

Государственная образовательная организация высшего профессионального образования
«Донецкий национальный медицинский университет им. М. Горького»

НЕФРОТИЧЕСКИЙ КРИЗ — НЕОТЛОЖНОЕ СОСТОЯНИЕ У БОЛЬНЫХ С НЕФРОТИЧЕСКИМ СИНДРОМОМ

доцент кафедры терапии ФИПО им. проф. А.И. Дядыка, к.м.н. Яровая Н.Ф.
доцент кафедры терапии ФИПО им. проф. А.И. Дядыка, к.м.н. Цыба И.Н.
ассистент кафедры терапии ФИПО им. проф. А.И. Дядыка Калуга А.А.

Республиканская научно-практическая конференция
«Неотложные состояния в клинике внутренних болезней»
Донецк, 30 марта 2023 г.

Нефротический синдром

Обязательные признаки нефротического синдрома включают:

- относительно длительную «большую» протеинурию > 3 г сутки;
- выраженную гипоальбуминемию; диспротеинемию;
- увеличение сывороточной концентрации общего холестерина и триглицеридов, достигающей значений, практически не отмечающихся в популяции, даже при первичных, генетически детерминированных дислиппротеинемиях;
- массивные отеки, нередко достигающие степени анасарки.

Нефротический синдром

Причины поражения почек

- **Первичные формы хронического гломерулонефрита;**
- мембранозная нефропатия (первичная и вторичная, например, паранеопластическая);
- нефропатия минимальных изменений;
- фокально - сегментарный гломерулосклероз;
- мезангиопролиферативный гломерулонефрит;
- мезангиокапиллярный гломерулонефрит.
- **Системные заболевания:**
- системная красная волчанка;
- ANCA ассоциированные системные васкулиты;
- пурпура Шенлейна—Геноха,
- **Инфекционный эндокардит**

Нефротический синдром

Причины поражения почек

- **Обменные заболевания:**
- сахарный диабет 1 го и 2-го типов;
- амилоидоз.
- **Другие состояния:**
- лекарства (D-пеницилламин, антибиотики);
- инфекции (HBV-, HCV-, ВИЧ, туберкулез).

Нефротический криз (НК)

- Нефротический криз всегда развивается только при уже сформировавшемся нефротическом синдроме, наблюдающемся при различных заболеваниях
- Нефротический криз (НК) — одно из наиболее грозных, нередко фатальных осложнений нефротического синдрома (НС).
- Нефрологи это осложнение называют «запрограммированным на смерть», так высока при нем летальность.
- Нефротический криз (НК) диагностируется у взрослых больных с нефротическим синдромом (НС) в 6,2%, у детей — в 5,8% случаев

Нефротический криз (НК)

- Он развивается преимущественно у больных с так называемым гиповолемическим вариантом НС вследствие резкого снижения объема циркулирующей крови (ОЦК < 50— 60% нормы).
- По этой причине данное состояние называют также гиповолемическим кризом.
- Нефротический (гиповолемический) криз может возникать спонтанно и непредсказуемо, но в значительной части случаев его провоцируют состояния, сопровождающиеся потерей жидкости и натрия, в том числе ятрогенного характера (массивная диуретическая терапия).

Патогенез

- Патогенез синдрома тесно связан с заболеваниями, которые вызвали сам симптомокомплекс.
- Практически все заболевания имеют иммунологический характер.
- Патофизиологическими этапами нефротического криза являются:
 - гипоальбуминемия;
 - снижение онкотического давления, перераспределение воды в интерстициальное пространство;
 - снижение объема циркулирующей крови, централизация и децентрализация кровообращения;
 - расстройства микроциркуляции;
 - клеточные гипоксия и ацидоз.
- Основным звеном патогенеза нефротического синдрома является повышение проницаемости клубочковой мембраны.
- Могут страдать все 3 слоя (эндотелий, базальная мембрана, подоциты)

Патогенез

- Многие аспекты патогенеза нефротического криза остаются до конца не изученными.
- Вместе с тем можно предполагать, что развитие нефротического криза, наблюдающегося преимущественно при его гиповолемическом варианте, может быть обусловлено:
 - практически полной утратой селективности гломерулярной базальной мембраны, наблюдающейся при серьезном ее повреждении, типичном для тяжелого гломерулонефрита- IV—V стадии диабетической нефропатии и амилоидоза;
 - снижением сывороточной концентрации натрия, обусловленным как избыточным выходом его из циркулирующей плазмы в тканевую отечную и накапливающуюся в серозных полостях жидкость, так и потерями с мочой, возникающими при передозировке петлевых диуретиков;
 - увеличением клиренса осмотически свободной и осмотически связанной воды (как правило, происходит при передозировке петлевых диуретиков);
 - значительными потерями альбумина с мочой, приводящими к дальнейшему снижению онкотического давления крови.

Почки при НК

- Почки при НК являются наиболее уязвимым органом. При шоке различают функциональную острую почечную недостаточность (ОПН) и так называемую «шоковую» почку.
- При функциональной ОПН снижение клубочковой фильтрации является следствием гиповолемии, вазоконстрикции и гемодинамических нарушений. После нормализации ОЦК и артериального давления восстанавливаются почечный кровоток, клубочковая фильтрация и полностью нормализуется функция почек.

Почки при НК

- При шоковой почке преобладают более глубокие изменения нефрона с выраженным тубулорексисом, очаговым некрозом эпителия канальцев и разрушением базальной мембраны. Ведущими факторами в патогенезе повреждения почек является ишемия и гипоксия коры, гиперемия мозгового слоя и отек интерстиция.
- Таким образом, развивается органическая ОПН. В подобных случаях отсутствует диуретическая реакция на лазикс и нарастает азотемия, ацидоз, гиперкалиемия.

Клинические проявления нефротического криза

- Клиника гиповолемического шока характеризуется адинамией, резкой бледностью и мраморностью кожи с цианотическим оттенком, похолоданием конечностей, акроцианозом, симптомом «бледного пятна», частым пульсом, снижением систолического и центрального венозного давления, коллапсом, ацидозом, олигурией; — возможно сочетание с диссеминированным внутрисосудистым свертыванием крови.

Клинические проявления нефротического криза

- Нередко развитие его происходит под действием провоцирующих факторов (например, при передозировке петлевых диуретиков), но часто бывает и спонтанным.
- В целом всех больных нефротическим синдромом с тенденцией к артериальной гипотензии, в том числе ортостатической, но особенно с гипальбуминемией < 2 г/л следует относить в группу высокого риска развития нефротического криза.

Клинические проявления нефротического криза

К клиническим проявлениям НК относятся следующие:

- Мигрирующие рожеподобные эритемы на коже (дифференциальный диагноз с рожей, острым флебитом поверхностных вен).
- Абдоминалгии, боли в животе иногда в сочетании с другими признаками «острого живота»; которые не имеют строгой локализации (дифференциальный диагноз с бактериальным перитонитом, тромбозом мезентериальных сосудов, ветвей нижней полой вены, очаговыми абдоминальными нагноениями).

Клинические проявления нефротического криза

- Формирование одного из наиболее характерных признаков НК — мигрирующей болезненной кожной эритемы, а также болей в животе — обусловлено локальной продукцией кининов, что подтверждается обнаружением повышенного содержания калликреина и брадикинина в отечной жидкости, особенно полученной из эритематозных участков кожи, а также из экссудата, локализующегося в серозных полостях.
- Помимо этого, наблюдается низкая активность ферментов, разрушающих кинины, что способствует их длительной циркуляции.
- Артериальная гипотония приводит к снижению перфузии почечной ткани, в связи с чем при НК наблюдают снижение СКФ, которое нередко сопровождается олигоанурией.

Клинические проявления нефротического криза

- Особую актуальность приобретает выделение среди больных НС групп риска развития гиповолемического криза с целью проведения у них мероприятий по предупреждению данного осложнения.
- В частности, необходимы четкое определение показаний к диуретической терапии и оптимизация ее проведения. Диуретическую терапию у больных с гиповолемическим НС применяют при выраженных отеках, особенно полостных, затрудняющих работу органов (гидроторакс, гидроперикард и др.), при этом обязательным является восполнение внутрисосудистого объема.
- Однако именно гиповолемический НС — одна из наиболее трудных ситуаций для подбора дозы петлевых диуретиков.

Лечение НК

- Развитие патологического процесса может происходить настолько быстро, что лечение при нефротическом гиповолемическом шоке нужно начинать немедленно.
- Главная цель лечения — экстренное восстановление ОЦК, коррекция дыхательных и метаболических нарушений, восстановление адекватной работы сердца и тканевой перфузии, устранение нарушений гемокоагуляции, восстановление функции почек.
- Больной нефротическим кризом всегда должен находиться в условиях отделения реанимации и интенсивной терапии.
- В тяжелых случаях олигоанурии, при отсутствии эффекта от инфузионной терапии и диуретиков, росте азотемии показан острый гемодиализ.

Лечение НК

Неотложная терапия выполняется по следующему алгоритму:

- 1. Необходимо быстро внутривенно ввести реополиглюкин (10—15 мл/кг) или полиглюкин (до 10 мл/кг), затем внутривенно вводится 10—20% раствор альбумина (10—15 мл/кг), в конце инфузии — лазикс (в разовой дозе 3—10 мг/кг).
- 2. До инфузии внутривенно струйно вводят преднизолон (5—7 мг/кг). При резкой гипотонии к внутривенной инфузии преднизолона добавляются глюкокортикостероиды с минералокортикоидной активностью (гидрокортизон), при этом дозу допамина повышают до 10 мкг/кг/мин

Лечение НК

- При гиповолемии, устойчивой к инфузионной терапии и лазиксу, показан допамин (2—5 мкг/кг/мин), который действует на дофаминовые рецепторы сосудов почек, повышает почечный кровоток, клубочковую фильтрацию, экскрецию натрия.
- Введение гепарина (как ингибитора калликреина) в сочетании с антикининовыми препаратами внутрь (продектин, пирикарбат до 2 г/сут).
- На область эритемы — компрессы с гепариновой и НПВС мазью на 6 ч 2 раза в сутки.
- Рожеподобная эритема при нефротическом кризе исчезает бесследно на фоне лечения в течение 1—3 дней, не оставляя пигментации и шелушения. При своевременной и правильной терапии прогноз благоприятный
- Бинтование конечностей и их приподнятое положение в постели.
- Кроме вышеуказанного, назначается антибактериальная терапия.

Лечение НК

- Для профилактики тромботических осложнений назначается гепарин в дозах, которые зависят от стадии синдрома диссеминированного внутрисосудистого свертывания. Так как чаще имеется гиперкоагуляция, доза гепарина составляет 150 ед./кг/сут. Вводить гепарин лучше внутривенно, равномерно в течение суток (инфузоматом) или одномоментно равными дозами каждые 4 часа.
- Часто требуется 1—2 инфузии свежзамороженной плазмы, т.к. имеется дефицит антитромбина III, без которого гепарин не действует. Перорально назначается курантил (3—5 мг/кг/сут. в 4 приема).

Лечение НК

- Особую актуальность приобретает выделение среди больных НС групп риска развития гиповолемического криза с целью проведения у них мероприятий по предупреждению данного осложнения.
- В частности, необходимы четкое определение показаний к диуретической терапии и оптимизация ее проведения. Диуретическую терапию у больных с гиповолемическим НС применяют при выраженных отеках, особенно полостных, затрудняющих работу органов (гидроторакс, гидроперикард и др.), при этом обязательным является восполнение внутрисосудистого объема.
- Однако именно гиповолемический НС — одна из наиболее трудных ситуаций для подбора дозы петлевых диуретиков.

Лечение НК

- Нейтрализация эффектов кинина при лечении НК имеет дополнительное значение. Селективные антикининовые препараты не разработаны.
- Пармидин имеет только дополнительное значение в лечении нефротического криза и в настоящее время в нашей стране малодоступен.
- В/в капельное введение 40000 ед контрикала или трасилола в 5% растворе глюкозы в качестве ингибиторов кининовой системы.

Лечение НК

- У больных с гиповолемическим вариантом НС снижение ОЦК с сопутствующим увеличением уровня вазоактивных гормонов может обусловить развитие гиперренинемического гиперальдостеронизма.
- Этот феномен вносит свой вклад в увеличение задержки натрия с одновременным усилением экскреции калия, а также в формирование резистентности к петлевым диуретикам.
- Назначение верошпирона нивелирует последствия гиперальдостеронизма, способствует увеличению эффекта петлевых диуретиков и предупреждает развитие резистентности к ним.

Лечение НК

- Целесообразность внутривенного введения больших объемов солевого раствора альбумина для повышения его концентрации и улучшения ответа на мочегонные средства подвергается в настоящее время сомнению.
- Это связано с быстрым переходом инфузируемого альбумина в интерстициальную ткань и потерей с мочой, а также в связи с тем, что дополнительная нагрузка натрием при инфузии солевого раствора альбумина несопоставимо больше, чем его выведение с мочой.
- Поэтому вливания альбумина (желательно бессолевого) показано в основном только больным с резкой гиповолемией и артериальной гипотонией (НК), когда необходимо быстро повысить ОЦК и АД для предотвращения осложнений, хотя этот подход менее эффективен, чем инфузии плазмы.

ПРОГНОЗ

- Прогноз при нефротическом кризе труднопредсказуем.
- Хотя бы один эпизод нефротического криза существенно затрудняет подбор терапии(как патогенетической, так и диуретической) нефротического синдрома.
- По-видимому, риск фатального исхода максимален при развитии нефротического криза у больного амилоидозом почек.



СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!