

МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ
ВДНЗУ «Українська медична стоматологічна академія»

“Затверджено”

на засіданні кафедри
внутрішньої медицини №1

Завідувач кафедри

Професор Скрипник І.М.

Протокол № 2 від 15.09.2016 р.

МЕТОДИЧНІ ВКАЗІВКИ
ДЛЯ САМОСТІЙНОЇ РОБОТИ СТУДЕНТІВ
ПРИ ПІДГОТОВЦІ ДО ПРАКТИЧНОГО ЗАНЯТТЯ

<i>Навчальна дисципліна</i>	Внутрішня медицина
<i>Модуль</i>	Сучасна практика внутрішньої медицини
<i>Змістовний модуль</i>	Ведення пацієнтів з основними симптомами та синдромами в нефрологічній клініці
<i>Тема заняття</i>	Ведення пацієнта з сечовим синдромом Ведення пацієнта з набряковим синдромом Ведення хворого з хронічною хворобою нирок
<i>Курс</i>	VI
<i>Факультет</i>	Медичний № 2

Полтава 2016 р.

1.Актуальність теми:

Соціальна значимість даної патології дуже велика, оскільки нефротичний синдром. Враховуючи зростання захворювань нирок, тривалість періоду цих захворювань, досить часто цей гломерулонефрит супроводжується нефротичним синдромом, який потім рецидивується і веде до хронічної ниркової недостатності.

Необхідність вивчення теми "Сечовий синдром" в клініці внутрішніх хвороб обумовлена значною розповсюдженістю клінічних проявів, тяжкістю перебігу, можливістю латентного перебігу, переважне ураженням осіб молодого і середнього /найбільш працездатного/ віку, складністю патогенезу.

Нефрологічна захворюваність в Україні невинно зростає. Особливо це стосується інфекцій сечової системи. Повсякчас зростає кількість хворих із ХНН. І водночас надзвичайно незадовільним є забезпечення хворих з V стадією ХНН методами перитонеального діалізу або гемодіалізу. На сьогодні з-поміж наших співвітчизників лише 200 хворих мають можливість лікуватися за допомогою перитонеального діалізу. Близько 3 тис. пацієнтів лікуються за методом гемодіалізу. Між тим, щороку з'являються щонайменше 100 нових хворих на 1 млн. населення, які потребують цих методів лікування.

2. Конкретні цілі:

- Аналізувати скарги, дані анамнезу захворювання і життя, об'єктивного обстеження хворого, результати лабораторних та інструментальних методів дослідження хворого, які свідчать про наявність нефротичного, сечового синдрому, хронічної хвороби нирок
- Пояснювати найбільш інформативні діагностичні критерії нефротичного, сечового синдрому, хронічної хвороби нирок, необхідність використання основних діагностичних методів, що застосовуються для встановлення діагнозу захворювань нирок та нефротичного, сечового синдрому, хронічної хвороби нирок, показання та протипоказання для їх проведення, можливі ускладнення.
- Запропонувати план обстеження та лікування (з урахуванням даних доказової медицини) хворих на нефротичний, сечовий синдром, ХНН, проведення диференціального діагнозу із синдромоподібними захворюваннями, заходи первинної та вторинної профілактики захворювання, приклади формування діагнозу з наявністю нефротичного, сечового синдрому, хронічної хвороби нирок.
- Назвати захворювання, що супроводжуються нефротичним синдромом (ліпоїдний некроз, нефропатії вагітних, сімейний нефротичний синдром, синдром Альпорта, синдром ураження нігтів та наднирників, синдром Гудбатчера, первинний амілоїдоз, спадковий (сімейний) амілоїдоз, системний червоний вовчак, ревматоїдний артрит, вузликовий периартеріїті, інфекційний ендокардит, лімфогранулематоз, мієломна хвороба, тромбозі ниркових вен, медикаментозний нефротичний синдром при трансплантації нирок).
- Трактувати результати обов'язкових досліджень за показаннями (загальні аналізи крові, сечі, імунограму, пробу Реберга, УЗД нирок, КТ або ЕМРТ нирок, УЗД нирок, доплерографія судин нирок, біопсія нирок, гістологічне дослідження краю ясен, підшкірної клітковини слизової оболонки прямої кишки), які застосовуються для встановлення діагнозу нефротичного синдрому.
- Проаналізувати основні диференціально – діагностичні ознаки нефротичного, сечового синдрому, хронічної хвороби нирок.
- Запропонувати та скласти діагностичний алгоритм для нозологічної основи нефротичного, сечового синдрому.
- Скласти план надання невідкладної допомоги при нефротичному кризі.

3. Базові знання, вміння, навички, які необхідні для вивчення теми (міждисциплінарна інтеграція)

№	Назви попередніх дисциплін	Отриманні навички
1	Анатомія	Анатомічні особливості будови нирок.
2	Фізіологія	Фізіологічні особливості нирок.
3	Патофізіологія	Етіологія і патогенез захворювань сечової системи.
4	Біохімія	Головні етапи азотистого обміну
4	Пропедевтика внутрішніх хвороб	Методи обстеження сечового міхура
5	Фармакологія	Принципи лікування , рецептура

4. Завдання для самостійної роботи під час підготовки до заняття.

4.1 Теоретичні питання до заняття

- 1) Визначення ХНН, нефротичного і сечового синдромів
- 2) Класифікація ХНН.
- 3) Етіологічні фактори ХНН, нефротичного і сечового синдромів
- 4) Поняття “хронічна хвороба нирок”.
- 5) Класифікація хронічної хвороби нирок
- 6) Патогенез уражень органів та систем, їх клінічні прояви.
- 7) Клініка та зміни лабораторних показників залежно від стадії ХНН.
- 8) Диференційне лікування на різних стадіях ХНН.
- 9) Ниркова замісна терапія: гемодіаліз, трансплантація нирок.
- 10) Показання та протипоказання до гемодіалізу, ускладнення.
- 11) Первинна та вторинна профілактика ХНН.
- 12) Прогноз та працездатність.

4.2. Практичні завдання, які виконуються на занятті

- цілеспрямовано зібрати скарги і анамнез у хворого;
- провести обстеження, виявити і дати оцінку змінам в його стані;
- сформулювати попередній діагноз;
- скласти план додаткових обстежень і оцінити його результати;
- дати оцінку лабораторним і інструментальним методам дослідження;
- скласти схему диференціального діагнозу;
- сформулювати обґрунтований клінічний діагноз згідно вимогам сучасної класифікації;
- скласти план лікування в залежності від варіанту перебігу ХНН;

- призначити відновлювальне лікування на різних етапах реабілітації;
- визначити тактику вирішення питань медико-соціальної експертизи, працевлаштування, профілактики

ЗМІСТ ТЕМИ

Із 2002 року за ініціативою Національної нефрологічної спілки (NKF-K/DOQI) США в сучасній нефрології використовується поняття хронічної хвороби нирок (CKD — chronic renal disease — ХХН) та класифікація стадій ХХН. З 2003 року термін «ХХН» запропоновано також в дитячій нефрології. З 2005 року, після затвердження 2-м з'їздом нефрологів України, діагноз ХХН для всіх вікових груп використовується в нашій країні.

Наявність ХХН має встановлюватись незалежно від первинного діагнозу, ґрунтуючись на наявності пошкодження нирок та/або на швидкості клубочкової фільтрації (ШКФ). При цьому ХХН може сама розглядатися як діагноз, наприклад: ХХН 3 стадії, гіпертонічна хвороба 2 ст., дефіцитна анемія 1 ст. Але діагноз «ХХН» ще не кваліфікований згідно МКХ-Х.

Критерії визначення ХХН*:

Пацієнт має ХХН, якщо наявний будь-який з наступних критеріїв.

1. Пошкодження нирок >3 міс., що виявлено за структурними або функціональними порушеннями нирок, зі зниженням ШКФ або без нього, та проявляється 1 або більше з наступних ознак:

- порушення в аналізах крові або сечі;
- порушення, виявлені при візуалізаційних дослідженнях;
- порушення, виявлені при біопсії нирки.

2. ШКФ < 60 мл/хв/1,73 м² протягом > 3 міс., з іншими ознаками пошкодження нирок наведеними вище, або без них.

У роз'ясненні визначення та класифікації ХХН (Levey A.S., 2005) наголошено, що лікарям загальної практики недоцільно включати назву захворювання нирок у діагноз ХХН. ХХН може бути виявлена без відомої її причини, тому що встановлення причини може потребувати специфічних знань та/або проведення діагностичних процедур, недоступних широкому колу лікарів.

Результати аналізу сечового осаду, візуалізаційні дослідження нирки та деякі клінічні симптоми можуть виявити різні типи ХХН, в тому числі гломерулярні, судинні, тубулоінтерстиціальні та кістозні. При цьому вважається, що всі реципієнти з нирковим трансплантатом, незалежно від ШКФ, наявності або відсутності маркерів ураження нирок, мають ХХН.

Оцінка аналізу сечі за індикаторним папірцем та мікроскопічне дослідження сечового осаду, особливо в поєднанні з оцінкою протеїнурії, необхідні для виявлення ХХН та ідентифікації типу захворювання нирки. Патологічні результати візуалізаційних досліджень можуть свідчити про судинні, урологічні чи паренхіматозні захворювання нирок. Візуалізаційні дослідження рекомендуються більшості пацієнтів з відомим ХХН та пацієнтам із підвищеним ризиком розвитку ХХН. Інвазивні процедури, такі як біопсія нирки, можуть бути прийнятними в певних випадках. Деякі клінічні симптоми ХХН можуть викликати характерні зміни в крові, наприклад, при нирковому каналцевому ацидозі або нефрогенному нецукровому діабеті.

Несприятливі наслідки ХХН часто можуть бути попереджені або відстрочені шляхом ранньої діагностики та лікування. Перші стадії ХХН можуть бути виявлені рутинними лабораторними дослідженнями. У пацієнтів із ХХН стадія захворювання має встановлюватись, базуючись на швидкості клубочкової фільтрації (таблиця 1, рисунок 1).



Рисунок 1. Стадії хронічних захворювань нирок

Таблиця 1. Стадії ХХН

Стадії	Описання стадії	рШКФ (мл/хв/1,73 м ²)
1	Ураження нирок з нормальною або збільшеною ШКФ	Більше 90
2	М'яке зниження ШКФ	60-89
3	Помірне зниження ШКФ	30-59
4	Важке зниження ШКФ	15-29
5	Ниркова недостатність	Менше 15 або діаліз

Отже, пошкодження нирки виявляється за наявністю маркерів хвороби в крові, сечі або за даними візуалізаційних досліджень, а не за допомогою біопсії нирки. При цьому персистуюча протеїнурія та гіпертензія служать найважливішими ознаками пошкодження нирки. Обґрунтуванням вміщення осіб із нормальною ШКФ в групу ХХН є часта маніфестація значних пошкоджень нирок ще до зниження цього ключового показника ниркових функцій, а також те, що ці пацієнти мають підвищений ризик несприятливого закінчення ХХН. Обґрунтуванням вміщення осіб із ШКФ < 60 мл/хв/1,73м² без будь-яких інших ознак пошкодження нирок є те, що зниження ниркових функцій нижче цього рівня віддзеркалює втрату ниркою як мінімум 50% своїх нормальних функцій (рисунок 2). Крім того, це рівень, нижче якого починає зростати кількість ускладнень ХХН.

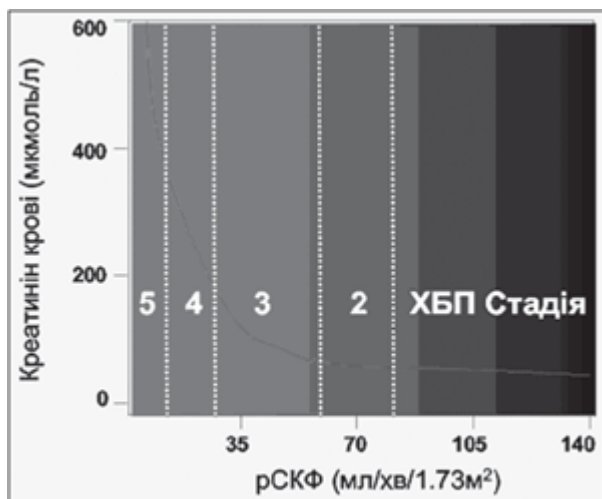


Рисунок 2. Рівень креатиніну крові не відображає стадію ХХН

Перелік основних видів ХХН в залежності від етіологічного та патоморфологічного чинників наведений у таблиці 2.

Таблиця 2. Перелік основних видів ХХН

Патоморфологічна характеристика	Причинне захворювання	Поширеність серед пацієнтів з ХНН
Діабетичний гломерулосклероз	Цукровий діабет 1-го і 2-го типів	33%
Гломерулярні ураження	Аутоімунні захворювання, системні інфекції, дії токсичних речовин та ліків, пухлини	19%
Васкулярні ураження	Патологія великих артерій, артеріальна гіпертензія, мікроангіопатії	21%
Тубулоінтерстиціальна патологія	Інфекції сечовивідних шляхів, сечокам'яна хвороба, обструкція сечовивідних шляхів, дії токсичних речовин і ліків, міхурово-сечовивідний рефлюкс	4%
Кістозне ураження	Аутосомно-домінантний і аутосомно-рецесивний полікістоз нирок	6%
Ураження трансплантованої нирки	Реакція відторгнення, дії токсичних речовин і ліків (циклоспорину, такролімусу), гломерулопатія трансплантату	

Примітка: адаптовано згідно з http://www.kidney.org/professionals/kdogguidelines_ckd/Gif_File/kck_t34.gif

При можливості визначення причинного фактору ХХН діагноз може бути сформульований таким чином: ХХН 4 стадії: аутосомно-домінантний полікістоз нирок, дорослий тип, артеріальна гіпертензія 2-го ст., дефіцитна анемія 1-го ст.

Виявлення причинного чинника ХХН дозволяє призначити специфічну терапію та значно відстрочити розвиток хронічної ниркової недостатності (ХНН). Сам термін «ХХН» передбачає, що захворювання прогресує з втратою функції нирок, на жаль, в більшості випадків необоротно.

У дітей визначений свій перелік захворювань, що призводять до розвитку ХХН.

Розлади, що підвищують ризик розвитку ХХН у дітей:

- полікістозна нирка або інші генетичні хвороби нирок у сімейному анамнезі;
- мала вага тіла при народженні;
- гостра ниркова недостатність в результаті перинатальної гіпоксемії або інших гострих пошкоджень нирок;
- ниркова дисплазія або гіноплазія;
- урологічні розлади, особливо обструктивні уропатії;
- міхурово-сечовивідний рефлюкс, пов'язаний із повторними інфекціями сечовивідних шляхів та рубцюванням нирок;
- гострий нефрит або нефротичний синдром в анамнезі;
- гемолітико-уремічний синдром в анамнезі;
- хвороба Шонлейна — Геноха в анамнезі;
- цукровий діабет;
- системний червоний вовчак;
- гіпертензія в анамнезі, зокрема внаслідок тромбозу ниркової артерії чи ниркової вени в перинатальному періоді.

Приклад формулювання діагнозу:

Геморагічний васкуліт, змішана форма. ХХН 1 ст. (при тривалості перебігу понад 3 місяці), гломерулонефрит, ізольований сечовий синдром без порушення функції нирок.

У нефрології виділяють 4 групи ризик-факторів, що впливають на розвиток та перебіг ХХН. Перша — це фактори, що мають імовірність впливати на розвиток ХХН, наприклад зростаючий вік пацієнта, сімейний анамнез щодо наявності в родичів ХХН, зниження розмірів та об'єму нирок, низька вага при народженні або недоношеність (дозрівання кількості нефронів спостерігається на 38 тижні внутрішньоутробного розвитку), низький матеріальний прибуток (соціальний статус) та освітній рівень. Друга група — ризик-фактори, що ініціюють ХХН. Вони включають наявність цукрового діабету 1 і 2 типів, гіпертензію, аутоімунні захворювання, інфекції сечових шляхів, сечокам'яну хворобу, обструкцію сечових шляхів, токсичний вплив ліків. Третя група — ризик-фактори, що призводять до прогресування ХХН, представлена високим ступенем протеїнурії або гіпертензії, неналежним контролем за гіперглікемією, курінням. Ризик-фактори кінцевого ступеню ХХН включають низьку діалізну дозу, тимчасовий судинний доступ, анемію, низький рівень альбуміну, пізній початок діалізу.

В дитячій нефрології також виділяють 4 групи ризик-факторів розвитку ХХН (таблиця 3).

Таблиця 3. Ризик-фактори ХХН у дітей та підлітків

Ризик-фактори, що мають імовірність впливати на розвиток ХХН	Ризик-фактори, що ініціюють ХХН	Ризик-фактори, що призводять до прогресування ХХН	Ризик-фактори кінцевого ступеню ХХН
сімейний анамнез щодо наявності в родичів ХХН, зниження розмірів та об'єму нирок, мала вага при народженні або недоношеність, низький матеріальний та освітній рівень	наявність цукрового діабету 1 і 2 типів, гіпертензії, аутоімунні захворювання, інфекції сечових шляхів, сечокам'яна хвороба, обструкція сечових шляхів, токсичний вплив ліків	високий ступень протеїнурії або гіпертензії, неналежний контроль за гіперглікемією, куріння	низька діалізна доза, тимчасовий судинний доступ, анемія, низький рівень альбуміну, пізній початок діалізу

Слід додати, що дозрівання нормальної кількості нефронів спостерігається на 38 тижні гестації за наявності нормальної маси плода. Тому всі недоношені або новонароджені з малою вагою тіла мають меншу за нормальну кількість нефронів. Це є ризиком розвитку ХХН, ранньої гіпертензії та більш важкого перебігу набутих захворювань нирок.

Найвагомішими причинами ХХН (понад 50%) в дорослому віці є діабет та гіпертензія. Тому найчастіше вони можуть бути виявлені терапевтом, сімейним лікарем, ендокринологом або кардіологом. За наявності мікроальбумінурії та при підозрі на ХХН пацієнти мають бути направлені до нефролога для консультації та корекції лікування. При досягненні рівня ШКФ < 30 мл/хв/1,73м² пацієнти обов'язково повинні консультуватись з нефрологом / дитячим нефрологом, адже вони потребують відповідної інформації щодо замісної ниркової терапії (консервативні заходи, діаліз, трансплантація нирки).

Приклад формулювання діагнозу:

Гіпертонічна хвороба 2 ст. ХХН 3 стадії: гіпертензивна нефропатія, анемія.

Цукровий діабет 2 типу. ХХН 3 стадії: діабетична нефропатія 3 ст., гіпертензія 2 ст., дефіцитна анемія.

На жаль, часто трапляється гіподіагностика ХХН. Наприклад, на ХХН в США страждають біля 20 мільйонів мешканців. Аналіз, наведений у дослідженні NHANES III, свідчить про наявність у 11% із обстежених 19,2 мільйонів американців хронічних захворювань нирок, а саме: 3,3% мали першу стадію ХХН (персистуюча мікроальбумінурія з ШКФ > 90 мл/хв); 3% — другу стадію ХХН (ШКФ 60-89 мл/хв); 4,3% — третю стадію (ШКФ 30-59 мл/хв); 0,2% — четверту (ШКФ 15-29 мл/хв) і 0,1% — п'яту (ШКФ <15 мл/хв).

Власне концентрація креатиніну сироватки крові не повинна використовуватись для оцінки функції нирок. Клінічні лабораторії повинні видавати оцінку ШКФ з використанням формули у доповнення до видачі результату оцінки креатиніну сироватки. Виробники автоматичних аналізаторів та клінічні лабораторії повинні калібрувати устаткування для визначення креатиніну сироватки, використовуючи міжнародний стандарт. Визначення кліренсу креатиніну з використанням сечі, зібраної за певний проміжок часу (наприклад, добової), не покращує оцінку ШКФ порівняно з формулою. Зразок добової сечі може надати корисну інформацію для:

- 1) оцінки ШКФ у осіб із незвичайним харчовим раціоном (вегетаріанська дієта, харчові добавки з креатиніном) або особливостями м'язової маси (ампуація, недостатня вгодованість, атрофія);
- 2) оцінки дієти та харчового статусу;
- 3) необхідності початку діалізу.

У світі для визначення ШКФ використовують формули, що рекомендовані нефрологічними асоціаціями (таблиця 4).

Таблиця 4. Формули для визначення ШКФ

Формула Cockcroft—Gault	
$\text{рШКФ} = (140 - \text{вік}) \times (\text{маса тіла}) / (810 \times \text{креатинін крові в ммоль/л})$	
або	
$\text{рШКФ} = (140 - \text{вік}) \times (\text{маса тіла в кг}) \times (1,23 \text{ для чоловічої статі або } 1,05 \text{ для жіночої статі}) / (\text{креатинін крові в ммоль/л})$	
Формула MDRD дослідження	
$\text{рШКФ} = 186 \times (S_{\text{Cr}})^{-1,154} \times (\text{вік})^{-0,203} \times (0,742 \text{ для жіночої статі}) \times (1,210 \text{ для афроамериканців})$	

Примітки: рШКФ — розрахункова швидкість клубочкової фільтрації в мл/хв/1,73 м²;
 S_{Cr} — креатинін сироватки в мг/дл; MDRD — modification of diet in renal disease.

Для переведення сироваткового креатиніну з ммоль/л до мг/дл значення в ммоль/л слід помножити на 0,0113.

Для пацієнтів дитячого віку найчастіше використовується формула Schwartz:

$$\text{кліренс креатиніну (мл/хв)} = (0,0484 \times \text{х зріст в см}) / (\text{креатинін крові в ммоль/л})$$

(* Для хлопчиків старше 13 років — 0,0616).

Як вже було зазначено, рівень креатиніну сироватки крові збільшується при зниженні ШКФ понад половину від норми. Крім того, рівень креатиніну крові залежить від віку, статі, раси та площі поверхні тіла пацієнта. Критичним із точки зору прогресування ХХН є зниження ШКФ нижче 60 мл/хв. Підстави для визначення ШКФ менше 60 мл/хв як межевої полягають у наступному:

- наявність ШКФ вище зазначених цифр залишає час та можливість для лікування ниркового захворювання для попередження ХНН;
- це менше ніж половина нормальної ШКФ у дорослих;
- ШКФ нижче зазначеної дуже рідко має місце в нормі у осіб до 40 років;
- рівні нижче 60 мл/хв пов'язані зі зростанням рівня ускладнень ХХН;
- ШКФ нижче зазначеної асоційована з погіршенням прогнозу, зокрема кардіоваскулярних подій та смертності у пацієнтів із цукровим діабетом або без нього;
- такий межевий рівень та нижчі рівні можуть бути визначені за формулами розрахунку ШКФ, що базуються на рівні креатиніну крові, але не тільки за рівнем креатиніну крові.

Співвідношення ШКФ менше 60 мл/хв з рівнем креатиніну набувають вагомого значення зі збільшенням віку пацієнтів (таблиця 5).

Таблиця 5. Рівні креатиніну крові (ммоль/л) згідно з двома формулами при ШКФ 60 мл/хв

Вік	MDRD формула		формула Cockcroft — Gault	
	чоловіки	жінки	чоловіки	жінки
30	130	100	162	138
40	123	95	148	126
50	118	91	133	113
60	115	88	118	100
70	111	86	103	88
80	109	84	88	75

Примітка: Am. J. Kidney Dis., 2002; 39 (2 suppl 1): 886.

До 30 років ШКФ складає в середньому 125 мл/хв, потім починає знижуватись на 1 мл/хв кожен рік.

Існує перелік станів, за наявності яких ШКФ слід вимірювати за допомогою екзогенних маркерів (інуліну та радіонуклідних досліджень):

- екстремальні розміри тіла (ВМІ менше 19 та більше 35 кг/м²);
- похилий вік;

- вагітність;
- порушення харчування або ожиріння;
- парاپлегія або тетраплегія;
- хвороби скелетних м'язів;
- вегетаріанська дієта;
- швидкі зміни функції нирок;
- необхідність призначення токсичних ліків, що виводяться нирками, у можливих донорів нирки;
- клінічні дослідження, в яких вплив на ШКФ є першочерговим показником.

Для більшої зручності й національної стандартизації рівні креатиніну крові (не зовсім коректно!) співставлені зі значеннями ШКФ в наказі МОЗ України. Ці значення затверджені 2-м з'їздом Української асоціації нефрологів як тимчасові (таблиця 6).

Таблиця 6. Ступені ХНН у дорослих
(за наказом МОЗ України №65/462 від 30.09.03 та рішенням 2-го з'їзду УАН, 2005)

Стадія ХНН	Ступінь ХНН	ШКФ (мл/хв/1,73 м ²)	Рівень креатиніну крові (ммоль/л)
1	0	> 90	< 0,123
2	1	90-60	0,123-0,176
3	2	60-30	0,177-0,352
4	3	30-15	0,353-0,528
5	4	< 15	> 0,528

Зі зростанням креатиніну крові збільшується ризик розвитку фатальних епізодів. Так, у дослідженні НОТ наведені дані про залежність клінічних ускладнень від рівню креатиніну крові, більшому за 130 мкмоль/л (таблиця 7).

Таблиця 7. Залежність частоти ускладнень від підвищеного креатиніну крові

Ускладнення	Ризик (КК)	Достовірність (p)
Кардіоваскулярна смертність	3,24	< 0,001
Загальна смертність	2,86	< 0,001
Великі кардіоваскулярні ускладнення	2,05	< 0,001

Виходячи з цих даних, ризик підвищеного креатиніну крові для настання смерті вищий за інші фактори, наприклад наявність діабету або попередній інфаркт міокарда.

Нормальні рівні ШКФ у дітей наведені в таблиці 8.

Таблиця 8. Нормальні величини ШКФ
(мл/хв/ст.п.) у дітей і підлітків

Вік / стать (ч, ж)	M ± m
1 тж / ч, ж	40,6 ± 14,8
2-8 тж / ч, ж	65,8 ± 24,8
>8 тж / ч, ж	95,7 ± 21,7
2-12 років / ч, ж	133,0 ± 27,0
13-21 роки / ч	140,0 ± 30,0
13-21 роки / ж	126,0 ± 22,0

Класифікація ХНН і ХНН у дітей наведена в таблиці 9.

Таблиця 9. Стадії ХХН і ХНН для дітей та підлітків (наказ МОЗ України №365 від 20.07.05)

Стадія ХХН	Стадія ХНН	ШКФ, мл/хв/ 1,73 м ²	Креатинін крові, ммоль/л	Максимальна відносна щільність сечі
I	-	> 90	< 0,104	> 1,018
II	I (тубулярна)	> 90	< 0,104	< 1,018
	I (компенсована)	89-60	0,105-0,176	< 1,018
III	II (субкомпенсована)	59-30	0,177-0,351	< 1,018
IV	III (некомпенсована)	29-15	0,352-0,440	
V	IV (термінальна або діалізна)	< 15	> 0,440	

Найчастіше сімейними лікарями ХХН діагностується за наявності протеїнурії і гіпертензії, в тому числі на тлі цукрового діабету й кардіоваскулярних захворювань, та у пацієнтів із обтяженим сімейним анамнезом ХХН. У нормі з сечею виділяється дуже мала кількість білка. Постійно підвищена екскреція білка, як правило, є маркером пошкодження нирок. Екскреція специфічних типів білків, таких як альбуміни або низькомолекулярні глобуліни, залежить від типу ураження нирок. Підвищена екскреція альбуміну є чутливим маркером ХХН, викликаних цукровим діабетом, гломерулярними хворобами та гіпертензією. Підвищена екскреція низькомолекулярних глобулінів є чутливим маркером деяких типів тубулоінтерстиціальних хвороб. В цьому положенні термін «протеїнурія» означає підвищену екскрецію з сечею альбуміну, інших специфічних білків або загального білку; «альбумінурія» означає специфічно підвищену екскрецію альбуміну. «Мікроальбумінурія» означає екскрецію альбуміну, вищу за нормальну, але нижчу за рівень, до якого чутливі індикаторні папірці для визначення загального білка.

Нефротичний синдром (НС) можна розглядати як загальний кінцевий результат ряду патологічних процесів, що призводять до порушення проникності стінки капілярів клубочків.

Нефротичний синдром спостерігається у 19 -50 % осіб із захворюваннями нирок. У дітей він зустрічається вдвічі частіше, ніж у дорослих.

НС полі етіологічний, але єдиний механізм патогенезу й однакові клінічні прояви є підставою для його спеціального розгляду.

Для цього необхідно знати:

етіопатогенез НС;

методи діагностики (лабораторні, біохімічні, інструментальні);

Диференціально- діагностичні критерії для визначення нозологічної природи захворювання;

Основні принципи терапії НС.

також уміти:

- зібрати скарги і анамнез у повному обсязі;
- провести клінічне обстеження хворого за планом;
- дати інтерпретацію результатів додаткових методів обстеження.

Патогенез. НС характеризуються масивною протеїнурією, гіпопротеїнемією, гіперліпідемією та набряками. Патогенез НС до кінця не з'ясований, але існує загальновизначний погляд на цей синдром як наслідок імунізапальної реакції високого ступеня активності.

При НС знаходять два типи ураження нирок: амілоїдоз або різні морфологічні форми, що можуть бути об'єднані в поняття «гломерулонефрит» (ГН).

При ураженні нирок імунні механізми розвитку НС полягають у взаємодії антигенна з антитілом та утворенні імунних комплексів, фіксації їх на базальній мембрані клубочків, активізації системи комплементу, що зумовлює цілу низку клітинних реакцій імунного запалення (клітину інфільтрацію, фагоцитоз, вихід лізосомальних протеаз та інших продуктів де грануляції лейкоцитів: тканинного активатора фібринолізу, колагенази, еластази, кініногенази, повільно реагуючої субстанції, вільних радикалів, протеїнів що підвищують судинну проникність і активують мастоцити. Ці механізми спричиняють альтернацію базальної мембрани капілярів.

Відкладання депозитів викликає не лише морфологічні зміни гломерулярного фільтра, але й порушення електростатичного бар'єру, який в нормі перешкоджає проникненню

плазмових білків у первинну сечу. При НС частково нейтралізується негативний електричний потенціал усіх шарів клубочкового фільтра, включаючи фагоцити. Зміни електричного заряду спричиняють порушення структури колагена, який є головним каркасом клубочкового фільтра включаючи подоцити. Зміни електричного заряду спричиняють порушення структури колагена, який є головним каркасом клубочкового фільтра.

Отже, активація імунних механізмів призводять до прошення структурної цілісності і електростатичних властивостей клубочків, що зумовлює тривалу, масивну протеїнурію – єдину обов'язкову ознаку НС.

Механізм виникнення НС при амілоїдозі має багато спільного з ГН: дія провокуючого чинника, пригнічення клонів Т- В –лімфоцитів, розгальмування синтезу сироваткового амілоїду та імуноглобулінів, агрегація амілоїду з білками сироватки крові і його відкладання у тканинах, зокрема в базальній мембрані, під ендотелієм і в мезангії ниркових клубочків, порушення структури і електростатичних властивостей клубочкового фільтра, виникнення масивної протеїнурії і як наслідок – розвиток НС.

Масивна протеїнурія є патогномонічною ознакою НС. Прийнято вважати, швидкість екскреції білка більше 3,5 г на добу знаходиться в діапазоні НС, бо рідко спостерігається при тубулоінтерстиціальних та судинних захворюваннях нирок.

Протеїнурія може бути селективною (ММ білків менше 65000) і неселективною, яка є ознакою тяжкого ураження гломерулярного фільтра, що погіршує прогноз. Білок сечі містить велику кількість альбумінів і менше – трансферну, церулоплазміну, гаптоглобіну, імуноглобулінів, глюкопротеїдів, факторів коагуляції (II, VII, IX,XI), антитромбіну III, плазміногену, більше 40 різних ферментів тощо. Отже, з сечею втрачається значна кількість функціонально активних білків, що має серйозні клінічні наслідки.

Специфічна імунохімічне дослідження сечі може дати важливу інформацію про нозологічну природу і ступінь активності захворювання. Ідентифікація моноклональних пара протеїнів у сечі допомагає діагностувати множинну мієлому або амілоїдоз. Підвищення екскреції антигена щиткової окрайки проксимальних каналців є характерною для гострого тубулярного некрозу. Ознакою активності нефропатії є й підвищення екскреція трансамінази, ЛДГ, АСТ, і деяких інших.

Ступінь тяжкості набряку корелює з рівнем протеїнурії та альбумінемії. Значна гіпоальбумінемія може іноді супроводжуватися виразним зменшенням об'єму плазми крові, ортостатичною гіпотензією, непритомністю та шоком. Досить рідко може розвинути гостра ниркова недостатність.

Знижений онкотичний тиск плазми крові, можливо, стимулює синтез ліпопротеїдів у печінці(гіперліпідемія).

Втрата з сечею тироксинзв'язуючого глобуліну може викликати отримання аномальних результатів при перевірці функції щитовидної залози(зниження Т4); втрата холециферолзв'язуючого білка – стан Д – гіповітамінозу, вторинного гіперпаратиреозу та пов'язаного з ним порушення фосфорно – кальцієвого обміну; підвищена екскреція трансферину спричиняє розвиток резистентної до заліза мікроцитарної гіпсохромної анемії; втрата антитромбіну III – розвиток гіперкоагуляції з тенденцією до тромбозу.

Гіпоонкія внаслідок гіпо- , диспротеїнемії спричиняє вихід в інтерстиціальну тканину води, електролітів, розвиток гіповолемії, чим зумовлює компенсаторне включення механізмів регуляції об'єму циркулюючої плазми.

Таким чином, у хворих на НС спостерігають складні зміни метаболізму, зумовлені механізмами патогенезу нефропатії і компенсаторними реакціями організму.

Клініка. Головна клінічна ознака НС – набряки, від латентних(у разі недукованого НС) до анасарки.

Основною причиною набряків є гіпоонкія внаслідок гіпо – і диспротеїнемії. Гіперальдостеронізм, спричинений гіповолемією, призводить до затримки натрію та води, а збільшена секреція АДГ – до підвищення каналцевої реабсорбції води з посиленням набряку. Розміри набряку не завжди корелюють із прогнозом, але розвиток НС у хворого завжди свідчить про серйозність його стану.

Прогноз в основному залежить від нозологічної форми, що викликала розвиток НС та

наявності ускладнень(інфекцій, тромбозів, емболій, нефротичних кризів, гіповолемічного колапсу).

Причини НС

1. Первинні захворювання нирок:

- ☐Хвороба мінімальних змін;
- ☐Мезангіальний проліферативний ГН;
- ☐Фокальний сегментарний гломерулосклероз;
- ☐Мембранозний ГН;
- ☐Некласифіковані ураження

Вторинні ураження:

2.Інфекційні хвороби (пост стрептококовий ГН, ендокардит, вторинний сифіліс, лепра, гепатит В, мононуклеоз, малярія),

3.Внаслідок дії лікарських засобів(органічні сполуки золота, ртуті, каптоприл, антитоксини, рентгеноконтрастні засоби);

4.Пухлини(лімфома, меланома, карцинома);

5.Полісистемні захворювання(СЧВ, васкуліти, синдром Гудпатчера, амілоїдоз, саркоїдоз, ревматоїдний артрит, синдром Шегрена).

☐Родинно – спадкові захворювання(діабет, синдром альпорта, ліподистрофія, вроджений НС);

☐Змішані(пreeклапсія, мікседема, тиреоїдит, вазоренальна гіпертензія, хронічний інтерстиціальний нефрит).

Нефротичний синдром виникає при тривалому перебігу **гострого гломерулонефриту** . Спостерігається тривалий (більше 6 - 12 місяців) перебіг хвороби, не рідко з переходом в хронічний гломерулонефрит. Для гострого гломерулонефриту характерне повільне наростання набряків (іноді - до анасарки). Переважають клініко-лабораторні ознаки нефротичного синдрому. При цьому вираженість артеріальної гіпертонії та гематурії не велика.

Виявляються основні лабораторні данні, що характеризують будь-який варіант розвитку нефротичного синдрому. Втрата білку може досягати 20 - 50 г за добу. Основним компонентом в сечовому білку є альбумін, але можуть бути й крупномолекулярні білки. Протеїнурія буває селективною (втрата переважно альбуміну) та неселективною. Вміст загального білку у сироватці крові може знижуватися до 30 -25 г/л. Ступінь вираженості гіпопротеїнемії залежить від гіпоальбумінемії, яка досягає 20 - 10 г/л і більш низьких значень. Підвищений вміст α_2 та β -глобулінових фракцій. Вміст γ -глобулінів частіше знижений.

Гіперліпідемія - типова ознака нефротичного синдрому. Підвищується вміст холестерину та/або фосфоліпідів, тригліцеридів. Можлива дизліпопротеїдемія, що проявляється II або IV типами гіперліпідемії. Збільшується концентрація пре- β та β -ліпопротеїдів.

В осаді сечі виявляються гіалінові, зернисті та (рідше) воскові циліндри, клітини жиропереродженого епітелію каналців, кристали холестерину. В аналізі крові досить часто виявляють анемію, пригнічені гістеофагоцитарні функції лейкоцитів.

Спостерігається гіперкоагуляція за рахунок зниження активності сироваткових факторів з антикоагулянтною дією пригнічення фібринолітичної системи й активації кінін-каллекрінової системи. В плазмі крові знижується вміст кальцію, фосфору та калію.

Проводиться біопсія нирки з гістологічним дослідженням біоптату.

Швидкопрогресуючий гломерулонефрит (злоякісний, підгострий, екстракапілярний нефрит з "полулуніями") - варіант хронічного гломерулонефриту, який характеризується швидким розвитком ниркової недостатності.

Ця форма нефриту, зазвичай, починається як гострий гломерулонефрит, часто - з болем в попереку, макрогематурією та протеїнурією.

Важкий нефротичний синдром розвивається з вираженими набряками, анасаркою. Характерна стійка артеріальна гіпертензія, яка часто набуває злоякісного перебігу з ретинопатією, відшаруванням сітківки, сліпотою. Іноді виникають лихоманка, міалгія, геморагічний сип.

Швидко прогресує ниркова недостатність з азотемією. Досить часто - тромбоцитопенія, гемолітична анемія. Наростають гіпоальбумінемія, гіперхолестеринемія.

На електрокардіограмі виявляють дистрофічні зміни м'язу серця, пізніше - гіпертрофію лівого шлуночку. При біопсії нирки виявляють напівмісяці Джіануцці. хворювання. При персистуючому нефротичному синдромі спостерігається висока важкість ураження ниркової тканини, безперервна активність процесу. Можливий розвиток термінального нефротичного синдрому на фоні гіпертонії, що супроводжується появою або швидким прогресуванням хронічної ниркової недостатності.

Ліпоїдний нефроз (гломерулонефрт з мінімальними змінами, ідеопатичний нефротичний синдром) зустрічається в дітей та (дуже рідко) у дорослих. Виникає виражений нефротичний синдром з масивними набряками. Артеріальний тиск під вищеним, функції нирок збережені.

При *хворобі Берже (Berger)* виникнення нефротичного синдрому розглядається як атиповий варіант перебігу, який зустрічається рідко. Є залежність формування нефротичного синдрому від різних морфологічних варіантів перебігу хронічного нефриту: при мембранозному хронічному гломерулонефриті нефротичний синдром розвивається у 72% хворих, при мембранозно-проліферативному, мезангіопроліферативному, хворобі Берже - рідко, при фокальному гломерулосклерозі - у 87% хворих.

Нефропатія вагітних може бути первинною та вторинною.

Первинна нефропатія виникає у здорових вагітних, вторинна - розвивається на фоні хронічного нефриту, гіпертонічної хвороби.

Первинна нефропатія вагітних - це ураження нирок, яке виникає при пізньому токсикозі під час вагітності. Як правило після пологів або переривання вагітності воно минає. Для первинної нефропатії характерна артеріальна гіпертензія.

У частини вагітних з нефропатією виникає невропатичний синдром, який характеризується ізольованою, неселективною протеїнурією. При цьому виражені диспротеїнемія, гіперхолестеринемія.

Збережена концентраційна здатність нирок, спостерігається гіперурікемія. Артеріальний тиск підвищується рідко. Виражена ниркова недостатність не характерна.

Сімейний нефротичний синдром є спадковим захворюванням і розцінюється як пізня форма вродженого нефрозу. В одній родині може захворіти декілька дітей в одному й тому самому віці. Ознаки нефротичного синдрому спостерігаються у дітей в віці 2 - 5 років і старше. Привертають до себе увагу виражені набряки; значна неселективна протеїнурія. Поступово (через 5 - 10 років) розвивається хронічна ниркова недостатність. Можливі ремісії різної тривалості.

Синдром Альпорта (Alport) - варіант спадкового нефриту, який частіше зустрічається у чоловіків. Спочатку, зазвичай, формується сечовий синдром (мікрогематурія та непостійна протеїнурія). Потім протеїнурія посилюється і може розвинутихся нефротичний синдром. Хронічна ниркова недостатність нерідко виявляється в підлітковому віці. Відмічається двобічний неврит слухових нервів. Іноді туговухість мінімальна і виявляється лише аудіометрично, однак можлива повна глухота. Часто є патологія очей: аномалії кришталику (сферофокія, лентіконус передній, задній, змішаний, катаракта).

З моменту народження є зміни нігтів: вони м'які, тонкі, зігнуті, іноді пігментовані. В деяких хворих нігті взагалі можуть бути відсутні. Особливо на великих пальцях рук. Колінні чашечки зменшені або взагалі відсутні, що заважає ходити, затрудняє спускання по сходах. Часто приєднується артрит колінних суглобів, обмеження рухів в ліктьових суглобах, сколіоз хребта.

Синдром Гудпасчера (Goodpasture) - досить рідке захворювання, яке характеризується одночасним швидко прогресуючим ураженням нирок й легенів.

Захворювання частіше розвивається у молодих чоловіків. У 70% хворих воно починається з легеневих симптомів (кашлю, задишки, кровохаркання або легеневої кровотечі, легеневих інфільтратів), до яких приєднуються ознаки ураження нирок (протеїнурія, гематурія, швидко наростаюча ниркова недостатність). Нефротичний синдром та артеріальна

гіпертензія з'являються рідко.

Серед хвороб порушеного обміну речовин нефротичний синдром частіше за все зустрічається при цукровому діабеті та амілоїдозі.

При цукровому діабеті причиною появи нефротичного синдрому є діабетичний гломерулосклероз - синдром Кімелстіла - Уілсона (Kimmelstiel - Wilson), який частіше за все розвивається при інсулінзалежному типі цукрового діабету і значно рідше при інсулін незалежному типі. Виникає він переважно у жінок.

Найбільш ранній симптом - переміжача, селективна протеїнурія, яка може зберігатися протягом 10-15 років на фоні високих показників клубочкової фільтрації.

При тривалому перебігу діабету (більш 10-15 років) протеїнурія стає неселективною, знижується клубочкова фільтрація. Для діагностики важлива біопсія нирки.

Розгорнутий нефротичний синдром зустрічається рідко (6,3 - 30,6%) та є важкою діагностичною ознакою. Сечовий осад скупий (еритроцити, циліндри). Підвищення артеріального тиску відбувається паралельно ступеню наростання протеїнурії. Через 5 - 6 років після появи протеїнурії розвивається термінальна уремія.

При первинному амілоїдозі тривалий час скарги відсутні. Потім з'являються набряки, які стають все більше розповсюдженими та вираженими. З'являється загальна слабкість, адинамія. Підвищується артеріальний тиск. Розвивається нефротичний синдром. Формується ниркова недостатність.

В деяких хворих виявляють симптоми амілоїдного ураження серця (аритмія, тахікардія, задишка), нервової системи (порушення чутливості), органів травлення (діарея, симптоми порушеного всмоктування, макрогліосія), збільшуються розміри печінки та селезінки.

На відзнаку від протеїнурії при хронічному нефриті протеїнурія при амілоїдозі зберігається навіть після розвитку хронічної ниркової недостатності. На початку хвороби з втратою переважно альбумінів селективну протеїнурію потім змінює неселективна. Протеїнурія може досягати 20 - 30 г за добу. В деяких хворих в сечі виявляють білок Бенс-Джонса.

Відповідно до ступеню протеїнурії виявляють гіалінові та (рідше) зернисті циліндри, які дають різко позитивну **ШИК**-реакцію. Інколи виявляють гематурію та лейкоцитурію. Типові гіпер- α_2 - та γ -глобулінемію, гіпоальбумінемію, поява в сечі глікопротеїдів. Проводиться біопсія нирки, печінки, селезінки, лімфатичних вузлів, прямої кишки, тканини ясен.

Спадковий (сімейний) амілоїдоз при періодичній хворобі може супроводжуватися розвитком нефротичного синдрому, при формуванні якого прискорюється розвиток амілоїдозу - і хвороба переходить в стадію хронічної ниркової недостатності. Тривалість протеїнуричної стадії хвороби коливається від 1 до 18 років, уремічної стадії - від 2 місяців до 5 років.

Вторинний амілоїдоз виникає у хворих з хронічним запаленням (туберкульоз, сифіліс), хронічним нагноєнням (легеневі нагноєння, остеомієліт), при ревматоїдному артриті, пухлинах (особливо при пухлинах нирок, лімфогранулематозі), первинному бактеріальному ендокардиті і представляє собою другу хворобу, яка формується на фоні ознак одного з перелічених вище захворювань. При цьому з'являється протеїнурія, можуть збільшуватися розміри печінки та селезінки.

Нефротичний синдром при вторинному амілоїдозі формується після більш-менш тривалого періоду протеїнурії. Приблизно у половини хворих на вторинний амілоїдоз на фоні вираженої протеїнурії з'являються набряки на ступнях та гомілкях. Потім набряки розповсюджуються на стегна, поперек, статеві органи. Анасарка й водянка порожнин можуть розвиватися після активного інфекційного процесу, травми, порушення дієти, настання болю в животі неясного походження. У більшості хворих на амілоїдоз та нефротичний синдром артеріальний тиск залишається нормальним.

Нефротичний синдром при системних захворюваннях сполучної тканини за звичай приєднується на фоні специфічного ураження нирок або ускладнення амілоїдозом.

Системний червоний вовчак у 20 - 30 % хворих супроводжується розвитком нефротичного синдрому, який пов'язаний з виникненням люпус - нефриту - одного з найтяжчих ускладнень цієї хвороби. Захворювання особливо часто спостерігається у молодих

жінок . В рідких випадках нефротичний синдром може розвиватися в дебюті системного червоного вовчака при його підгострому перебігу та певний час залишатися єдиним проявом цієї хвороби. Частіше нефротичний синдром виникає під час одного з загострень хвороби через 5 - 7 років після її початку на фоні клінічної симптоматики, яка вже є і пов'язана з ураженням інших органів.

Підгострий та хронічний люпуснефрит з нефротичним синдромом свідчить про високу активність вовчакового процесу та несприятливість прогнозу.

Типові виражена гематурія та лейкоцитурія зі значною долею лімфоцитів, рідко - високий рівень α_2 -глобуліну в сироватці крові, підвищення вмісту γ -глобуліну, неселективний характер протеїнурії (яка рідко буває високою), різко виражена холестеринемія, значне зниження рівню комплементу.

При гістологічному дослідженні біоптату нирки виявляють дифузний або вогнищевий вовчаків нефрит, рідше - мембранозний або фібропластичний нефрит.

Ревматоїдний артрит в теперішній час є однією з найбільш частих причин амілоїдозу і пов'язаного з ним нефротичного синдрому. Описане формування нефротичного синдрому при ювенільному ревматоїдному артриті.

При системній склеродермії нефротичний синдром виникає рідко. У деяких хворих нефротичний синдром пов'язаний з амілоїдозом, який формується при цій хворобі.

При **вузликовому поліартеріїті** нефротичний синдром зустрічається дуже рідко. При цьому характерне сполучення нефротичного синдрому зі значним підвищенням артеріального тиску, ретинопатією та значною гематурією. набряковий синдром виражений слабкіше, чим при нефротичному синдромі іншого походження.

Випадки нефротичного синдрому описані при багатьох інфекціях та інвазіях.

У деяких хворих нефротичний синдром є першим та найбільш яким симптомом **інфекційного ендокартиту**. Спочатку у хворого з субфібрильною температурою та загальним нездужанням з'являється незначні приходячі набряки, які потім набувають характер типових для нефротичного синдрому набряків. Водночас спостерігається гіпопротеїнемія, гіперхолестеринемія , значне підвищення ШОЕ. З появою нефротичного синдрому температура тіла знижується. Артеріальний тиск нормальний або помірно підвищений.

Досить часто появу набрякового синдрому пов'язують з серцевою недостатністю. Однак лікування серцевими глікозидами та сечогінними препаратами виявляється неефективним.

Нефротичний синдром описаний при **стафілококовому сепсисі**, черевному тифі, сифілісі, малярії , шистосоматозі та трипаносомозі. При цих захворюваннях нефротичний синдром не має будь-яких специфічних особливостей.

Нефротичний синдром, який вперше виникає в похилому віці, має розглядатися як одна з можливих ознак пухлинного захворювання.

Серед онкологічних захворювань нефротичний синдром частіше зустрічається у хворих на **лімфогранулематоз**. Крім того, він описаний при раку легенів, нирки, шлунку, товстої кишки, щитоподібної залози, гострому лейкозі, хронічному мієлолейкозі, хронічному лімфолейкозі та інших захворюваннях. Інколи нефротичний синдром випереджує клінічні ознаки основного пухлинного захворювання та є приводом для звернення хворого до лікаря.

Необхідно враховувати ознаки хвороби, типові для нефротичного синдрому паранеопластичного походження ; похилий вік хворого, коротка (декілька місяців) передуюча протеїнурична стадія, немотивована лихоманка, погана курабельність нефротичного синдрому, більш важкий, ніж при первинному нефротичному синдромі загальний стан хворого. Виявляється анемія, збільшення ШОЕ, ознаки первинної пухлини та метастази; за клініко-лабораторними та інструментальними даними (рентгенологічне, ехографічне, радіонуклідне, ангіографічне обстеження, гістологічне дослідження біоптатів та ін.).

Можливе зменшення або, навіть, зникнення ознак нефротичного синдрому після видалення пухлини чи успішної рентгенотерапії та рецидив його при появі метастазів.

При **мієломній хворобі** (мієломі, плазмоцитомі) може розвинути амілоїдоз. У 5 - 20 % хворих нефротичний синдром формується після тривалого періоду протеїнурії та протікає з нерізко вираженими набряками. Протеїнурія та нефротичний синдром можуть бути першими клініко - лабораторними ознаками мієломної хвороби. Електрофорез сечі, а також

іммуноелектрофорез виявляють моноклональний пік (М - градієнт). Основну масу білків сечі складає білок Бенс - Джонса, добове виділення якого може сягати 20 г та більше. Характерно знаходження в сечі гігантських циліндрів пошарової будови. Пункція груднини та трепанобіопсія повздошньої кістки дозволяють визначити в кістковому мозку збільшену кількість плазматичних клітин.

Нефротичний синдром, який виникає **при алергічних захворюваннях**, відображує алергічне ушкодження ниркових мембран.

Нефротичний синдром може бути одним з проявів **сироваткової хвороби**, яка виникає після парентерального введення чужерідного білку (серотерапія, профілактичні щеплення). Відносно низькомолекулярні препарати, в першу чергу пеніцилін, можуть спричинювати появу сироваткової хвороби. Нефротичний синдром іноді формується в зв'язку з нефропатією при сироватковій хворобі. Симптоми хвороби виникають через 7 - 12 діб після введення сироватки; підвищується температура тіла, збільшуються лімфатичні вузли, з'являються шкірні висипи, біль в суглобах. Іноді підвищується артеріальний тиск, розвивається біль в черві, мілена. Нефротичний синдром поєднується з приходящою нирковою недостатністю.

Характерні протеїнурія, гематурія, лейкоцитоз, еозинофілія, підвищення ШОЕ.

Описані рідкі випадки виникнення нефротичного синдрому у хворих на **поліноз**. **При тромбозі ниркових вен**, який досить рідко буває самостійним захворюванням, нефротичний синдром частіше виникає вторинним при захворюваннях органів, що розташовані в позачеревному просторі (пухлини, панкреатит, абсцеси), травмах, варикозному розширенні вен та тромбофлебії нижніх кінцівок, східному тромбозі нижньої порожнинної та яєчникової вен, ретроперитонеальному фіброзі, при проростанні пухлини (зокрема, гіпернефроми) в просвітлення ниркової вени.

Хронічний тромбоз ниркових вен розвивається або після гострої фази, при якій виникає біль в ділянці попереку та гематурія, або поступово. Тромбоз проявляється болем в попереку тупого характеру.

Потім виникає протеїнурія, що досягає 20 г за добу та більше. В сечовому осаді знаходять еритроцити й гіалінові циліндри.

Поступово формується нефротичний синдром. Артеріальний тиск зазвичай нормальний. На пізніх стадіях хвороби розвивається хронічна ниркова недостатність. Часто виникають виражені набряки та водянка порожнин. Іноді при нефротичному синдромі тромбоз ниркових вен розвивається вторинним.

Для уточнення діагнозу роблять венoкoронарографію, ниркову веноартеріографію, радіонуклідну реографію та сцинтиграфію.

Нефротичний синдром може виникати у хворих на констриктивний перикардит, що вірогідно, пов'язано з підвищенням тиску крові в ниркових венах. Протеїнурія у хворих на нефротичний синдром при констриктивному перикардиті може бути незначною.

Нефропатія при ураженнях печінки може бути пов'язана з гострим та хронічним гепатитом, цирозом печінки, алкогольним ураженням печінки, холестазом. Вона може розвинути після оперативного втручання на біліарній системі.

Частіше формується неповний (безнабряковий) нефротичний синдром. На перший план виступають симптоми основного захворювання печінки.

Серед порушень гемостазу судинного та змішаного генезу нефротичний синдром частіше розвивається при геморагічному васкуліті - хвороба Шенлейн-Геноха. Захворювання зустрічається переважно в дитячому та підлітковому віці.

Розрізняють шкірний, суглобовий, абдомінальний з кількома та кишечники кровотечами та нирковий синдром.

Ураження нирок за типом гострого гломерулонефриту (іноді - з нефротичним синдромом) виникає через 1-4 тижні після початку захворювання. Набряки, насамперед, з'являються на обличчі, потім до них можуть приєднатися анасарка та водянка. Втрата білку із сечею буває значною. Клініко - лабораторні прояви нефротичного синдрому зникають через декілька тижнів або місяців. Інколи виникають рецидиви нефротичного синдрому і перехід в хронічний нефрит.

Перелік рекомендованої літератури

Підручники:

1. Внутрішня медицина: підручник: у 3-х т. – Том 1 / К.М.Амосова, О.Я.Бабак, В.М.Зайцева [та ін.]; ред. К.М.Амосової. – К.: Медицина, 2008. – 1056 с.
2. Внутрішня медицина: підручник: у 3-х т. – Том 2 / А.С.Свінціцький, Л.Ф.Конопльова, Ю.І.Фещенко [та ін.]; ред. К.М.Амосової. – К.: Медицина, 2009. – 1088 с.
3. Денисюк В.І. Доказова внутрішня медицина: підручник / В.І.Денисюк, О.В.Денисюк. – Вінниця: Державна картографічна фабрика, 2011. – 926 с.
4. Передерій В.Г. Основи внутрішньої медицини: підручник: у 3-х т. – Том 2 / В.Г.Передерій, С.М.Ткач. – Вінниця: Нова книга, 2009. – 781 с.

Навчальні посібники та довідники:

1. База знань «eMPendium: внутрішні хвороби»: електронний довідник / за ред. А.Щекліка, П.Гаєвського; пер. з польск. за ред. А.С.Свінціцького. – Режим доступу: <http://empendium.mp.pl/ua>
2. Вибрані питання нефрології: навчальний посібник / Є.М.Нейко, В.Я.Камінський, П.Р.Герич [та ін.]; за ред. Є.М.Нейка. – Івано-Франківськ: СІМІК, 2011. – 415 с
3. Внутрішня медицина: poradnik lekarza ogólnego: навчальний посібник / А.С.Свінціцький, О.О.Абрагамович, П.М.Боднар [та ін.]; за ред. А.С.Свінціцького. – К.: ВСВ «Медицина», 2014. – 1272 с.
4. Иванов Д.Д. Нефрология в практике семейного врача: навчально- методичний посібник / Д.Д.Іванов, О.М.Корж. – 3-тє вид., переробл. і доповн. – Донецьк: Заславський О.Ю., 2013. – 459 с.
5. Невідкладні стани в клініці внутрішніх хвороби: навчальний посібник / Г.В.Дзяк, Т.О.Перцева, А.М.Василенко [та ін.]; за ред. Г.В.Дзяка. – 3-є вид., доп. й переробл. – Дніпропетровськ: Пороги, 2010. – 674 с.
6. Основи нефрології / за ред. М.О.Колесника. — К.: «Бібліотека «Здоров'я України», 2013. – 340 с.

Методичні вказівки склала:

к. мед. н. доцент Сорокіна С.І.