредить быстрое снижение СКФ. Исходя из этого основные терапевтические принципы в этой стадии:

1. компенсация углеводного обмена;
2. коррекция АД;
3. гиполипидемическая терапия;
4. низкобелковая диета.

В стадии выраженной протеинурии и НС вводят более жесткое снижение потребления животного белка – до 0,7-0,8 г на 1 кг массы тела. Подобные ограничения необходимы для снижения гемодинамической нагрузки на почки, провоцируемой высокобелковой диетой, и уменьшения фильтрационной нагрузки белком на почки.

Амилоидоз.

Поражение почек – главный клинический признак АА- и AL-амилоидоза.

АА-амилоидоз

В эту группу входит реактивный (вторичный) амилоидоз; наиболее частые его причины:

- ревматоидный артрит (30-50%);
- хронические гнойно-деструктивные болезни (остеомиелит, бронхоэктатическая болезнь);
- воспалительные заболевания кишечника (язвенный колит, болезнь Крона);

- туберкулез;
- опухоли (чаще лимфогранулематоз и рак почки).

А также периодическая болезнь.

AL-амилоидоз

К этой группе относятся первичный (идиопатический) амилоидоз и амилоидоз, ассоциированный с миеломной болезнью.

Для нефротического синдрома при вторичном амилоидозе почек характерно:

- наличие в анамнезе хронических воспалительных заболеваний;
- редкость гематурии и лейкоцитурии («скудный» мочевой осадок);
- АГ встречается только менее чем в 20% случаев, даже при развитии ХПН;

ХПН;

- Несмотря на развитие ХПН сохраняются большие размеры почек и нефротический синдром;
- отечный синдром резистентный к лечению;
- при УЗИ внутренних органов отмечается увеличение всех паренхиматозных органов (печени, почек, селезенки).

Верификация диагноза.

Предполагаемый на основании клинических и лабораторных данных амилоидоз необходимо подтвердить морфологическим обнаружением амилоида в биоптатах тканей.

Наиболее часто для диагностики разных типов амилоидоза проводят биопсию слизистой оболочки прямой кишки (позволяет выявить амилоид у 70% больных), почки (100%), печени. Биопсийный материал необходимо окрашивать конго красным и тиофлавином, затем проводится микроскопия в поляризованном свете (феномен двойного лучепреломления).

Лечение

По современным представлениям, цель терапии любого типа амилоидоза – уменьшение количества белков-предшественников с целью замедлить или приостановить прогрессирование болезни.

АА-амилоидоз. Необходимо лечение хронического воспаления, в том числе и хирургическим путем (секвестрэктомия при остеомиелите, удаление доли легкого при бронхоэктатической болезни), опухоли, туберкулеза. Особое значение придают лечению ревматоидного артрита, учитывая его лидирующее положение среди причин вторичного амилоидоза. При длительной (более 12 мес.) базисной терапии ревматоидного артрита цистостатиками амилоидоз развивается реже.

Средство выбора для лечения АА-амилоидоза при периодической болезни – колхицин. При развившемся амилоидозе длительный (возможно пожизненный) прием колхицина в дозе 1,8-2 мг/сут приводит к ремиссии. При наличии ХПН дозу колхицина корректируют в зависимости от СКФ.

При AL-амилоидозе вследствие миеломной болезни у 20% больных эффективен пероральный прием в течении года мелфалана и преднизолона.

Системная красная волчанка.

Это наиболее частое заболевание из группы системных диффузных заболеваний соединительной ткани. В патологический процесс вовлекаются кожа, суставы, серозные оболочки, легкие, сердце, однако наибольшую опасность для жизни больного представляет поражение ЦНС и почек. Клинически поражение почек (волчаночный нефрит) выявляют у 50-70% больных. Пик заболеваемости приходится на 14-25 лет. СКВ у женщин детородного возраста развивается в 7-9 раз чаще, чем у мужчин.

В настоящее время выявлен ряд факторов, способствующих развитию СКВ:

1. Генетическая предрасположенность.
2. Значительное преобладание среди больных СКВ женщин, что связывают с влиянием эстрогенов на развитие этого заболевания (всплеск заболеваемости во время беременности, после родов, в постменопаузальном периоде на заместительной гормональной терапии эстрогенами).
3. Ультрафиолетовое излучение (дебют или обострение после инсоляции).
4. Некоторые лекарственные средства (гидралазин, изониазид, метилдопа) и инфекции (в том числе вирусные).

Волчаночный нефрит, как правило, развивается в первые годы после начала СКВ, при высокой иммунологической активности, во время одного из обострений болезни. В этом случае чаще всего диагноз СКВ уже верифицирован и причина развития НС ясна. У 75% больных поражение почек развивается на фоне развернутой клинической картины болезни или при наличии 1 или 2 симптомов (чаще артралгии, эритема или полисерозит). В таких случаях именно присоединений признаков поражения почек позволяет поставить правильный диагноз.

Однако волчаночный нефрит бывает и первым признаком болезни, предшествующим её экстраренальным проявлениям. Это «нефритическая» маска СКВ, протекающая с НС, который может у части больных рецидивировать в течение нескольких лет, до развития системных проявлений.

Необходимо заподозрить волчаночный нефрит с НС когда:

1. Появление НС у женщин молодого возраста;
2. Имеются провоцирующие факторы в виде инсоляции, беременности, приема эстрогенов, генетической предрасположенности;
3. Выявляются экстраренальные симптомы (эритема лица, дискоидная сыпь, фоточувствительность, хейлит, язвы полости рта, артропатия, серозиты, судороги, психозы);
4. Наблюдается быстрое нарастание азотистых шлаков и высокая активность нефротического или нефритического синдромом (быстропрогрессирующий нефрит);
5. Сочетается с АГ и гематурией;
6. В анализах крови выявляется анемия, лейкопения с лимфопенией, тромбоцитопения, резкое повышение СОЭ;

7. Выявляется гипергаммаглобулинемия.

Верификация диагноза. При наличии даже одного из вышеперечисленных симптомов у больных с НС в обязательном порядке необходимо взять кровь на LE-клетки, АТ к ДНК, антинуклеарный фактор, АТ к Sm-Ag, антифосфолипидные АТ. Биопсия почки проводится для определения морфологического варианта и выбора адекватной терапии, оценки прогноза заболевания.

Дифференциальную диагностику необходимо проводить и с другими системными заболеваниями с поражением почек.

Узелковый полиартериит в отличие от СКВ, развивается преимущественно у мужчин в возрасте 30-50 лет, часто сопровождается ассиметричными полиневритами, абдоминалгиями, коронариитом, лейкоцитозом, злокачественной артериальной гипертензией. НС формируется крайне редко.

Геморрагический васкулит сопровождается поражением крупных суставов и кожи (характерны симметричные рецидивирующие геморрагические высыпания на голенях, ягодицах, локтях). Характерен болевой абдоминальный синдром, макрогематурия и повышение уровня IgA в крови. Болеют чаще дети и подростки после ОРВИ.

Ревматоидному артриту свойственны длительное течение болезни с развитием стойких деформаций суставов (внимательный осмотр суставов кистей), выраженные рентгенологические изменения (эрозивный артрит), высокие титры ревматоидного фактора в крови. При биопсии почки обнаруживают амилоид.

Лечение Современное лечение волчаночного нефрита (как в дебюте, так и при обострении) складывается из периода интенсивной иммуносупрессивной терапии (индукционная терапия) и следующей за ней периода длительной и менее интенсивной поддерживающей терапии. Индукционная терапия активных форм заключается в назначении комбинированной пульс-терапии глюкокортикоидами (солумедрол 500-1000 мг внутривенно) и цисклофосфамидом (циклофосфаном 1000 мг в/в раз в месяц). Перед иммуносупрессией возможно проведение нескольких сеансов плазмафереза для удаления циркулирующих иммунореактантов, с возмещением адекватным объемом свежезамороженной плазмы. Поддерживающая терапия включает в себя глюкокортикоидов в дозе 0,5-1,0 мг/кг в сочетании с цистостатиками.

Подострый инфекционный эндокардит.

Подострый инфекционный эндокардит протекает с лихорадкой, лейкоцитозом, реже лейкопенией, анемией, повышением СОЭ, поражением сердца, реже почек.

Варианты поражения почек при инфекционном эндокардите: инфаркт почки (выраженный болевой синдром, гематурия, ОПН), острый кортикальный некроз (ОПН), абсцессы почек, гломерулонефрит, амилоидоз

(при хроническом течении), лекарственная нефропатия. НС развивается при гломерулонефрите, амилоидозе и лекарственном поражении.

Для верификации диагноза необходимо проведение ЭхоКГ (при наличии лихорадки в сочетании с НС, либо шумов при аускультации) и бактериологического исследования крови.

Лечение. Основными средствами для лечения инфекционного эндокардита являются антибактериальные средства. Специфического лечения гломерулонефрита при инфекционном эндокардите не проводят. Эффективная антибактериальная терапия эндокардита приводит к стойкой ремиссии гломерулонефрита у большинства пациентов. В случае нарушения функции почек у пациентов с гломерулонефритом, сохраняющимся несмотря на проводимую антибактериальную терапию инфекционного эндокардита, показан преднизолон в умеренных дозах (30-40 мг в сутки). При развитии нефротоксического эффекта антибактериальных средств, проявляющегося в нарушении функции почек, следует заменить антибактериальный препарат в соответствии со спектром чувствительности возбудителя.

Миеломная болезнь.

Множественная миелома есть проявление злокачественной пролиферации плазматических клеток. Клиническая миеломная болезнь проявляется патологическими переломами (в том числе компрессионные позвоночника), остеопорозом, оссалгиями, гиперкальциемией, анемией, повышенной восприимчивостью к инфекциям, кровотечениями, нефротическим синдромом и ХПН.

Заподозрить миеломную болезнь у больных с НС можно у женщин старше 40 лет при резко увеличенном СОЭ, анемии, болях в костях, гиперкальциемии. Массивная протеинурия может не сопровождаться развитием нефротического синдрома, для этих больных характерен повышенный или нормальный общий белок плазмы крови, а также гипергаммаглобулинемия.

Верификация диагноза. Подтвердить миеломную болезнь можно с помощью рентгенологического исследования плоских костей, иммуноэлектрофореза белков крови и мочи, стеральной пункции. При подозрении на миеломную болезнь нельзя проводить биопсию почки из-за опасности кровотечения.

Лечение включает в себя два направления: системную химиотерапию для предупреждения прогрессирования миеломы и симптоматическую поддерживающую терапию, направленную на предупреждение серьезных осложнений. Стандартное лечение проводится прерывистыми курсами с применением алкилирующих агентов (мельфалан, циклофосфан, хлорбутин) и преднизолона.

Вirus-ассоциированные нефропатии.

Описаны поражения почек при инфекции, вызванной вирусами гепатита А, В, С, ВИЧ, парвовирусом В19, цитомегаловирусом, вирусом

коксаки В, вирусом Эпштейна-Барра, полиомавирусом, гантавирусом, аденовирусом. В большинстве случаев вышеперечисленные вирусы вызывают развитие различных морфологических вариантов гломерулонефритов (хронический вторичный гломерулонефрит).

Наиболее частыми клиническими проявлениями *ВИЧ-нефропатии* выступают нефротический синдром и почечная недостаточность. При этом у большинства больных отсутствуют отечный и гипертензивный синдромы. Морфологически у этих больных в большинстве случаев выявляется фокально-сегментарный гломерулосклероз (хронический вторичный гломерулонефрит).

Вирусный гепатит С приводит к развитию криоглобулинемического васкулита, который может сопровождаться вторичным гломерулонефритом. Классическими клиническими проявлениями являются сыпь в виде пурпуры, астения, артралгия, синдром Рейно. Кожная сыпь полиморфна, носит инфильтративный характер, выступает над поверхностью кожи, чаще расположена на нижних конечностях. Таким образом, если у больного с НС подозревается васкулит в обязательном порядке необходимо исследование крови на гепатит С.

Верификация диагноза анализ крови на ВИЧ, гепатиты В,С и другие вирусы.

Лечение в основном сводится к терапии основного заболевания: антиретровирусной терапии, что приводит к замедлению прогрессирования почечной недостаточности.

Применение ингибиторов АПФ в силу их способности блокировать синтез трансформирующего фактора роста-бета показано при ВИЧ-нефропатии патогенетически.

Исследований по эффективности стероидной терапии очень мало. В единичных исследованиях применения в терапии ВИЧ-нефропатии стероидов сопровождалось улучшением почечной функции или снижением протеинурии.

Лечение НС в основном симптоматическое.

Лекарственная болезнь.

Поражение почек при лекарственной болезни чаще протекает по типу интерстициального нефрита, характерной особенностью которого, помимо умеренного мочевого синдрома и ОПН разной степени выраженности, считают канальцевые нарушения, проявляющиеся в первую очередь снижением относительной плотности мочи.

В последние годы в связи с большим приемом пациентами медикаментов частота поражений почек (медикаментозная нефропатия) возрастает (около 10—20 % всей почечной патологии). Почки могут поражаться как в результате острых, так и хронических отравлений лекарственными средствами — при передозировке, при длительном употреблении или при непереносимости лекарственных препаратов (при

идиосинкразии или гено- и фетатических особенностях организма). В большинстве случаев медикаментозные нефропатии связаны с нарушением иммунного ответа на ряд препаратов (антибиотики, анестезирующие, сульфаниламидные средства, соли тяжелых металлов и др.) или на вакцины и сыворотки. Эти поражения почек характеризуются в основном поражением почечных клубочков с отложением комплексов антиген—антитело в их структурах и появлением гломерулярных функциональных нарушений. При аллергических нефропатиях часто развиваются тяжелые васкулиты с вовлечением в процесс интерстициальной ткани. Энзимопатический эффект некоторых лекарственных средств или их метаболитов может проявляться в преимущественном повреждении канальцево-интерстициальных структур почек.

Поражение почек лекарственными средствами:

- 1) препараты золота, висмута, ртути;
- 2) пеницилламин;
- 3) препараты лития;
- 4) НПВС;
- 5) антибиотики и противотуберкулезные препараты;
- 6) противоподагрические препараты;
- 7) вакцины и сыворотки.

Клинические проявления состоят из общих проявлений лекарственной болезни (повышение температуры, появление сыпи на коже, интоксикации) и признаков нефропатии —гломерулонефрита, интерстициального нефрита, нефротического синдрома, тубулопатии, мочевого синдрома и т. д. Особенностью развития лекарственного гломерулонефрита является отсутствие значительной гематурии и артериальной гипертензии.

Анальгетическая (НПВС) нефропатия, как правило, развивается спустя годы после постоянного приема этих препаратов. Группу риска составляют прежде всего пожилые пациенты. Механизмы развития НС изучены не полностью, среди наиболее вероятных называют прямое поражение структур клубочка.

Диагностика лекарственной нефропатии затруднена в связи с многочисленными экстраренальными проявлениями лекарственной болезни, отсутствием признаков заболевания почек, полиморфизмом лекарственной нефропатии; большое значение имеют анамнестические факты приема медикаментов при появлении симптомов нефропатии, исчезновение или уменьшение последних после отмены препаратов.

Значительно облегчает диагностику выявление лабораторными методами повышенной сенсибилизации организма к принимаемому препарату.

Лечение заключается прежде всего в отмене лекарственных средств, на фоне которых развивается нефропатия. Диетическое и лекарственное лечение зависит от характера нефропатии. При иммунном генезе нефропатий показаны гормоны (преднизолон, триамцинолон и др.).

Паранеопластические поражения почек.

Под паранеопластическим синдромом понимают совокупность симптомов, возникающих вследствие опосредованного влияния опухоли на органы и ткани. Патогенез паранеопластического синдрома не является всесторонне изученным. Патофизиологические механизмы влияния опухоли на организм:

- 1) опухоль продуцирует гормоны;
- 2) опухоль инициирует формирование аномалии иммунной системы;
- 3) продукты жизнедеятельности опухолевой клетки обладают пирогенным и дискоагулянтными свойствами.

При паранеопластическом поражении почек выделяют следующие варианты:

1. гломерулонефрит;
2. интерстициальный нефрит;
3. амилоидоз;
4. тубулопатии.

Из всех форм гломерулонефритов наиболее часто встречаются мембранозный гломерулонефрит, липоидный нефроз. Клиническими проявлениями могут быть изолированный мочево́й синдром, нефритический и нефротический синдромы, признаки ХПН. В исследованиях по изучению причин нефротического синдрома установлено, что в 11-13% случаев он обусловлен опухолевой болезнью, при этом мембранозный гломерулонефрит имеет опухолевый генез в 22% случаев у лиц старше 60 лет.

Таким образом, больному с впервые возникшим НС старше 40 лет необходимо провести обследование для исключения наиболее частых бессимптомных опухолевых поражений: ФЭГДС, рентгеноскопия легких, колоноскопия (ирригоскопия), консультация гинеколога, уролога, УЗИ внутренних органов (органы брюшной полости, почек, малого таза, щитовидной железы).

Лечение. Вопросы терапии паранеопластической нефропатии не разработаны. Считается, что основой является эрадикация опухоли, что сопровождается регрессом нефропатии. Целесообразность иммунодепрессивной терапии не исследована. В случае развития лимфопролиферативного заболевания применение иммунодепрессантов сопровождается частичным улучшением течения нефрита.

Нефропатия вследствие хронической сердечной недостаточности (застойная почка).

Под застойной нефропатией следует понимать функциональные и органические изменения в паренхиме почки вследствие циркуляторной гипоксии, гипоперфузии и нейрогуморальной активации, обусловленной стойким снижением фракции выброса левого желудочка.

Клиническими признаками застойной нефропатии являются микроальбуминурия, протеинурия, снижение СКФ, повышение креатинина крови. Указанные клинические проявления имеют волнообразное течение и по мере повышения фракции выброса вследствие медикаментозной или иной терапии наблюдается повышение СКФ и снижение протеинурии.

Лечение. Для ведения больных с застойной нефропатией следует использовать рекомендации ВНОК по хронической сердечной недостаточности. В схеме терапии пациентов присутствуют ингибиторы АПФ или блокаторы ангиотензиновых рецепторов, а также бета-адреноблокаторы. Как правило, существует потребность в назначении петлевых диуретиков, а в случае выраженной рефрактерности к терапии диуретиками в виде олигрии, гипергидратации с развитием анасарки, полостных и паренхиматозных отеков возможно применение изолированной ультрафильтрации.

Тромбоз почечных вен.

Тромбоз почечных вен как самостоятельное заболевание встречается очень редко, чаще развивается вторично при нефротическом синдроме, констриктивном перикардите, сдавливающей опухоли, при восходящем тромбозе нижней полой или яичниковой вены. Тромбоз почечных вен может быть односторонним или двусторонним. При быстро развивающемся тромбозе возникает инфаркт почки. При медленном течении процесса могут развиваться коллатерали и реканализация тромба, обеспечивающие некоторый венозный отток. В этих случаях постепенно формируется мембранозная, мембранозно-пролиферативная нефропатия, протекающая с картиной нефротического синдрома.

Острый тромбоз почечных вен характеризуется сильной болью в пояснице, в животе, гематурией (кровь в моче), олигурией, иногда анурией, быстро нарастающей азотемией. Дифференциальный диагноз проводят с коликой при мочекаменной болезни, тромбозом брыжеечных сосудов, острым аппендицитом, непроходимостью кишечника, полики-стоном с кровоизлиянием в кисту.

В первые часы *лечение* проводят фибринолизин, гепарином, антиагрегантами. При поздней диагностике одностороннего тромбоза почечной вены может обсуждаться хирургическое лечение.

Хронический тромбоз почечных вен развивается либо после острой фазы с болью в поясничной области и гематурией, либо исподволь, с нечетким началом у лиц, страдающих варикозным расширением вен конечностей, тромбофлебитом нижних конечностей, вен таза. Боль обычно тупая, вскоре появляется протеинурия, которая может стать массивной - до 20 г/сут и более. В мочевом осадке находят эритроциты, гиалиновые цилиндры. Постепенно формируется нефротический синдром. АД обычно в норме. На поздних стадиях процесса развивается ХПН.

Верификация диагноза. Диагноз тромбоз почечных вен при нефротическом синдроме труден. Легче диагностируется односторонний процесс (асимметрия радионуклидных ренограмм, данные радионуклидной скинтиграфии, ретроградной реновенографии). При подозрении на тромбоз необходимо проведение УЗДГ почечных сосудов.

Лечение при наличии нефротического синдрома проводят гепарином, антиагрегантами, цитостатиками. Кортикостероиды противопоказаны, так как активируют свертывающую систему крови. Диуретические препараты применяют с осторожностью.

ВСЕ БОЛЬНЫЕ С НЕФРОТИЧЕСКИМ СИНДРОМОМ ДОЛЖНЫ БЫТЬ НАПРАВЛЕНЫ НА КОНСУЛЬТАЦИЮ К НЕФРОЛОГУ.

ТОЛЬКО НЕФРОЛОГ ИМЕЕТ ПРАВО НАЗНАЧАТЬ ПАТОГЕНЕТИЧЕСКУЮ ТЕРАПИЮ НЕФРОТИЧЕСКОГО СИНДРОМА.

План обязательного обследования всех больных с впервые развившимся нефротическим синдромом:

- 1) тщательный сбор анамнеза.
- 2) осмотр, перкуссия и пальпация.
- 3) общий анализ крови. В большинстве случаев за счет гиповолемии наблюдается повышение гематокрита, а соответственно и относительное количество всех форменных элементов крови и гемоглобина. Если в анализе наблюдается панцитопения необходимо подумать в первую очередь об аутоиммунных заболеваниях (СКВ). Лейкоцитоз может свидетельствовать об инфекционных или нагноительных процессах.
- 4) общий анализ мочи. Наблюдается протеинурия более 3 г/сутки, мочевого осадок большей частью представлен эритроцитами. Если мочевого осадок скуден, а высокая протеинурия имеет упорное стабильное течение можно заподозрить амилоидоз (необходимо изучить анамнез, УЗИ (гепатоспленомегалия), сделать биопсию)
- 5) суточная потеря белка.
- 6) биохимический анализ крови (креатинин, мочевины (оценить функцию почек), общий белок и белковые фракции, холестерин и В-липопротеиды, АСТ, АЛТ, калий, натрий, кальций). При гломерулонефрите общий белок снижен, в белковых фракциях снижены альбумин и гамма-глобулины, повышены альфа₂- и бета- глобулины. Повышение гамма-глобулинов наблюдается при коллагенозах, амилоидозе, миеломной болезни. Если общий белок нормальный или повышен можно подумать о миеломной болезни (трепанобиопсия).
- 7) сахар крови.
- 8) коагулограмма (тенденция к гиперкоагуляции). Кроме того её нужно исследовать перед назначением гепарина.
- 9) иммуноглобулины крови.

10) кровь на RW, ВИЧ, гепатиты В,С

11) ЭхоКГ

12) ФГДС – исключение рака желудка, перед назначением гепарина и преднизолона необходимо убедиться, что у больного нет язвы или эрозии желудка.

13) УЗИ органов брюшной полости, почек, органов малого таза – исключение объемных образований.

14) ФГ легких – исключение туберкулеза легких, абсцесса, рака.

15) Консультация гинеколога, уролога и проктолога, особенно для лиц старше 40 лет, для исключения паранеопластической нефропатии.

Дополнительные методы обследования больных с нефротическим синдромом (назначаются по показаниям):

1) Кровь на LE-клетки, АТ к ДНК, антинуклеарный фактор, АТ к Sm-Ag, антифосфолипидные АТ (при подозрении на СКВ).

2) Ревматоидный фактор и рентгенография суставов (при подозрении на ревматоидный артрит, наличии суставного синдрома).

3) Посев крови на стерильность (при подозрении на инфекционный эндокардит, сепсис).

4) Рентгенологическое исследование плоских костей, иммуноэлектрофорез белков крови и мочи, стерильная пункция (при подозрении на миеломную болезнь).

5) Колоноскопия (при подозрении на опухоль кишечника).

6) УЗДГ сосудов почек (при подозрении на тромбоз почечных сосудов).

Клинический диагноз включает в себя:

1) Основное заболевание: этиологический и/или нозологический диагнозы; синдромальный диагноз; морфологический диагноз; функциональный диагноз.

2) Осложнения основного заболевания.

3) Сопутствующие заболевания.

4) Наличие и стадия ХПН.

Нозологический диагноз устанавливается на основании проведенного обследования описанного выше, при выявлении одного из выше перечисленных заболеваний, приведших к формированию НС.

Затем указываются основные синдромы (НС, артериальная гипертензия, кожно-суставной синдром и т. д.).

Если больному проводилась биопсия почки, то в диагнозе указывается морфологическая форма гломерулонефрита.

Наиболее часто встречающимися **осложнениями НС** являются нефротический криз, тромбоз почечных вен, инфекционные осложнения и атеросклероз сосудов (сердечно-сосудистый риск).

Инфекционные осложнения в пневмонии, перитонита, сепсиса возникают в настоящее время в связи с иммунодепрессивной терапией. Внезапное возникновение «рожеподобных» кожных эритем самой различной

локализации (чаще в области живота и нижних конечностей), сопровождающихся местными болями и лихорадкой, весьма характерно для присоединения инфекции и требует назначения антибиотиков.

Для сосудистого тромбоза характерны сильные боли, геморрагические высыпания, тромбоцитопения, изменения в коагулограмме.

Если указанные явления сопровождаются выраженными абдоминальными болями, часто с перитонеальными симптомами и снижением диуреза, то при исключении сосудистого тромбоза можно думать о развитии **нефротического криза**, обусловленного резким повышением активности кининовой системы. Для *нефротического криза* характерно резкое снижение артериального давления (гиповолемический шок), «рожеподобная» мигрирующая эритема, перитонеальные симптомы, нарастающие отеки.

При нефротическом синдроме в связи с ранним развитием гиперлипидемии *атеросклероз* быстро прогрессирует, поэтому пациенты с НС имеют, как правило, высокий уровень сердечно-сосудистого риска.

Классификация ХПН

Стадия	Фаза	Название	Лабораторные критерии		Форма	Группа
			Креатинин Мкмоль/л	фильтрация		
I	A	латентная	Норма до 130	Норма до 50% от должной	обратимая	0
	B			50% от должной		
II	A	азотемическая	140-440	20-50% от должной	стабильная	1
	B		450-710	10-20% от должной	прогрессирующая	1
III	A	уремическая	720-1240	5-10% от должной		2
	B		Более 1250	Менее 5% от должной		2,3

Примечание: группа 0 – лечение основного заболевания; группа 1 – назначение малобелковой диеты и консервативных методов лечения; группа 2 – гемодиализ, трансплантация; группа 3 – симптоматическая терапия.

Примеры диагнозов:

Пример 1: Хронический гломерулонефрит, с минимальными изменениями, нефротическая форма, без нарушения функции почек.

Пример 2: Системная красная волчанка, острое течение, А III. Полиартрит острый. НФС 2. Диффузный гломерулонефрит, нефротическая форма без нарушения функции почек. Экссудативная эритема.

Пример 3: Рак простаты. T3N0M1. Паранеопластический нефротический синдром. ХПН 2А. Нефрогенная анемия. Симптоматическая артериальная гипертензия.

Пример 4: Хронический гломерулонефрит, смешанная форма. Тромбоз почечных вен. Макрогематурия. Артериальная гипертензия 2 ст. Гиперлипидемия. ХПН 2Б.

Лечение нефротического синдрома.

Главное в лечении нефротического синдрома – это лечение основного заболевания, вызвавшего нефротический синдром (если это заболевание удалось диагностировать).

Если по результатам обследования нет подозрений на вторичный генез НС, то больного лечат по схемам, применяемым для лечения хронического гломерулонефрита.

Гломерулонефриты.

Гломерулонефриты представляют основной раздел современной нефрологии в терапевтической и общей клинике.

Гломерулонефриты – группа заболеваний, характеризующихся воспалительными изменениями, преимущественно в клубочках почек и связанными с ними клиническими признаками – протеинурией, гематурией, нередко ретенцией натрия и воды, отеками АГ, снижением функции почек.

Гломерулонефрит может быть первичным (идиопатическим), клинические проявления ограничивается только почками, или вторичным.

Несмотря на то, что гломерулонефрит можно предположить по клинико-лабораторным данным, окончательный диагноз должен ставиться только после гистологического исследования почечной ткани.

Классификация первичного гломерулонефрита (ГН):

I. Прролиферативные формы:

- 1) острый диффузный пролиферативный ГН;
- 2) экстракапиллярный (ГН с «полулуниями»);
- 3) мезангиопролиферативный ГН.

Для этих заболеваний характерен в первую очередь нефритический синдром: мочевой осадок (гематурия, лейкоцитурия), протеинурия (менее 3 г/сутки), почечная недостаточность (различной выраженности).

II. Непролиферативные формы:

- 1) мембранозная нефропатия;
- 2) болезнь минимальных изменений;
- 3) фокально-сегментарный гломерулосклероз.

Для этой группы характерно развитие нефротического синдрома: высокая протеинурия, гипоальбуминемия, гипопроteinемия, отеки, гиперлипидемия.

III. Мезангиокапиллярный ГН объединяет черты первых двух групп, клинически проявляется сочетанием нефротического и нефритического синдромов.

Острый диффузный пролиферативный гломерулонефрит является морфологическим субстратом острого гломерулонефрита. Морфологические проявления: гиперклеточность клубочков с различной степенью инфильтрации капиллярных петель и мезангиальной области полинуклеарными лейкоцитами, моноцитами и эозинофилами.

Клинически проявляется внезапным развитием гематурии, протеинурии, артериальной гипертензии, отеков и преходящего нарушения функции почек. Острый гломерулонефрит часто связан с инфекционными заболеваниями. Развитию нефрита предшествует латентный период, который после фарингита составляет 1-2 недели, а после кожной инфекции – 3-6 недели. Чаще всего нефрит протекает субклинически. Остронефритический синдром является наиболее характерным проявлением острого гломерулонефрита: отеки, гематурия, умеренная протеинурия, артериальная гипертензия, олигурия.

Гематурия – обязательный признак, который может быть единственным проявлением нефрита. У 2/3 больных наблюдается микрогематурия, у остальных моча имеет измененную окраску («мясных помоев», темно-коричневую, красноватую).

Отеки – основная жалоба большинства больных. Причиной отеков является сниженная клубочковая фильтрация (воспалительная реакция в клубочках ведет к редукции фильтрационной поверхности капилляров, вызывая шунтирование крови) и выраженная задержка натрия.

Гипертензия – развивается у 80% больных, но только у половины из них требует назначения антигипертензивных препаратов. Причиной АГ является увеличение объема циркулирующей крови (задержка жидкости, увеличение сердечного выброса, повышение периферического сосудистого сопротивления).

Протеинурия – чаще бывает умеренная, однако у взрослого населения может быть 3г/сутки и более.

Боль в области поясницы тупого характера связана с растяжением капсулы почек в результате отека паренхимы.

Считается, что острый гломерулонефрит в большинстве случаев заканчивается выздоровлением (описаны случаи выздоровления даже без лечения) и *прогноз* достаточно благоприятен.

Лечение острого гломерулонефрита:

- 1) воздействие на этиологический фактор – стрептококковую инфекцию (антибиотики из группы пенициллинов, макролиды).
- 2) Нормализация АД, уменьшение отеков (диета с ограничением натрия и воды, применение диуретиков тиазидовых и петлевых (гипотиазид 50-100 мг/сутки, фуросемид 80-120 мг/сутки), блокаторы кальциевых каналов при более выраженной и стойкой гипертензии).

- 3) Поддержание водно-электролитного баланса (инфузионная терапия, диуретики).
- 4) Лечение осложнений (энцефалопатия, гиперкалиемия, отек легких, ОПН).
- 5) Иммунодепрессивная терапия – при нефротическом синдроме и затянувшемся течении (нефротический синдром более 2 недель, повышение уровня креатинина без тенденции к снижению).

Минимальные изменения клубочков

Липоидный нефроз не имеет изменений при световой микроскопии и иммунофлуоресцентном исследовании, лишь при электронной микроскопии обнаруживают слияние ножек подоцитов.

Чаше страдают дети, причем мальчики в 2 раза чаще. Можно проследить связь с инфекцией верхних дыхательных путей, аллергическими заболеваниями.

Клинически проявляется нефротическим синдромом. Для этой морфологической формы характерны селективная протеинурия, отсутствие гематурии, гипертензии, азотемии. СОЭ резко ускорена, уровень IgG снижен.

Именно при этой форме наиболее эффективна кортикостероидная терапия, приводящая нередко за 1 неделю к исчезновению отеков. В дальнейшем болезнь может принимать рецидивирующее течение с развитием стероидной зависимости, однако ХПН развивается редко.

Фокально-сегментарный гломерулосклероз (ФСГС)

Морфологически характеризуется сегментарным гломерулосклерозом (склерозируются отдельные сегменты клубочков в результате поражения подоцитов) части клубочков; остальные клубочки в начале болезни интактны. Обсуждается мнение, что минимальные изменения клубочков и ФСГС разные стадии одного и того же заболевания.

ФСГС является редким вариантом ГН, клинически характеризуется нефротическим синдромом или персистирующей протеинурией, в большинстве случаев гематурией и артериальной гипертензией.

Течение болезни прогрессирующее, прогноз серьезный. Довольно редко ФСГС отвечает на активную иммунодепрессивную терапию.

Мембранозный гломерулонефрит

Морфологически характеризуется утолщением стенок капилляров клубочков, связанным с диффузным субэпителиальным отложением иммунных комплексов, расщеплением и удвоением базальной мембраны. Клеточная пролиферация минимальна.

Чаше развивается у взрослых (в возрасте 30-50 лет). Мембранозная нефропатия самая частая причина нефротического синдрома у взрослых.

Клинические проявления: нефротический синдром. Часто носит вторичный генез и в 35% случаев удается установить связь с известными антигенами (гепатиты В и С, опухолевые, лекарственные). У больных с

мембранозной нефропатией с НС часто развиваются тромботические осложнения.

Течение относительно благоприятное (особенно у женщин), возможны спонтанные ремиссии. Почечная недостаточность развивается лишь у 50% больных.

Мезангиопролиферативный гломерулонефрит (МПГН)

Морфологически характеризуется пролиферацией мезангиальных клеток, расширением мезангия, отложением иммунных комплексов в мезангии и под эндотелием.

Клинически характерны протеинурия, гематурия, иногда нефротический синдром, артериальная гипертензия.

В настоящее время выделяют клинико-морфологические варианты МПГН: IgA-нефрит и болезнь тонких базальных мембран.

При IgA-нефрите (болезнь Берже) часто наблюдается рецидивирующая макрогематурия (после ОРВИ, вакцинации, физических нагрузках), в других случаях у больных наблюдается микрогематурия с протеинурией. В сыворотке крови повышено содержание IgA.

Болезнь тонких базальных мембран – заболевание с хорошим прогнозом, протекающее с микрогематурией, депозитов IgA в почках нет. Для подтверждения диагноза необходимо измерение при электронной микроскопии толщины базальной мембраны. Течение относительно благоприятное.

Мезангиокапиллярный гломерулонефрит

Морфологически характерны пролиферация мезангиальных клеток, создающая дольчатость клубочков, и утолщение или двухконтурность стенки капилляров.

Клиническая картина: гематурия, выраженная протеинурия и нефротический синдром (нередко с элементами остонефритического синдрома), снижение функции почек. Артериальная гипертензия наблюдается часто, иногда бывает тяжелой. Заболеванию нередко начинается с острого нефритического синдрома, часто в этом случае ставят ошибочно диагноз острого нефрита. Из-за частого сочетания мезангиокапиллярного гломерулонефрита с инфекциями и системными заболеваниями в каждом случае необходим тщательный поиск сопутствующей патологии.

Течение процесса неуклонно прогрессирующее, спонтанные ремиссии редки. Мезангиокапиллярный гломерулонефрит – одна из самых неблагоприятных форм.

Экстракапиллярный (быстро прогрессирующий) гломерулонефрит

Морфологически проявляется наличием более чем в 50% клубочков экстракапиллярных клеточных или фиброзно-клеточных полулуний. «Полулуния» являются следствием выраженного повреждения клубочков с

разрывом стенок капилляров и проникновением плазменных белков и воспалительных клеток в пространство капсулы Шумлянского-Боумена.

Клинически характеризуется остонефритическим синдромом с быстро прогрессирующей (в течение нескольких недель или месяцев) почечной недостаточностью.

Прогноз неблагоприятный.

Выделяют 5 *клинических* форм хронических гломерулонефритов:

- 1) Латентная (мочевой синдром);
- 2) Гематурическая (гематурия);
- 3) Нефротическая (нефротический синдром);
- 4) Гипертоническая (мочевой синдром с синдромом артериальной гипертензии);
- 5) смешанная (сочетание нефротического синдрома с артериальной гипертензией).

В большинстве случаев при нефротическом синдроме за счет гиповолемии наблюдается повышение гематокрита, а соответственно и относительное количество всех форменных элементов крови и гемоглобина, абсолютное их количество снижено. В анализах мочи наблюдается протеинурия более 3 г/сутки, мочевой осадок может быть в норме, а если изменен, то большей частью представлен эритроцитами. При гломерулонефрите общий белок снижен, в белковых фракциях снижены альбумин и гамма-глобулины, повышены альфа₂- и бета-глобулины. Гиперкоагуляция характерна для НС. Иммуноглобулины чаще снижены, при болезни Берже (IgA-нефрит) повышены IgA. Биопсия почки проводится для определения тактики лечения и прогноза заболевания, и не заменяет диагностического поиска в плане вторичного генеза гломерулонефрита.

Течение может быть острым, рецидивирующим, персистирующим и прогрессирующим. При развитии ХПН выраженность нефротического синдрома уменьшается.

Лечение гломерулонефритов.

1. Этиологическим лечением является применение антибиотиков при постстрептококковом нефрите и нефрите, связанном с подострым инфекционным эндокардитом; противовирусных препаратов при вирус-ассоциированном гломерулонефрите; специфического лечения сифилитического, млярийного, паратуберкулезного нефрита; удаление опухоли при паранеопластическом нефротическом синдроме; прекращение приема соответствующего препарата, вызвавшего лекарственный нефрит.
2. Патогенетическое лечение направлено на различные звенья патогенеза: иммунные процессы, воспаление, внутрисосудистую коагуляцию. В определенной степени к патогенетической относится и антигипертензивная терапия. Патогенетическая терапия нефритов (глюкокортикоиды, цитостатики, гепарин, плазмаферез) нередко вызывает тяжелые осложнения, что позволяет называть их методами «активной» или «агрессивной» терапии

нефритов. Поэтому назначение активной терапии производится строго по показаниям (соотношения польза-вред).

Общие положения:

- 1) при высокой активности гломерулонефрита, прежде всего с нефротическим синдромом, иммуносупрессивная терапия необходима;
- 2) при впервые возникшем нефротическим синдроме, особенно без гематурии и гипертензии, показано лечение глюкокортикоидами. При последующих рецидивах лечение начинают с глюкокортикоидов (если первый эпизод лечения глюкокортикоидами был эффективен), затем назначают цитостатики;
- 3) при прогрессирующих формах нефрита (с быстрым нарастанием уровня креатинина) назначают большие дозы глюкокортикоидов и цитостатиков внутрь и/или в виде пульсов;
- 4) при латентном нефрите с протеинурией >1 г/сутки показаны ингибиторы АПФ;
- 5) в отношении гематурических форм единой тактики нет.

Контрольные вопросы.

1. Определение нефротического синдрома.
2. Перечислите факультативные признаки нефротического синдрома.
3. Классификация нефротического синдрома.
4. Какие заболевания могут вызвать развитие вторичного нефротического синдрома?
5. Когда можно заподозрить СКВ у больных с НС?
6. Какие препараты применяются для лечения люпус-нефрита?
7. Что характерно для нефротического синдрома при амилоидозе почек?
8. Как верифицировать диагноз амилоидоз почек?
9. Перечислите варианты поражения почек при инфекционном эндокардите?
10. Какое лечение необходимо при инфекционном эндокардите?
11. В каких клинических ситуациях можно заподозрить миеломную болезнь?
12. Какое обследование необходимо назначить при подозрении на миеломную болезнь?
13. Что характерно для больных гепатитом С с нефротическим синдромом?
14. Какое лечение необходимо проводить при вирус-ассоциированной нефропатии?
15. Характерно ли поражение клубочков при лекарственной нефропатии?
16. Перечислите лекарственные препараты наиболее часто вызывающие нефропатию.
17. Какой морфологический тип гломерулонефрита наиболее часто встречается при паранеопластическом синдроме?
18. В какой клинической ситуации нужно иметь онконастороженность?

19. Чем характеризуется течение поражений почек при ХСН?
20. Что характерно для острого тромбоза почечных вен?
21. Как верифицировать диагноз тромбоза почечных вен?
22. Лечение тромбоза почечных вен.
23. Составьте план обследования для больного с впервые выявленным нефротическим синдромом.
24. К какому специалисту для обследования и лечения необходимо направить больного с впервые выявленным нефротическим синдромом?
25. Кто назначает патогенетическое лечение нефротического синдрома?
26. Какие осложнения характерны для нефротического синдрома?

Ситуационные задачи.

Больная Б., 19 лет, медсестра, поступила в терапевтическое отделение с жалобами на выраженную слабость, отеки лица и нижних конечностей, одышку при физической нагрузке, периодические носовые кровотечения. Заболела остро, 12 дней назад перенесла ОРВИ во время отдыха на море, были боли в горле, слизистое отделяемое из носа. Принимала жаропонижающие средства (парацетамол). Антибактериальную терапию не получала. 5 дней назад заметила появление отеков, уменьшение количества отделяемой мочи, появились вышеописанные жалобы.

Гепатит, туберкулез, венерические заболевания отрицает. Кровь не переливали. Травм, операций не было. Аллергических реакций на медикаменты не было. Не курит, алкоголь не употребляет. Перенесенные заболевания: ОРВИ 2-3 раза в год. Беременностей не было, менструации в течение последних 3 месяцев нерегулярные.

При осмотре: Состояние средней тяжести. Сознание ясное. Кожные покровы бледные, на щеках участки гиперемии. Лимфатические узлы не увеличены. Рост 165 см. Вес 52 кг. Молочные железы визуально не изменены, при пальпации уплотнений не выявлено. Выраженные отеки нижних конечностей. Межфаланговые суставы кистей припухшие, при пальпации несколько болезненные. ЧД 23 в мин. Перкуторный звук ясный легочный, дыхание везикулярное. Пульс одинаковый на обеих руках, 96 ударов в минуту, ритмичный, слабого наполнения. АД 90/50 мм рт ст. Тоны сердца приглушены, систолический шум на верхушке сердца. Живот мягкий, при пальпации безболезненный. Печень и селезенка не увеличены. Область поясницы отечна, при поколачивании интактна. Диурез снижен (около 600 мл). Щитовидная железа не пальпируется.

Вопросы:

1. Поставьте предварительный диагноз.
2. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальную диагностику?

3. Составьте план дополнительного обследования. Как можно верифицировать данное заболевание?
4. Сформулируйте клинический диагноз.
5. Какой специалист должен наблюдать и лечить эту пациентку?
6. Назначьте лечение.

1. Общий анализ крови:

Эр Т/л	Нв г/л	Тром б Г/л	Ле Г/л	Эоз %	П/я %	С/я %	Мон %	Лф %	СОЭ мм в ч.
2,5	88	130	2,8	-	4	69	12	15	46

2. Общий анализ мочи

Уд. вес	Белок, г/л	Лейкоци ты	Эритроци ты	Бактер ии
1016	4,1	3-5-6	10-15-20	нет

Анализ мочи по Нечипоренко: лейкоциты – 4000, эритроциты – 22000.

3. Биохимический анализ крови:

Креатинин	98	мкмоль/л	Холестерин	12,3 ммоль/л
Мочевина	7,8	ммоль/л	В- липопротеиды	85 ед
Калий	5,1	ммоль/л	О. белок	51 г/л
Натрий	140	ммоль/л	Ревматоидный ф-р	отрицат.

4. Белковые фракции: альбумин 32% , глобулины - α_1 – 2,3 %, α_2 – 14,1 %, β – 12,3 %, γ – 41,3 %.
5. Коагулограмма: гиперкоагуляция.
6. Сахар крови: 4,13 ммоль/л
7. Суточная потеря белка – 5,8 г в сутки.
8. ЭКГ: Синусовая тахикардия. ЭОС не отклонена. Снижен вольтаж зубцов. Дисметаболические изменения в миокарде.
9. УЗИ почек, гепатобилиарной зоны: почки увеличены в размерах (130x55мм), паренхима 20 мм, кортико-медулярная дифференциация стерта. Чашечно-лоханочная система не расширена.

Правильные ответы:

1. Системная красная волчанка, острое течение, А III. Полиартрит острый. НФС 2. Диффузный гломерулонефрит. Экссудативная эритема.
2. Дифференциальная диагностика с гломерулонефритом, ревматоидным артритом, ОПН, острым интерстициальным нефритом

3. План обследования: общий анализ крови, общий анализ мочи, суточная потеря белка, биохимический анализ крови (креатинин, мочеви́на (оценить функцию почек), общий белок и белковые фракции, холестерин и В-липопротеиды, АСТ, АЛТ, калий, натрий, кальций), сахар крови, коагулограмма, иммуноглобулины крови, кровь на RW, ВИЧ, гепатиты В,С, ЭКГ, ЭхоКГ, ФГДС, УЗИ органов брюшной полости, почек, ФГ легких, ревматоидный фактор и рентгенография суставов. Верификация диагноза: кровь на LE-клетки, АТ к ДНК, антинуклеарный фактор, антифосфолипидные АТ.
4. Системная красная волчанка, острое течение, А III. Полиартрит острый. НФС 2. Диффузный гломерулонефрит, нефротическая форма без нарушения функции почек. Экссудативная эритема.
5. Ревматолог.
6. Плазмаферез, иммуносупрессия (сначала пульс-терапия глюкокортикоидами, затем внутрь 1мг/кг массы тела, цитостатики (циклофосфан 1000 мг в/в капельно 1 раз в месяц).

Больная К., 44 лет, обратилась к врачу с жалобами на выраженные отеки нижних конечностей, лица, слабость, тяжесть в правом подреберье. В анамнезе: более 10 лет страдает ревматоидным артритом, получает метотрексат, НПВС. Отеки стали появляться постепенно и нарастали в течение года.

Гепатит, туберкулез, венерические заболевания отрицает. Кровь не переливали. Травм, операций не было. Аллергических реакций на медикаменты не было. Не курит, алкоголь не употребляет. Перенесенные заболевания: ОРВИ 3-4 раза в год. Беременностей 4, родов 2 абортов 2, менструации в течение последнего года нерегулярные.

Состояние удовлетворительное. Кожные покровы чистые, слизистые бледно-розовые. Лимфатические узлы не увеличены. Рост 172 см. Вес 80 кг. Молочные железы визуально не изменены, при пальпации уплотнений не выявлено. Выраженные отеки нижних конечностей. Межфаланговые суставы кистей деформированы, ульнарная девиация кистей, при пальпации несколько болезненные. ЧД 18 в мин. Перкуторный звук ясный легочный, дыхание везикулярное. Пульс одинаковый на обеих руках, 80 ударов в минуту, ритмичный, слабого наполнения. АД 160/90 мм рт ст. Тоны сердца приглушены. Живот мягкий, при пальпации безболезненный. Печень +4 см из-под края реберной дуги, селезенка не пальпируется. Область поясницы отечна, при поколачивании интактна. Диурез снижен (около 800 мл). Мочеиспускание свободное безболезненное. Щитовидная железа не пальпируется.

Вопросы:

1. Поставьте предварительный диагноз.
2. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальную диагностику?
3. Составьте план дополнительного обследования. Как можно верифицировать данное заболевание?
4. Сформулируйте клинический диагноз.
5. Какой специалист должен наблюдать и лечить эту пациентку?
6. Назначьте лечение.

1. Общий анализ крови:

Эр Т/л	Нв г/л	Тром б Г/л	Ле Г\л	Эоз %	П/я %	С/я %	Мон %	Лф %	СОЭ мм в ч.
3,5	120	230	4,5	3	4	65	8	20	40

2. Общий анализ мочи

Уд. вес	Белок, г/л	Лейкоци ты	Эритроци ты	Бактер ии
1012	5,6	3-5-6	1-1-2	нет

3. Анализ мочи по Нечипоренко: лейкоциты – 4000, эритроциты – 2000.

4. Биохимический анализ крови:

Креатинин	115	мкмоль/л	Холестерин	9,5 ммоль/л
Мочевина	9,8	ммоль/л	В- липопротеиды	65 ед
Калий	5,1	ммоль/л	О. белок	48 г/л
Натрий	140	ммоль/л	Ревматоидный ф-р	++.

1. Белковые фракции: альбумин 49,6% , глобулины - α_1 – 2,3 %, α_2 – 14,5 %, β – 10,9 %, γ – 22,7 %.
2. Коагулограмма: гиперкоагуляция.
3. Сахар крови: 4,13 ммоль/л
4. Суточная потеря белка – 7,9 г в сутки.
5. ЭКГ: Ритм синусовый с ЧСС 80 в минуту. ЭОС отклонена влево, гипертрофия левого желудочка.
6. УЗИ почек, гепатобилиарной зоны: почки увеличены в размерах (130x55мм), паренхима 16 мм, кортико-медулярная дифференциация стерта. Чашечно-лоханочная система не расширена. Диффузные изменения в печени и селезенке. Гепатоспленомегалия.

Правильные ответы:

- 1) Ревматоидный артрит, полиартрит. Амилоидоз почек.
- 2) Дифференциальная диагностика с гломерулонефритом, лекарственным поражением почек.

- 3) План обследования: общий анализ крови, общий анализ мочи, суточная потеря белка, биохимический анализ крови (креатинин, мочеви́на (оценить функцию почек), общий белок и белковые фракции, холестерин и В-липопротеиды, АСТ, АЛТ, калий, натрий, кальций), сахар крови, коагулограмма, иммуноглобулины крови, кровь на RW, ВИЧ, гепатиты В,С, ЭКГ, ЭхоКГ, ФГДС, УЗИ органов брюшной полости, почек, ФГ легких, ревматоидный фактор и рентгенография суставов. Верификация диагноза: биопсия почек, при невозможности слизистой прямой кишки.
- 4) Серопозитивный ревматоидный артрит, полиартрит, 2 степень активности, стадия I, ФК 1. Амилоидоз почек. Нефротический синдром. ХПН 1а.
- 5) Ревматолог.
- 6) Лечение основного заболевания. Коррекция артериальной гипертензии. С заместительной целью альбумин 10% в/в капельно, затем петлевые диуретики.

Список литературы:

1. Мухин Н.А., Моисеев В.С., Мартынов А.И. Внутренние болезни. В 2-х томах. - М.: ГЭОТАР-Медиа. Т.1. – 672 с.; Т.2. – 592 с.
2. Батюшин М. М., Повилайте П. Е. Клиническая нефрология. Руководство. – Элиста: ЗАОр НПП «Джангар», 2009. – 656с.