**Нефротический синдром 23.04.20**

Нефротический синдром – клинический симптомокомплекс, характеризующийся протеинурией (потеря с мочой 3г белка и более у взрослых, ≥50мг/кг/24ч. у детей), отеками, гипоальбуминемией, гиперлипидемией.

**Клиника:**

- отечный синдром (отеки более выражены обычно на лице, нижних конечностях, в области половых органов; нередко развивается асцит, реже отечная жидкость скапливается в плевральных полостях и перикарде );

- спонтанное появление, исчезновение отеков

- снижение диуреза;

- бледность кожных покровов (особенно в области отеков), выпадение волос, артралгии;

- появление кожной сыпи, эритемы (при почечном кризе, сопутствующей патологии);

- суставной синдром (артралгии);

- реже наблюдается артериальная гипертензия и/или гематурия

**Диагностика:**

- сбор жалоб, анамнеза, выделение ведущих клинических синдромов;

- лабораторная диагностика:

* анализ суточной экскреции белка в моче: протеинурия более 3,5 г/сут;
* биохимический анализ крови: гипопротеинемия, гипоальбуминемия, гиперлипидемия;

При вторичном НС лабораторные данные изменяются в зависимости от основного заболевания.

- инструментальные исследования:

* УЗИ органов брюшной полости и почек (асцит, увеличение размеров почек);
* Пункционная биопсия почечной ткани, с последующим морфологическим исследованием биоптата.

**Лечение**

Тактика лечения:
·             достижение полной или частичной ремиссии;
·             ликвидация экстраренальных симптомов (АГ, отеки) и осложнений (электролитные нарушения, инфекции, нефротический криз).
·             замедление прогрессирования ХБП и отдаление ее терминальной стадии (диализ, трансплантация почки);

Немедикаментозное лечение:
Режим:
Немедикаментозное лечение:
·             режим III;
·             постельный при тяжелом состоянии пациента и наличии осложнений
·             дозированная физическая активность по 30 минут 5 раз в неделю.
·             отказ от курения;
·             отказ от алкоголя;
Диета:
·             сбалансированная, адекватное введение белка (1,5-2г/кг), калораж по возрасту;
·             при наличии отеков и АГ – ограничение употребления натрия хлорид (поваренной соли) < 1-2г/сут;
·             мониторинг уровня протеинурии по тест–полоскам 1 раз в 1-2 недели, регулярное измерение АД.
·             при нарастании протеинурии (рецидиве) определение протеин/креатининового коэффициента (для расчета суточной протеинурии) и коррекция иммуносупрессивной терапии;
·             при резистентности к проводимой иммуносупрессивной терапии проведение повторной биопсии почки в условиях стационара.

**Лечение дебюта** Метилпреднизолон 0,6-0,8мг/кг/сут или преднизолон 0,5-1мг/кг/сут (максимальные суточные дозы 64 и 80мг, соответственно) в течение 6-8 недель (предпочтительнее длительное назначение до 12-16 недель) в виде однократного приема в утреннее время, после приема завтрака. По достижению полной или частичной ремиссии – снижение дозы преднизолона на 5 мг каждые 3-4 дня до достижения дозы преднизолона 20-30мг/сут. Последующие 2-3 месяца прием преднизолона в альтернирующем режиме, т.е. через день с постепенным снижением дозы по 5мг каждые 1-2 недели, до достижения 10мг. Последующее снижение дозы по 2,5мг каждые 1-2 недели при альтернирующей схеме приема до полной отмены.

Более быстрое снижение дозы преднизолона возможно при появлении нежелательных явлений стероидной терапии.

Пациенты, не достигшие полной или частичной ремиссии после приема полной дозы в течение 16 недель определяются как стероид-резистентные и требуют комбинированной терапии циклоспорином-А и минимальной дозой преднизолона 0,15-0,2мг/кг/сут.

**Лечение рецидива**. У 50-75% пациентов, ответивших на стероидную терапию встречаются рецидивы. При рецидиве назначается Преднизолон в дозе 60 максимум 80мг/сут в течение 4-х недель с последующим снижением по 5 мг каждые 3-5 дней до полной отмены в течение 1-2 мес [7, 8].

При частых (3 и более в течение 1 года) рецидивах или стероид-зависимой (рецидив на фоне приема стероидов) форме используется комбинированная терапия: низкие дозы преднизолона 0,15-0,20мг/кг/сут + один из следующих групп препарат: алкилирующие агенты (циклофосфамид), антиметаболиты (микофеноловая кислота, мофетила микофенолат), ингибиторы кальцинейрина (циклоспорин-А или Такролимус) [10] [УД-А].

Циклофосфамид 2мг/кг/сут, внутрь в течение 8-12 нед, под контролем числа лейкоцитов (не менее 3 х 10 9/л) + профилактика геморрагического цистита (месна).

**При стероид-резистентности** рекомендуется проведение повторной биопсии (так как не исключается трансформация в ФСГС).

При персистирующем НС несмотря на проводимую иммуносупрессивную терапию, должны назначаться иАПФ или БРА, диуретики (петлевые + тиазидоподобные + антагонисты альдостерона), статины, антикоагулянты (низкомолекулярные гепарины) для профилактики тробоэмболических осложнений.

Лечение очаговых и сегментарных гломерулярных повреждений (ФСГС). ФСГС бывает первичным и вторичным. Поэтому необходимо внимательно собрать анамнез и провести дополнительные исследования для поиска / исключения ФСГС, ассоциированного с ВГ-В, С, с ВИЧ и другими состояниями.

Пациентам без противопоказаний к стероидной терапии назначается Метилпреднизолон или Преднизолон в дозе 1мг/кг/сут (максимум 80мг/сут), внутрь. Длительность приема и начало снижения дозы зависят от скорости достижения полной или частичной ремиссии. Пациентам с сопутствующими заболеваниями (тяжелый остеопороз, диабет, ожирение) инициальную терапию мы рекомендуем начинать с комбинации (Уровень 2В) низкой дозы Преднизолона (0,15-0,20мг/кг/сут, максимум 15мг/сут) + Циклоспорин (2-4мг/кг/сут, разделенных на 2 приема) или Такролимус (4мг/сут, внутрь, разделенных на 2 приема). Целевой уровень концентрации С0 циклоспорина в сыворотке крови 100-175нг/мл, такролимуса 4-7нг/мл.

При СКФ < 40мл/мин применение ингибиторов кальциневрина не рекомендуется по причине их нефротоксичности.

Для всех пациентов с ФСГС рекомендуется назначение нефропротективной терапии иАПФ или БРА.

**Показания для консультации специалистов:**
·     онколога – при подозрении на паранеопластическую нефропатию;
·     фтизиатра – при подозрении на специфический процесс;
·     ревматолога – при подозрении на системное заболевание;
·     окулиста – для осмотра глазного дна;
·     хирурга – при нефротических кризах для исключения острой хирургической патологии;
·     гепатолога – при HBV-, HCV-ассоциированных гломерулонефритах;
·     невролога – при подозрении на нейролюпус, системный васкулит;
·     гематолога – при подозрении на миеломную болезнь, болезнь легких цепей;
·     инфекциониста – при длительной лихорадке, инфекциях.

**Другие виды лечения:**
Гемодиализ, изолированная ультрафильтрация показаны при почечной недостаточности острого периода с развитием симптомов:
·             гиперкалиемия > 6,5ммоль/л;
·             гипергидратация резистентная к диуретической терапии и риском развития отека легких;
·             метаболический ацидоз, рН <7,2;
·             анурия более 1 суток;
·             уремия (мочевина > 30ммоль/л)
до выхода из критического состояния пациента.
Плазмаферез при ГУС, ТМА, системных васкулитах с повышением креатинина сыворотки крови > 500мкмоль/л, при криоглобулинемии, множественной  миеломе, синдроме Гудпасчера – через день в течение 2-х недель непрерывным методом, с заменой 100% плазмы альбумином 10%.

**Показания для перевода в отделение интенсивной терапии и реанимации:**
·             нефротический криз;
·             острая сердечно-сосудистая и дыхательная недостаточность;
·             острый ДВС синдром и другие виды коагулопатии при нефротическом синдроме;
·             прогрессирующая острая почечная недостаточность на фоне нефротического синдрома;
·             тяжесть состояния (олигоурия, азотемия, отеки);
·             осложненная экстраренальная патология (гипертонический криз, острое нарушение мозгового кровообращения, острая сердечная и/или печеночная недостаточность, сепсис и т.д.).

**Плановая госпитализация:**
·             дебют НС – для поиска возможных причин НС и верификации морфологического варианта поражения почек с последующим подбором этиотропной / патогенетической терапии;
·             резистентность к стандартной иммуносупрессивной терапии

**Экстренная госпитализация:**
·             рецидив НС – для лечения рецидива и коррекции иммуносупрессивной терапии;
·             осложнения – нефротический криз, инфекционные, тромботические, прогрессирующая почечная недостаточность;
·             быстрое прогрессирование почечной недостаточности согласно критериям острого почечного повреждения (смотрите КП «Острая почечная недостаточность»)