

ruchy, jako jsou klinicky otoky (diuretika, dietní opatření, úprava hladiny albuminu ap.), hyperlipidemie (statiny i fibráty) a hyperkoagulace (anti-koagulancia a antiagregancia). Pravidelnou součástí je i léčba přítomné hypertenze s její plnou kompenzací k hodnotám 125/80 mm Hg (4).

Etiologie a klasifikace nefrotického syndromu

Jak je uvedeno v tabulce 1, NS může vzniknout primárně v rámci glomerulárního onemocnění (GN minimálních změn – MCD, imunokomplexové GN, fokálně segmentální GN, membranózní či membranoproliferativní GN, mezangioproliferativní GN vč. IgA nefropatie Berger i výjimečně rychle proliferující GN), či sekundárně ve spojení s řadou chorob, jako jsou např. diabetes mellitus, nádorová onemocnění, kolagenózy a vaskulitidy, lupus erythematodes, amyloidóza, infekce (malárie, hepatitida, HIV) i užíváním některých léků a drog (5). Může být spojen i s hereditárním onemocněním, jako je Alportův syndrom (porucha syntézy alfa-řetězců kole genu IV bazální membrány glomerulů) či Fabryho nemoc (mutace genu pro alfa-galaktosidázu A).

Familiární nefrotické syndromy se vyskytují jako kongenitální NS (finský typ mutace nefrinu, FSGS-AR typu, mutace podocinu či AD typu, mutace alfa aktininu či difuzní mezangiální skleróza, Denys Drash syndrom-mutace WT genu). Tyto syndromy jsou rychle progredující a obvykle vyžadující dialýzu v časném údobí věku (6).

Patologie

Proteinurie vzniká při funkčním poškození dvou bariér bazální membrány – porušenou selektivní propustností pro velké molekuly a poruchou elektrostatického náboje se zvyšuje propustnost pro

proteiny nižší molekulové hmotnosti. Je porušena i resorpce proteinů v proximálním tubulu (7).

Příznaky a objektivní nález

Při vyšetření je proteinurie obvykle větší než 2 g/m²/den (3,5 g/24 h). Další příznaky zahrnují anorexii, malátnost, oteklá oční víčka, abdominální bolesti, úbytek svalové hmoty a otoky. Může být přítomna též anasarca s pleurálními výpotky (8, 9).

Lokální retence tekutin může být důvodem pro ztížené dýchání (pleurální výpotky, edém laryngu), bolesti za sternem (perikardiální výpotek), otok skrota, kolen, ascites a někdy (u dětí) abdominální bolesti z otoku mezenteria. Často se otoky stěhují – ráno otoky víček, večer kolem kotníků. Tekutina se hromadí primárně dle Starlingových zákonů (v závislosti na poměru mezi hydraulickým a onkotickým tlakem v kapilárách a v intersticiu a celkových mechanismech, které zvyšují frakční resorpci Na – renin-angiotenzin-aldosteron). U dětí se může vyvinout ortostatická hypotenze či dokonce šokový stav. Dospělí mohou být hypo-, normo- či hypertenzní v závislosti na stupni stimulace jejich produkce angiotenzinu II. Je třeba dát pozor na úbytek svalové hmoty, který může být maskován otoky. Oligurie, či dokonce akutní selhání ledvin se může vyvinout při hypovolemii a snížené renální perfuzi – výjimečně se může objevit až oligoanurická forma akutního selhání ledvin.

Metabolické poruchy a komplikace

Nefrotický syndrom je charakterizován proteinurií, hypoproteinemií (hypalbuminemií), hyperlipoproteinemií a tvorbou otoků. Ačkoliv nemusí být v jednotlivých případech všechny tyto známky jasně vyjádřeny, je

Tab. 1. Onemocnění spojená s nefrotickým syndromem

	Incidence výskytu	
	děti	dospělí
Primární nefrotický syndrom		
Primární renální onemocnění	90 %	75 %
GN minimálních změn – minimal change disease (MCD)	65 %	15 %
Fokálně segmentální glomeruloskleróza (FSG)	10 %	15 %
Membranózní glomerulonefritida (MGN)	5 %	30 %
Membranoproliferativní glomerulonefritida (MPGN)	10 %	7 %
Jiné: mezangioproliferativní GN, IgA nefropatie, rychle progredující GN (RPGN)	10 %	3 %
Sekundární nefrotický syndrom		
Sekundární onemocnění	10 %	25 %
Metabolické	Diabetes mellitus, amyloidóza	
Imunologické	Systémový lupus erythematodes, Henochova-Schönleinova purpura, polyarteriitida nodosa, Sjögrenův syndrom, sarkoidóza, sérová choroba, erythema multiforme	
Neoplastické	Leukemie, lymfomy, Hodgkinův lymfom, mnohočetný myelom, karcinomy (plíce, tlusté střevo, žaludek, ledvina), melanom	
Nefrotoxická / léky a drogy	Au, penicilamin, NSAID, lithium, heroin	
Alergické	Hmyzí jed, hadí toxiny, antitoxiny, jedovaté rostliny	
Infekční	Bakteriální postinfekční GN, nefritida při infekci cévní protězy, infekční endokarditida, lepra, syfilis Virové – hepatitis B, EBV, herpes zoster, HIV Protozoární – malárie Parazitární – schistosomóza, filarióza	
Kongenitální nefrotický syndrom	Finský typ, FSGS, Denys-Drashův syndrom	
Hereditární	Alportův syndrom, Fabryho nemoc	
Ostatní	Toxemie v těhotenství, maligní hypertenze	