

NEFROTICKÝ SYNDROM

prof. MUDr. Václav Monhart, CSc.

III. interní oddělení, Ústřední vojenská nemocnice Praha

Nefrotický syndrom je souborem klinických a laboratorních příznaků vznikajících v důsledku výraznějších ztrát bílkovin močí při primárních a sekundárních onemocnění glomerulů.

NEFROTICKÝ SYNDROM – DEFINICE

Velká proteinurie > 3.5 g / 24 hodin
(> 50 mg / kg tělesné hmotnosti / 24 hodin)

Hypoproteinémie s dysproteinémií
hypalbuminémie
hyper- α_2 -globulinémie
hyper- β -globulinémie
hypo- δ -globulinémie *

Hyperlipoproteinémie izolovaná (hypercholesterolémie
nebo hypertriacylglycerolémie) či smíšená

Otoky event. ascites, pleurální výpotek, anasarka **

* u systémových onemocnění pojiva (SLE) bývá
hyper- δ -globulinémie

** přítomnost klinicky manifestních otoků není nezbytnou podmínkou pro diagnózu nefrotického syndromu – o velikosti retence tekutin rozhoduje nejen závažnost hypalbuminémie a s ní související změny onkotického tlaku v extracelulární tekutině, ale také stupeň primární retence sodíku v ledvinách.

NEFROTICKÝ SYNDROM – PŘÍČINY

1. Primární glomerulopatie

a) neproliferativní
– idiopatický nefrotický syndrom
– membranózní nefropatie idiopatická nebo symptomatická *

b) proliferativní
– membranoproliferativní glomerulonefritida

2. Sekundární glomerulopatie

- diabetická nefropatie
- amyloidóza ledvin
- lupoidní nefritida (typ III – V)

* léky indukovaná – zlato, penicillamin
při infekci – chronická hepatitida B, syfilis
paraneoplastická – karcinom bronchogenní,
kolorektální nebo prsu, Grawitzův nádor ledviny

IDIOPATICKÝ NEFROTICKÝ SYNDROM – PŘÍČINY

1. Minimální změny glomerulů („lipoidní“ nefróza)

2. Fokálně segmentální glomeruloskleróza

a) primární

b) sekundární – při vezikoureterálním refluxu,
jednostranné agenezi ledviny, kongenitálních
cyanotických srdečních vadách, HIV nefropatii,
heroinové nefropatii nebo srpkovité anémii

IDIOPATICKÝ NEFROTICKÝ SYNDROM S MINIMÁLNÍMI ZMĚNAMI GLOMERULŮ

Výskyt – 85 – 95 % všech nefrotických syndromů
před pubertou
– 50 % v pubertě a v časně dospělosti
– 20–25 % osob starších 40 let

Selektivní proteinurie (albuminurie)

Nebývá – hematurie, hypertenze, snížená funkce ledvin,
výskyt autoprotilátek ani snížení hladin komplementu

IDIOPATICKÝ NEFROTICKÝ SYNDROM PŘI FOKÁLNĚ SEGMENTÁLNÍ GLOMERULOSKLERÓZE

Proteinurie je neselektivní

Hypertenze u 30–50 % nemocných

Mikroskopická hematurie u 25–75 %

Imunologické vyšetření je až na sníženou sérovou
hladinu IgG v normě

Diagnóza je histologická (renální biopsie)

NEFROTICKÝ SYNDROM – KOMPLIKACE

1. Akcelerace aterosklerózy v důsledku hyperlipoproteinémie
2. Arteriální a žilní trombózy
3. Infekční bakteriální komplikace (převážně vyvolané grampozitivními koky)
4. Proteinová malnutrice
5. Důsledky ztrát vazebných proteinů nesoucích vitaminy, hormony a minerály

NEFROTICKÝ SYNDROM – RENÁLNÍ DŮSLEDKY

1. Akutní selhání ledvin – komplikace sepse, trombózy renálních žil nebo závažné hypovolémie
2. Progrese renální insuficience u refrakterního nefrotického syndromu – vlivem proteinurie, hyperkoagulačního stavu a hyperlipoproteinémie
3. Poruchy funkce tubulů, zejména proximálního (Fanconiho syndrom)

NEFROTICKÝ SYNDROM – LÉČBA

1. Kortikosteroidy
2. Cyklofosfamid
3. Cyklosporin
4. Symptomatická (snížení proteinurie)
 - inhibitory ACE
 - nesteroidní antirevmatika

Literatura

1. Tesař V.: Nemoci glomerulů. In : O. Schüick, V. Tesař, V. Teplan a kolektiv :. Klinická nefrologie. Medprint Praha 1995, s. 37–106.
2. Jennette, J. Ch., Falk, R.J.: Glomerular clinicopathologic syndromes. In : A. Geenberg a spol.: Primer on Kidney diseases, 2nd ed., Academic Press San Diego 1998, s. 127–141.
3. Cameron, J.S.: The nephrotic syndrome : management, complications, and pathophysiology. In : A. M. Davidson a spol.: Oxford textbook of Clinical nephrology. 2nd ed., Oxford University Press 1998, s.461–492.