

# СӨЖ

## Нефритикалық және нефротикалық синдромдар. Зәрлік синдром

Орындаған: Убайдулла Жұлдыз

Топ: 015-012-01

Қабылдаған: Умбетова Л.Ж

Алматы 2018 жыл

# Жоспар:

- 1.Нефротикалық синдром
- 2.Субъективті белгілері,асқынулары
- 3.Нефритикалық синдром
- 4.Симптомдары
- 5.Қорытынды
- 6.Пайдаланған әдебиеттер

# Кіріспе

- Нефротикалық синдром (нефроздық) – құрамына көп мөлшерлі (тәулігіне 3,5 г) протенурия, гипоальбуминемия, гиперлипидемия, липидурия және жалпы ісіну кіретін бүйрек ауруларының кейбір түрлерінде пайда болатын клиникалық-лабораториялық симптомдар жиынтығы.

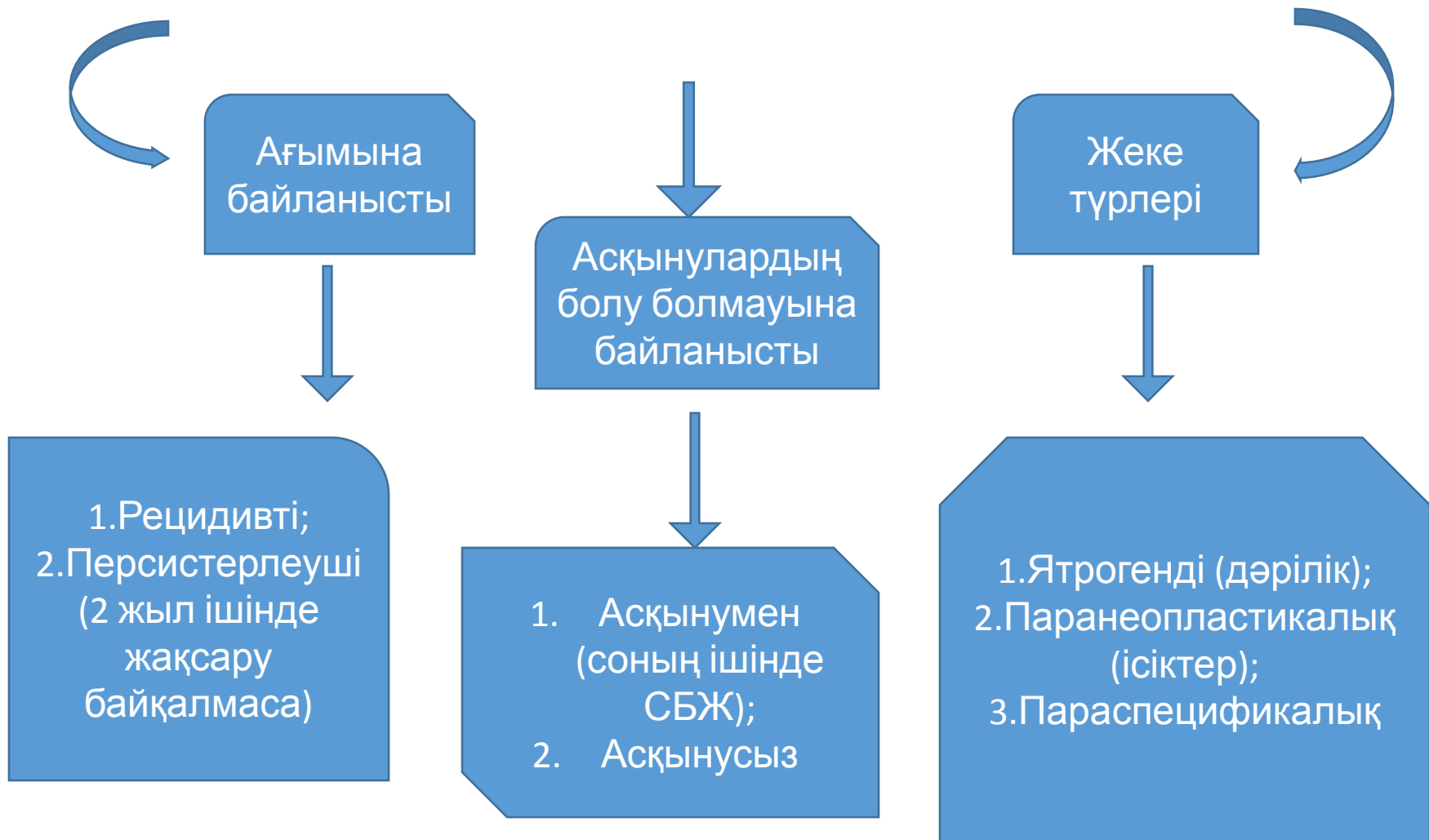
## ● НЕФРОТИКАЛЫҚ СИНДРОМ

- Нефротикалық синдром (НС) бүйректің әртүрлі аурулары кезінде кездеседі. Бұл – нефрологиялық симптомдардың ең ірісінің бірі, болжамы қолайсыз және жаңа туған нәрестелерден егде жасқа дейін кездеседі.
- Симптомдар кешені құрамына кіреді:
  - · ісіну (жайылған, анасаркаға дейін)
  - · көлемді протеинурия, 3,5 г/тәу жоғары, балаларда 50 мг/кг/тәу жоғары
  - · гипопротейнемия (40 г/тәу төмен), гипоальбуминемия (30 г/л төмен),
  - гипер  $\alpha_2$ глобулинемия
  - · гиперхолестеринемия (гиперлипидемия)

# НЕГІЗГІ БӨЛІМ

## Нефроздық синдром





# ЭТИОЛОГИЯ

Біріншілік нефротикалық синдром

Гломерулонефрит  
(жедел, созылмалы)

Гломерулосклероз

Липоидты нефроз

Мембранозды  
гломерулопатия

Бүйрек патологиясы

Этиологиялық факторлар

Бүйректік емес патология

Ағзаның созылмалы  
инфекциялық  
процестері

Иммунды  
аутоагрессия  
аурулары

Қан жүйесінің  
аурулары

Бүйректің дәрілік  
закымдалуы

Қатерлі  
ісіктер

Қантты  
диабет

Екіншілік нефротикалық синдром

# ПАТОГЕНЕЗ

этиологиялық факторлар

Шумақшалардың жасушалары мен мембраналарының зақымдалуы

Иммуноаллергиялық  
реакциялар

Қабынулық реакциялар

Шумақшалар капиллярларының қабырғаларының өткізгіштігінің жоғарылауы

Шумақшалардағы белоктардың  
фильтрациясының жоғарылауы

липидурия

протеинурия

дислипопротеинемия

Гиперпротеинемия, диспротенемия

ісінулер

Каналшалардағы  
белоктардың  
реабсорбциясының  
жоғарылауы

Бауырда липопротеиндер  
синтезінің белсенуі

Гиперлипопротеинемия,  
дислипопротеинемия

Каналшалар эпителиінің  
дистрофиясы

Каналшалардағы заттардың секреция  
және реабсорбция процесінің  
бұзылысы



# Біріншілік нефроздық синдром

- Біріншілік нефроздық синдром – бүйректің өзіндік зақымдалуларынан болады (гломерулонефриттің барлық морфологиялық типтері, мембранозды нефропатия, біріншілік амилоидоздың нефропатиялық формасы, тума және жүре пайда болған нефроздық синдром).

# Екіншілік нефроздық синдром

- Екіншілік нефроздық синдром – дамуына алып келетін себептер көп болғанмен сирек кездеседі. Себептері: коллагеноздар (жүйелі қызыл желі, түйіндік периартрит, жүйелі склеродермия), геморрагиялық васкулит, ревматизм, ревматоидты артрит, септикалық эндокардит, диабеттік гломерулосклероз, қан аурулары (лимфомалар), созылмалы іріңді аурулар, инфекциялар, ісіктер, аллергия, дәрілік аурулар.

# КЛИНИКАСЫ

- Нефроздық синдромның клиникалық көріністерін ағзадағы гемостатикалық жүйенің кең спектрде өзгерістерімен сипаттайды.
- Объективті белгілері: жалпы әлсіздік, тәбетінің жоғалуы, ауыздың құрғауы, олигоурия, бас ауруы, бел аймағында жағымсыз және ауырлық сезіміне шағымданады. Көп немесе аз мөлшерде нефроздық ісінулерде де объективті анықталады. Ісінулердің соңғы дәрежесі – анасакра байқалады. Ол кезде сұйықтықтар инфекцияларға ену қақпасы болып табылатын жарылған терілер арқылы шығуы мүмкін.

# КЛИНИКАСЫ

- *Терісінің құрғақ, суық, тырнақтары сынғыш, шаш талшықтары үзілгіш, миокардтың дистрофиясы байқалады.*
- *Миокардтың дистрофиясына байланысты жүрек тондары әлсізденеді, тахикардия болады, кейде систолалық шу естіледі. ЭКГ-да гипопропротеинемиялық миокардиодистрофияның белгілері анықталады.*
- *Нефроздық синдромның салдарынан көптеген ағзалардың функциясы бұзылады, соның ішінде ұйқы безінің, қалқанша безінің, бүйрек үсті безінің. Ұйқы безінің негізгі ферменттерінің (липаза, амилаза) бөлінуі бұзылады, қалқанша және бүйрекүсті бездерінің функциясы бұзылады.*

# Нефроздық синдром





# НЕФРОЗДЫҚ СИНДРОМ



# Диагностикалық критерилері

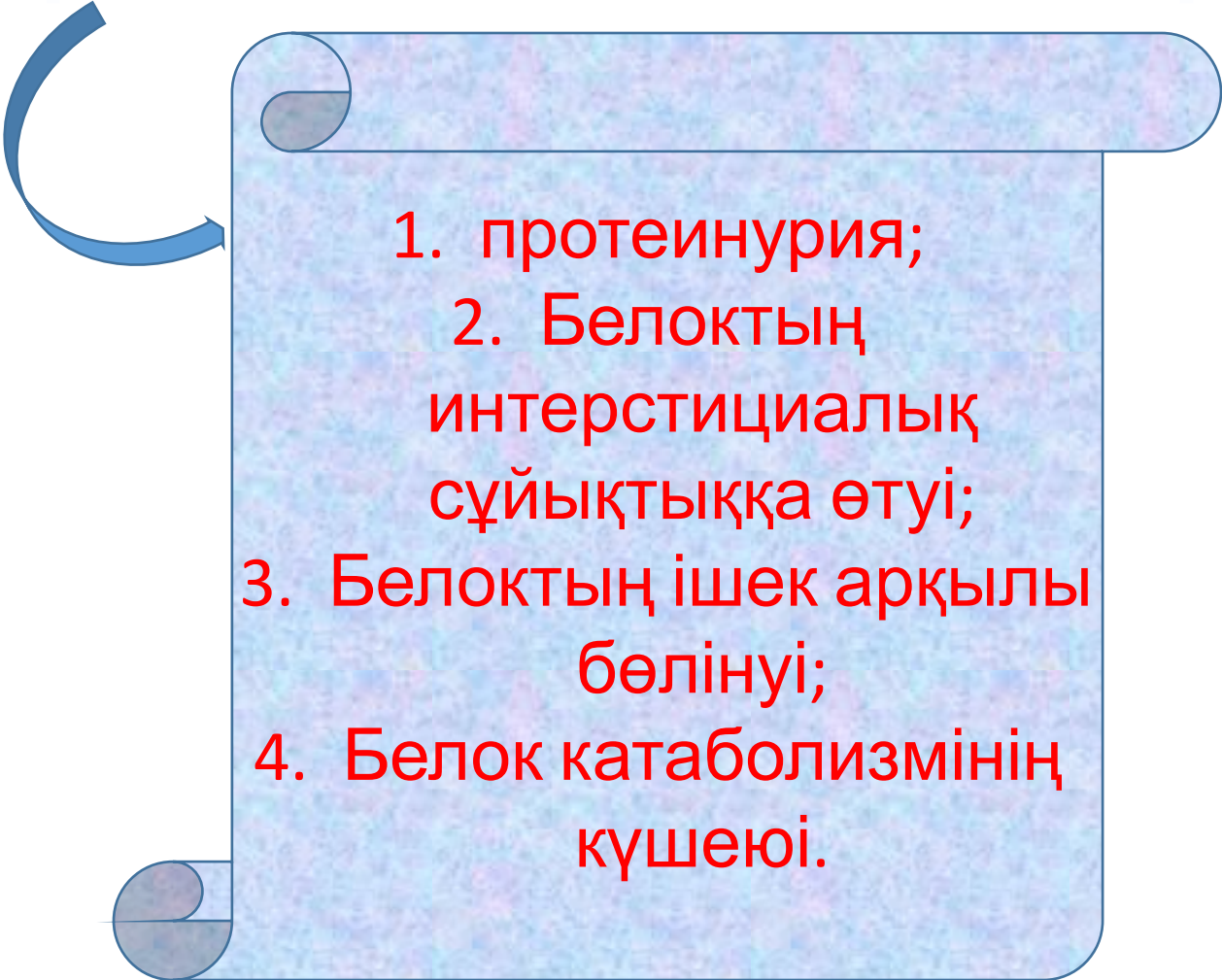
- Нефроздық синдромның диагностикасында лабораторлық зерттеулер маңызды орын алады.
- Протеинурия – несеппен тәулігіне 20-50 г белок жойылады. Егер зәрмен бөлінетін белоктің молекулалық массасы төмен болса, онда од селективті протеинурия деп аталады. Ал үлкен молекулалы белок болса, селективті емес протеинурия деп аталады және ол жаман белгі болып табылады.



# ГИПОАЛЬБУМИНЕМИЯ ЖӘНЕ ГИПОПРТЕИНЕМИЯ

Нефроздық синдромның өзекті белгісі.  
Гипоальбуминемия кейде 10-20 г/л, тіпті 6 г/л дейін төмендейді. Жалпы белок 25-30 г/л азайған кезде онкотикалық қысым 10-15 мм.сын.бағ. дейін төмендейді.

# Гипопротеинемияның себептері

- 
1. протеинурия;
  2. Белоктың интерстициалық сұйықтыққа өтуі;
  3. Белоктың ішек арқылы бөлінуі;
  4. Белок катаболизмінің күшеюі.

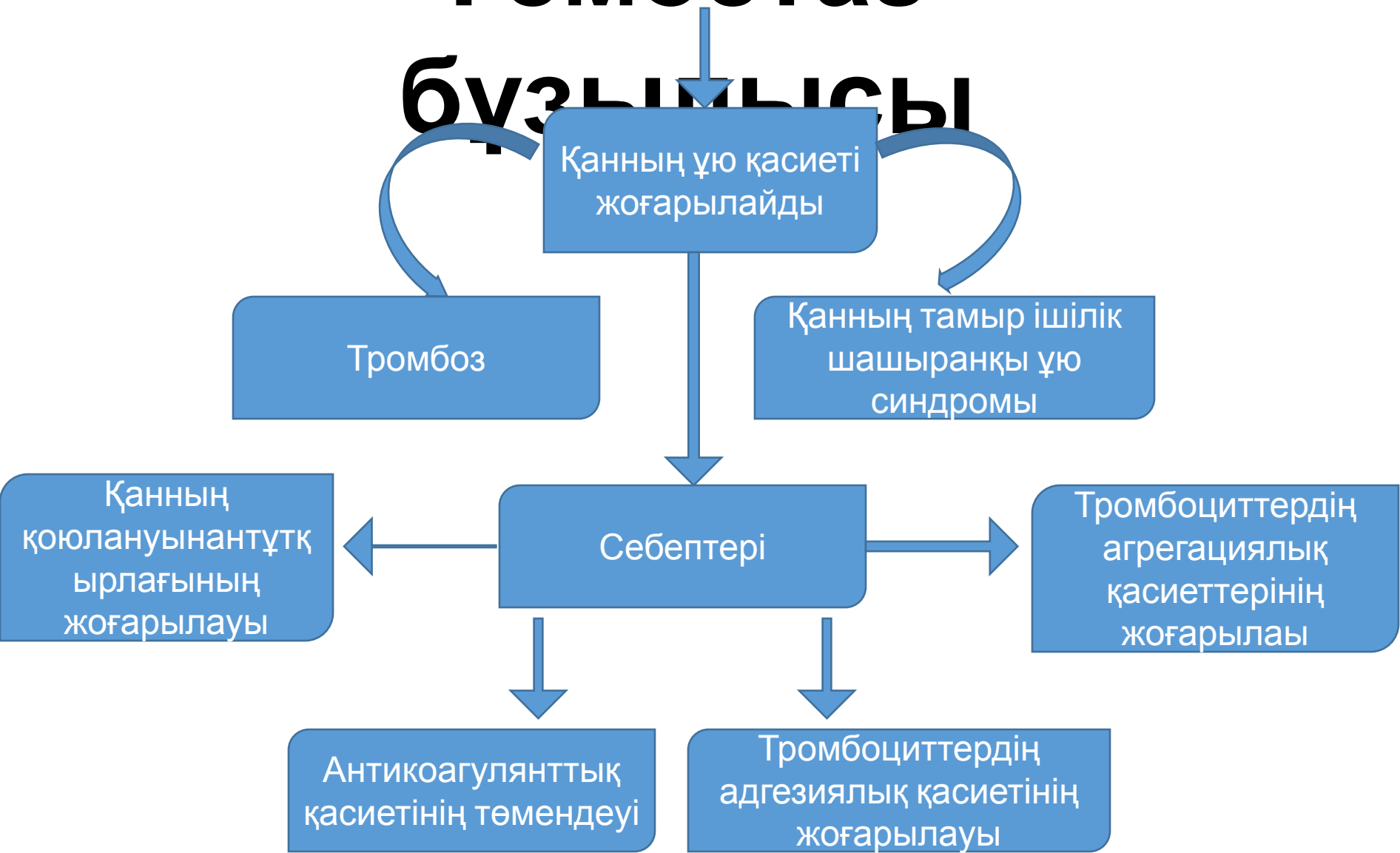
Белоктар арақатынасының бұзылысы – альбуминдердің азаюы, глобулиндердің салыстырмалы түрде көбеюі. Нефроздық синдромда альфа2-бетта-глобулиндердің, гаптоглобиннің, фибриногеннің синтезі жоғарылайды. Қан құрамында гамма-глобулиндердің көптігі амилоидоздан болатын нефроздық синдромға ән белгі.

# ДИСПРОТЕИНЕМИЯ

# Гиперлипидемия

- Қанда холестериннің, үшглицеридтердің, фосфолипидтердің деңгейі жоғарылайды. Холестериннің деңгейі 10 есеге биіктейді. Нефроздық синдромда болатын гиперлипидемия атерогенді (Фредиксон бойынша ІІБ немесе ІҮ типті).
- Себептері:
  1. Молекуласының ірілігінен шумақтық филтърден өтпей айналымдағы қанда жиналуы;
  2. Бауырда липидтер синтезінің жоғарылауы;
  3. Липолиздік ферменттердің несеппен жойылуынан қандағы активтілігінің төмендеуі.

# Гемостаз бұзылысы



# ЕМІ

- Диетотерапия;
- Медикаментозды ем;
- Антикоагулянттық, антиагреганттық ем;
- Диуретиктік ем;

# ДИЕТОТЕРАПИЯ

- Ас тұзын тәулігіне 2-3 г, ал ауыр түрінде 0,5 г дейін шектеу, анасакра болған жағдайда судың орнына дистилляцияланған суды ішкізеді.
- Белоктың жеткілікті болуы (1г/кг дене салмағы есебіне).
- Холестеринге бай майларды және тағамдарды шектеу, атерогенді гиперлипидемияның дамуын алдын-алу үшін.

- **Нефритикалық синдром**– жіті нефритке ұқсайтын белгілердің жиынтығы болады. Ісіну тез дамиды, бозарған ісінген беті, олигурия, протеинурия, бүйрек гематуриясы («жуынды құйылған ет»), артериальды гипертензия (бірінші диастолалық қысым) болып табылады, бүйрек функциясы бұзылады. Жедел сол қарыншалық жетіспеушілік дамиды (өкпе ісінуі, ат шабыс ырғағы). Жіті нефритикалық синдромдың асқынулары: бүйрек эклампсиясы, жіті бүйрек жетіспеушілігі, сіңір тартылуы, ықылық, құсу, жүрегі айну, Жедел постстрептококкты нефритте жіті нефритикалық синдром кездеседі. Бұл синдром созылмалы нефритте, гломерулонефритте, жүйелі қызыл волчанкада, түйінді периартериитте, геморагиялық васкулитте, жедел тубулоинтерстициальды нефритте пайда болады. Бұл синдромда науқастың ауруы үдеуі болады.



- **Этиологиясына байланысты**
- Тұқым қуалаған
- Туа біткен
- **Пайда болғандықтан**
- Ерте
- Кеш (бірнеше жылдан).
- Терминальды.
- **Клиникалық көріністерге байланысты**
- Толық
- Толық емес (үлкейген протеинурияда).
- **Ағымына қарай**
- Қайталанбалы.
- Персистерленген (2 жыл бойы жазылуы болған жоқ).
- регрессия
- тұрақты
- дамыған

- Балада нефрит синдромының дамуы негізінен стрептококкпен туындаған инфекция болуы мүмкін. Бүйрек синдромы өткір, субакуталық, созылмалы түрінде көрінуі мүмкін. Жедел бүйректік синдромда симптомдар тез пайда болады, бірақ аурудың дамуы оның басталуынан көп уақыт бұрын пайда болады.
- Берілген аурудан кейінгі нефрит синдромының алғашқы белгілерінің пайда болуы 16 күнге дейін жалғасады. Бұл аурудың алғашқы көріністері Гематурия (зәрде қанның болуы), макрогематурия (зәрде өсті қызыл жасуша саны), **гірокомплементеміа** дамушы, ісінуі, мысалы, аяқ және бет пайда болады. Бұл синдромда артериялық гипертензия пайда болады (жоғары қан қысымы). Пациенттердің көпшілігі олигоануриядан зардап шегеді (босатылған зәрдің мөлшерін азайту). Бастадағы ауырсыну, салмақтың жоғарылауы, субфебрилді безгегі түрі, пальпация кезінде іштің ауырсыну сезімі. Скарлатина безінің екеуі де болуы мүмкін көріністер.

## ● **НЕСЕПТІК СИНДРОМ**

● Несепте өзгерістің болуы бірінші кезекте бүйрек ауруына, несеп шығару жолдарының ауруларына күдік тудырады.

● **Протеинурия** – бүйрек зақымдануының ең негізгі симптомдарының бірі. Несепте анықталатын нәруыздар негізінен қан сарысуынан түсетін нәруыздар болып келеді. Тәулігіне екі бүйректен 180 л шамасында қан сарысуы сүзіледі. Қалыпты жағдайда тәулігіне 150 мг дейін ғана нәруыз несеппен шығады. Қан сарысуының 1 л-де 60-80 г нәруыз болатындықтан несепте мұндай аз көлемде нәруыздардың анықталуы гломерулярлы тосқауылдың, қан сарысуындағы нәруыздардың ұсталуын қамтамасыз ететінін, өте жоғары тиімділігін дәлелдейді. Бүйрек шумақтарында қан сарысуы нәруыздарының молекулалық салмағына және көлеміне байланысты сүзілуі жүреді. Молекулалық салмағы 20 000 Да аспайтын кішкентай нәруыздар алғашқы несепке түседі, бірақ кейін кері сіңіріледі немесе проксимальді өзекшелерде ыдырайды. Қалыпты жағдайда соңғы зәрде анықталатын нәруыздар: альбумин (40%), IgG (10 %), жеңіл тізбек (5%), IgA (3%). Қалыпты несепте кездесетін нәруыздардың 50 % Тамма-Хорсфалл нәруызы құрайды, олар өзекшелерде (Генле ілмегінің өрлемелі бөлімінде) түзіледі. Шамалы бөлімін кері сіңірілмеген төмен молекулалы нәруыздар құрайды ( $\beta$ 2-микроглобулин,  $\alpha$ 1,  $\alpha$ 2 микроглобулин  $\gamma$ , лизоцим). Қарапайым зерттеу әдістері (сульфасалицил қышқылымен сынама, тест-сызықшалар) қалыпты зәрмен бөлінетін нәруыздарды анықтай алмайды.

● *Патологиялық протеинурия механизмі:* Протеинурия дамуының үш механизмі бар (1-сурет).

● **Асып төгілу протеинуриясы** қан сарысулық төмен молекулалы нәруыздардың өндірілуінің жоғарылауы кезінде дамиды (жеңіл тізбектер, иммуноглобулиндер, гемоглобин, миоглобин), бұлар қалыпты шумақ арқылы еркін сүзіледі, қайта сорылу мүмкіндігінен асқан кезде артығы несеп арқылы шығады. Көбіне бұл – бір түрлі нәруыздар, ең жиі кездесетіні - пролиферативті В-жасушалы аурулар (миеломды ауру) кезіндегі иммуноглобулиндердің жеңіл тізбектері. Кейде асып төгілу протеинуриясы нәруыздардың бірнеше түрімен қабыну кезінде қабынудың жедел фазалық нәруыздарының өте көп өндірілуі кезінде анықталады.

●

- **тубулярлы протейнурия** бүйрек өзекшелерінде кері сіңірілу үрдісінің бұзылуынан дамиды. Сүзілу тосқауылы (шумақ капиллярлары) қалыпты. Несепте  $\alpha_1$ - $\alpha_2$  микроглобулиндер,  $\beta_2$ -микроглобулин экскрециясы жоғарылайды. Туа пайда болған және жүре пайда болған түтікшелік-интерстициялық аурулар кезінде анықталады. Тәуліктік протейнурия көлемі сирек 1-2 г-нан асады.

- **Гломерулярлы протеинурия** гломерулярлы тосқауыл зақымдануы кезінде дамиды (гломерулярлы аурулар, диабеттік, гипертониялық нефропатия, бүйрек веналары тромбозы, бүйректің ишемиялық ауруы, амилоидоз). Барлық гломерулярлы протеинурия кезіндегі морфологиялық өзгерістер саңылаулы диафрагма өткізгіштігінің жоғарылауымен жүретін подоцит аяқшалары өсінділерінің қосылып кетуімен сипатталады. Аурулардың патогенезі әртүрлі. Нефротикалық синдромның туа пайда болған, тұқым қуалайтын түрі де болады (саңылаулы диафрагманың ақауынан). Балалық шақта жиі кездесетін, морфологиялық аз өзгерістермен көрінетін нефротикалық синдром кезінде электронды микроскопияда подоцит аяқшалары өсінділерінің жалпылама қосылуы байқалады, ал жарықты микроскопияда шумақ көрінісі қалыпты болады. Бұл кезде қаннан альбумин басымырақ жоғалады (селективті протеинурия). Шумақта айқын қабынумен, склерозды өзгерістермен жүретін басқа гломерулонефриттер кезінде подоцит аяқшалары өсінділерінің ошақты өзгерістері байқалады. Несепте ірі нәруыздар да пайда болуы мүмкін (иммуноглобулиндер,  $\alpha_2$  макроглобулиндер), бұндай протеинурияны селективті емес протеинурия деп атайды. Гломерулярлы протеинурия диабет және гипертония кезінде кездесетін аз көлемнен (1г/тәу дейін) гломерулонефриттер кезінде кездесетін өте көп көлемге (2-3 г/тәу және одан жоғары) дейін болуы мүмкін, бұндай жағдай. 3,5 г/тәулігінен асатын жоғары протеинурия гипоальбуминемияға әкеледі, бұл нефротикалық синдромның дамуын шақырады. Несептегі нәруызды және креатинин концентрациясын бірге анықтаған кезде, егер осы протеин\креатинин коэффициенті  $>400$  мг/ммоль немесе  $>45$  мг/мг (г/г) асатын болса, ол нефротикалық синдромға тән үлкен протеинурия. Диабет немесе гипертония кезінде микроальбуминурия жоғары сезімтал әдістер арқылы несепте 20-200 мг/тәу анықталады. Тубулярлы протеинурияны анықтау үшін несепті  $\alpha_1$  микроглобулинге зерттейді.
- Патологиялық протеинуриялармен бірге өтпелі протеинурияның болатындығын естен шығармау керек. 1% сау адамдарда асимптоматикалық протеинурия болатындығы скрининг зерттеулері арқылы дәлелденген. Несепті бір реттік зерттеуде протеинурияның анықталуы бүйрек ауруының көрсеткіші болып табылмайды. Аз көлемдегі протеинурия несепті ұзақ уақыт сақтау кезінде формалық элементтердің бұзылуынан анықталуы мүмкін (жалған протеинурия). Инфекция, несеп шығару жолдарының ісіктері кезінде несеп-жыныс жолдарынан нәруыз бөлінуі мүмкін.

- **Функциональді протеинурия.**
- *Ортостатикалық протеинурия* – кейде ұзақ уақыт жүрген кезде пайда болады (вертикальді жағдайда), горизонтальді жағдайда тез жоғалады. Жиі жасөспірім шақта кездеседі. Несепте 2 г/тәу дейін нәруыз (күндіз) пайда болуы мүмкін. Диагностикалық мақсатта ортостатикалық сынама жүргізіледі: несептің екі бөлімі жиналып құрамындағы нәруыз анықталады, біріншісі - төсектен тұрардың алдында және екіншісі – жүргеннен кейін немесе бел артына таяқ қою арқылы гиперлордоз жағдайында.
- *Қызба кезіндегі протеинурия* жиі балалар мен ересектерде жедел қызба жағдайларында байқалады да, одан кейін болмайды.
- Протеинурия жекеленген немесе синдромдар құрамында болуы мүмкін. Протеинурия себебі болатын ауру диагностикасы үшін кезеңді зерттеулер жүргізу керек. Қосымша 1 және 2 кестеде протеинурияның диагностикалық ізденістері мен алгоритмі берілген.

**Гематурия** несеп шығару жүйесі ауруларының ең жиі симптомдарының бірі болып табылады, бүйрек зақымдануымен жүретін басқа да аурулар кезінде (жүйелі аурулар) кездеседі. Кейде бүйректен тыс аурулар кезінде байқалады (лейкоз, тромбоцитопения, антикоагулянттарды артық дозалау кезінде және т.б.). Эритроциттер несепке несеп шығару жүйесінің кез-келген бөлімінен түсуі мүмкін (шумақ, интерстиций, несеп жолы тамырларынан). Патологиялық болып микроскопия кезінде көру аймағында 5 және одан жоғары эритроциттердің пайда болуы саналады. Несепте өтпелі түрде эритроциттердің жоғарылауы қызбаға, физикалық жүктемеге және басқа да себептерге байланысты болуы мүмкін. Сондықтан микрогематурия клиникалық белгісіз және несеп жолдарының басқа да зақымдануынсыз анықталса қайталап тексеруді қажет етеді. Мектепке дейінгі балаларда асимптоматикалық микрогематурия әртүрлі авторлар бойынша 0,5-4,0 % және макрогематурия – 0,1-0,2 % кездеседі.

- **Лейкоцитурия**– несеп жүйесінің бактериялық инфекциясының негізгі көрсеткіші. Абактериялық лейкоцитурия интерстициялық нефриттер кезінде кездесуі мүмкін. Мүмкіндігінше әртүрлі лейкоциттерді ажырату керек (нейтрофилді бактериялық инфекцияға тән, эозинофилдер - интерстициялық нефритке тән).
- **Цилиндрурия.** Қалыпты жағдайда өзекшелерде Тамма-Хорсфалл нәруызынан түзілетін бірен - саран гиалин цилиндрлері кездесуі мүмкін. Олардың саны қызба, физикалық жүктеме және патологиялық жағдайлар кезінде көбеюі мүмкін. Дәнді және жасушалық (лейкоцитарлы, эритроцитарлы) цилиндрлердің анықталуы бүйрек зақымдануын көрсетеді (гломерулонефрит, пиелонефрит). Люпус-нефрит кезінде несеп тұнбасында әртүрлі жасушалар және цилиндрлер кездеседі («телескопиялық» тұнба). Нефротикалық синдром кезінде құрамында майлы цилиндрлер анықталады, бүйрек зақымдануының ауыр сатысы кезінде – балауызды цилиндрлер кездеседі.





# ҚОРЫТЫНДЫ

- Нефроздық синдром – көптеген асқынуларға алып келетін протеинурия, гипоальбуминемия, диспротеинемия көріністерімен сипатталады. Сондықтан нефроздық синдромды тек ауруханада ,ана емдейди. Емінде диетотерапиямен қатар протеинурияны азату шаралары қолданылады. Дұрыс емделмесе нефроздық кризе алып келеді.

## Қолданылғын әдебиеттер:

1. Б.С.Қалимұрзина “Ішкі аурулар”, II том. Алматы, 2005ж.
2. Б.Н.Айтбембет “Ішкі ағза ауруларының пропедевтикасы”, Алматы, 2003ж.
- 3 [www.google.ru](http://www.google.ru)
4. [www.yandex.ru](http://www.yandex.ru)

