

Для коментарів чи іншого зворотного зв'язку заповніть форму:
[форма зворотного зв'язку щодо цієї версії настанови](#)

Версія цього документу для друку: <http://guidelines.moz.gov.ua/documents/2918?id=ebm00227&format=pdf>

Настанови на засадах доказової медицини.
Створені DUODECIM Medical Publications, Ltd.

Настанова 00227. Нефротичний синдром

Автор: Eero Honkanen
Редактор оригінального тексту: Heidi Alenius
Дата останнього оновлення: 2017-05-22

Основні положення

- Враховуйте нефротичний синдром як можливу рідкісну причину набряків. Найбільш важливим симптомом є набряк нижніх кінцівок, спричинений накопиченням солей і рідини у тканинах.
- Окрім лікування, спрямованого на первинне захворювання, лікують протеїнурію, гіпертензію (цільовий артеріальний тиск $\leq 130/80$ мм.рт.ст.) та набряки.

Визначення

- Причиною нефротичного синдрому є збільшення проникності стінок капілярів клубочків. При нефротичному синдромі з сечею втрачається $> 3\text{--}3,5$ г білку на добу (співвідношення альбумін/креатинін сечі > 200 мг/ммоль), а концентрація альбуміну сироватки знижується до < 25 г/л.
- Це призводить до накопичення солі, зниження колоїдно-осмотичного тиску і, в більшості випадків, набряків.
- Клінічна картина включає також гіперліпідемію, сприйнятливість до інфекцій і порушення згортання крові, що сприяє виникненню тромбозів у пацієнта.

Етіологія

- Діабетична нефропатія (найбільш поширена) [настанова L00494] Діабетична нефропатія]
- Певні типи хронічного гломерулонефриту (наприклад, гломерулонефрит з мінімальними змінами клубочків, мембранозний гломерулонефрит, фокально-сегментарний гломерулосклероз) [настанова L00229] Гломерулонефрити]
- Амілоїдоз нирок [настанова L00968] Амілоїдоз]
- Множинна мієлома [настанова L00325] Множинна мієлома (ММ)]
- Під час вагітності може виникати клінічний стан нефротичного типу («токсемія») [настанова L00559] Гестаційна гіпертензія (...)].

Ознаки і симптоми

- Симптоми виникають не пізніше, ніж концентрація альбуміну в сироватці падає нижче 25 г/л через надмірну протеїнурію.
- Найбільш важливим симптомом є набряки нижніх кінцівок. Вранці набряки більш виражені на повіках. Причиною набряків є накопичення рідини в тканинах, оскільки концентрація білка в сироватці зменшується і знижується здатність організму до виведення натрію.
- Вираженість набряків має доволі погану кореляцію з концентрацією альбуміну в крові.

Діагностика

- Діагноз базується на клінічній картині та на результатах лабораторних досліджень.
 - Набряки, альбумін сечі +++ (втрата білка з сечею за 24 години > 3 г, співвідношення альбумін/креатинін сечі > 200 мг/ммоль), низька концентрація альбуміну в сироватці (< 25 г/л)
- Також завжди слід перевіряти концентрацію креатиніну в плазмі (і рШКФ; калькулятор [програма L00006] GFR calculator) та можливу гематурію.
- Ультразвукове дослідження нирок
- Для встановлення етіології часто потрібна біопсія нирок. Тому пацієнта слід госпіталізувати для проведення діагностичних досліджень.

Лікування [доказ 05906 | D] [доказ 06133 | C] [доказ 01775 | C]

- Завжди в умовах спеціалізованої допомоги. Направлення
 - ургентне, якщо симптоми виникли впродовж останніх кількох днів
 - не ургентне, якщо стан розвивався кілька тижнів.
- Лікування першопричинного захворювання
 - Деякі типи гломерулонефриту можна лікувати за допомогою імуносупресивної терапії (наприклад, глюкокортикоїдами, цитотоксичними препаратами, циклоспорином).
- Зменшення протеїнурії
 - Як інгібітори АПФ, так і блокатори рецепторів ангіотензину (БРА) зменшують протеїнурію та сповільнюють прогресування ниркової недостатності.
 - Їх застосування рекомендовано принаймні для лікування протеїнурії, асоційованої з діабетом або гломерулонефритом.
 - Перед початком і через 7–10 днів після початку лікування інгібіторами АПФ або блокаторами рецепторів ангіотензину перевірте концентрації креатиніну та калію в плазмі.
 - Метою є зменшення протеїнурії, за можливості, до рівня нижче 0,5–1 г/24 години (співвідношення альбумін/креатинін сечі < 30–60 мг/ммоль).
- Оптимальна терапія гіпертензії
 - Ціль $\leq 130/80$ мм.рт.ст.
- Зменшення набряків
 - Обмеження споживання солі (ціль < 3 г NaCl на добу)
 - Діуретик
 - Фуросемід 20–80 мг два або чотири рази на добу перорально. При тяжких набряках лікування може проводитися за допомогою внутрішньовенного введення (відповідна доза 10–40 мг). Слід остерігатися гіповолемії.
 - Дозу фуросеміду можна збільшувати відповідно до відповіді на нього.
 - Тіазидні діуретики посилюють ефект фуросеміду. Доза гідрохлоротіазиду — 25–50 мг на добу (більша при нирковій недостатності).

- Уникайте надмірної втрати ваги; допустимим є 0,5–1 кг на добу.
- Внутрішньовенна інфузія фуросеміду і альбуміну використовується при набряках, резистентних до іншої терапії, але їх застосування залишається суперечливим.
- Для усунення зайвої рідини може знадобитись ультрафільтрація.
- При деяких гломерулонефритах розпочинають імуносупресивну терапію.

Ускладнення

- Гіперкоагуляція; ризик венозних тромбозів нижніх кінцівок, легеневої емболії і тромбозу ниркових вен.
 - Слід стандартно призначати аспірин.
- Коментар експерта.* Аспірин – торговельна назва лікарського засобу з міжнародною непатентованою назвою ацетилсаліцилова кислота.
- Рекомендоване застосування низькомолекулярного гепарину з профілактичною метою під час перебування в лікарні, особливо якщо пацієнт має виражені набряки.
 - Профілактичне застосування пероральних антикоагулянтів зазвичай не використовується, але воно може бути показане при тяжкому нефротичному синдромі (концентрація альбуміну в сироватці < 20 г/л, втрата білка з сечею за 24 години > 10 г). Їх слід завжди призначати пацієнтам з тромбоемболічними подіями в анамнезі та продовжувати застосування доки зберігається нефротичний стан.
- Сприйнятливність до інфекцій. Втрата IgG з сечею сприяє виникненню інфекцій у пацієнта.
 - Рекомендована пневмококова вакцина.
 - Поступова м'язова атрофія як наслідок гіпопротеїнемії
 - В раціоні мають бути високоякісні білки, приблизно 0,8–1 г/кг/добу.
 - Рекомендована енергетична цінність харчування 35 ккал/кг/добу.
 - Атеросклеротичні зміни як наслідок гіперліпідемії
 - Зазвичай у разі відсутності швидкого полегшення нефротичного синдрому показані статини [доказ 01775]C.

- **Порушення метаболізму кальцію**
 - Рекомендовані кальцієві добавки та вітамін D.

Коментар експерта. Вітамін D – торговельна назва лікарського засобу з міжнародною непатентованою назвою холекальциферол.

- Тяжкий нефротичний синдром може бути пов'язаний з гострим ураженням нирок (ГУН) [\[Настанова 00225 | Гостре ураження нирок\]](#).
- Може порушуватися зв'язування лікарських препаратів з білками.
 - Для більшості ліків зміна дозування не потрібна.
 - Але може бути потрібним змінити, наприклад, дозу варфарину.

Пов'язані ресурси

- Кокранівські огляди [\[Пов'язані 00104 | Nephrotic syndrome – Rel...\]](#)

?>

Настанови

- [Настанова 00494](#). Діабетична нефропатія.
- [Настанова 00229](#). Гломерулонефрити.
- [Настанова 00968](#). Амілоїдоз.
- [Настанова 00325](#). Множинна мієлома (ММ).
- [Настанова 00559](#). Гестаційна гіпертензія (пreeклампсія).
- [Настанова 00225](#). Гостре ураження нирок.

Калькулятори й анкети

- [Програма 00006](#). GFR calculator.

Доказові огляди Duodecim

- [Доказовий огляд 05906](#). Interventions for minimal change disease in adults with nephrotic syndrome.
Дата оновлення: 2008-04-11

Рівень доказовості: D

Резюме: There is insufficient evidence of interventions for minimal change disease in adults with nephrotic syndrome.

- [Доказовий огляд 06133](#). Immunosuppressive treatment for focal segmental glomerulosclerosis in adults.
Дата оновлення: 2008-08-11
Рівень доказовості: C
Резюме: Cyclosporin A in combination with oral prednisone may increase the likelihood of achieving remission of the nephrotic syndrome compared with prednisone alone in adult patients with focal segmental glomerulosclerosis.
- [Доказовий огляд 01775](#). Different lipid lowering therapies in renal disease.
Дата оновлення: 2014-03-13
Рівень доказовості: C
Резюме: Lipid lowering by drugs may be effective in patients with nephrotic syndrome.

Авторські права на оригінальні тексти належать Duodecim Medical Publications, Ltd.

Авторські права на додані коментарі експертів належать МОЗ України.

Published by arrangement with Duodecim Medical Publications Ltd., an imprint of Duodecim Medical Publications Ltd., Kaivokatu 10A, 00100 Helsinki, Finland.

Ідентифікатор: ebm00227 Ключ сортування: 010.004 Тип: EBM Guidelines

Дата оновлення англomовного оригіналу: 2017-05-22

Автор(и): Eero Honkanen Редактор(и): Heidi Alenius Лінгвіст(и)-консультант(и) англomовної версії: Kristian Lampe
Видавець: Duodecim Medical Publications Ltd Власник авторських прав: Duodecim Medical Publications Ltd

Навігаційні категорії

EBM Guidelines Internal medicine Nephrology

Ключові слова індексу

mesh: Proteins mesh: Nephrosis mesh: Hypoalbuminemia mesh: Albumins mesh: Hydrochlorothiazide
mesh: Pulmonary Embolism mesh: anticoagulant therapy mesh: Venous Thrombosis mesh: Hypoproteinemia
mesh: Nephrotic Syndrome mesh: Energy Intake mesh: leg edema mesh: susceptibility to infections
mesh: Diabetic Nephropathies mesh: Weight Loss mesh: renal amyloidosis mesh: Multiple Myeloma
mesh: Glomerulonephritis mesh: Hyperlipidemias mesh: Sodium Chloride mesh: Thrombophilia mesh: Renal Insufficiency
mesh: Furosemide mesh: Diuretics mesh: Kidney Failure mesh: Kidney mesh: Proteinuria mesh: Edema
mesh: Diet, Sodium-Restricted mesh: Blood Pressure speciality: Internal medicine speciality: Nephrology icpc-2: U88