

4. Bilance příjmu bílkovin u nemocných s nefrotickým syndromem

U nemocných s nefrotickým syndromem doporučujeme k zajištění optimálního příjmu proteinu sledovat několik dní příjem a výdej bílkovin s cílem zajistit vyrovnanou dusíkovou bilanci.

Tzv. čistý příjem proteinů u nefrologických nemocných by se měl pohybovat kolem hodnoty 0,8 g proteinu / kg tělesné hmotnosti / den s přídatkem proteinu ve velikosti proteinurie.

Např. u nemocného vážícího 70 kg s proteinurií (průměr tří denních hodnot) 7 g by měl denní příjem proteinu činit: $70 \times 0,8 = 56 + 7 = 63$ g (1).

Dusíková bilance (NB) měřená pomocí odpadů močovinou do moči by představovala u tohoto nemocného vylučování močovinou (průměr tří denních hodnot) 250 mmol/den.

(Z 1 g proteinu vzniká 5,5 mmol močovinou, 80 % urey se vylučuje močí a fekální vylučování dusíku se pohybuje v průměru mezi 1,5–2 g). Hodnotu močovinou v mmol/den je nutné násobit faktorem 0,25. K výpočtu hodnot dusíku dělíme zjištěné hodnoty bílkovin faktorem 6,25.

$$\text{NB(1): } 250 \times 0,25/6,25 = 62,5/6,25 = 10 \text{ (g) (2)}$$

V uvedeném případě je tedy metabolizováno 62,5 g proteinu, což odpovídá 10 g dusíku.

NB = příjem/metabolická degradace proteinů – vylučování dusíku močí / stolicí

Vyrovnaná NB: příjem – výdej = 0.

Negativní NB: odpady dusíku jsou větší, než by odpovídalo přijatému proteinu, nemocný katabolizuje.

Pozitivní NB: odpady dusíku jsou menší, než by odpovídalo příjmu, nemocný anabolizuje.

Ve výše uvedeném příkladě NB: (1) – (2) : $10,1 - 10 = + 0,1$ (g).

Hodnota PCR (protein catabolic rate) má činit u těchto nemocných ve vyrovnaném metabolickém stavu 0,8 g/kg + 24h proteinurie/tělesnou hmotností (TH).

U uvedeného nemocného: $0,8 + (7 : 70)$ tj. $0,1 = 0,9$ (g)/kgTH.

K dlouhodobému udržení vyrovnané dusíkové bilance musí nemocný přijímat:

$$0,9 \times 70 = 63 \text{ g bílkoviny.}$$

Nejméně 50 % tohoto proteinu musí být biologicky plnohodnotná (živočišná) bílkovina.

5. Poruchy metabolismu lipidů u nefrotického syndromu

Hyperlipoproteinemie u nemocných s nefrotickým syndromem vzniká v důsledku jak zvýšení produkce lipoproteinových partikulí, tak jejich porušeným odbouráváním (lipoproteinové lipázy). Podíl jednotlivých dílčích poruch a jejich vzájemná interference mohou být v různých případech rozdílné. Vedle tvorby a degradace lipoproteinů hraje významnou roli základní onemocnění vedoucí k proteinurii, její velikost a selektivita, stupeň hypalbuminemie, snížený onkotický tlak apod. Nepochybně se uplatňuje i genetická predispozice. Charakteristickým rysem této poruchy je výrazné zvýšení LDL, VLDL a IDL. Naproti tomu hodnoty HDL jsou většinou snížené či normální. Zjišťujeme tedy výrazné zvýšení celkového cholesterolu, LDL-cholesterolu, částečně i triacylglycerolů. HDL-cholesterol může být snížený či normální. Je zvýšený

poměr LDL/HDL cholesterol. Chylomikrony jsou katabolizovány cévním endotelem na aterogenní remnantní částice bohaté cholesterolem, které jsou vychytávány a metabolizovány v játrech. Byla prokázána negativní korelace mezi sérovou koncentrací albuminu a hladinami cholesterolu, respi triacylglycerolů. Současně existuje i pozitivní korelace mezi velikostí proteinurie a hladinou cholesterolu.

Hyperlipoproteinemie při delším trvání nefrotického syndromu ohrožuje nemocné nejenom rozvojem aterosklerózy a kardiovaskulárními komplikacemi, ale nepochybně může přispět i k progresi renálního onemocnění. Lipoproteinové partikule podobně jako imunokomplexy jsou vychytávány specifickými receptory a vedou k závažným fibroticko-sklerotickým změnám především v oblasti glomerulárního melasangia. Toto poškození je nezávislé na dalších faktorech chronického poškození, jako je hyperfiltrace a hypertrofie glomerulárních buněk. Především v experimentálních studiích byla zjištěna lipoproteinová depozita, proliferace mesangiálních buněk a pěnovité buňky. Velmi významnou roli v mechanismu poškození hrají i oxidované LDL-partikule. V důsledku zvýšené nabídky stoupá nekontrolovaně i aktivita specifických LDL receptorů spojená se zvýšenou intracelulární depozicí cholesterolu.

6. Změny v metabolismu stopových prvků a vitaminů při nefrotickém syndromu

Vzhledem ke ztrátám transportních vazebných proteinů zjišťujeme u některých nemocných s nefrotickým syndromem v důsledku ztrát transferinu hyposideremii s následnou mikocytární hypochromní anémií.

Při ztrátách celulozplazminu klesá serová koncentrace mědi (většinou bez klinické manifestace).

Nejvýznamnějším proteinem transportujícím zinek je albumin. Vzhledem k významné hypalbuminemii je pravidelně přítomen i významný defekt metabolismu zinku, který dosud nebyl klinicky doceněn.

Dobře známou metabolickou poruchou je hypokalcemie. Týká se jak ionizovaného, tak celkového kalcia. Hypokalcemie může být i relativní při snížení albuminemie, proto doporučujeme vždy vyšetření ionizovaného Ca. Významně klesá hladina vitamínu D v důsledku ztrát vazebného proteinu pro vitamín D. Ztrácí se i samotný vitamín D. Hypovitaminóza D není důsledkem snížené renální funkce, neboť je nalézána u nemocných s nefrotickým syndromem při normální funkci. Hypokalcemický syndrom může vést k pokročilým změnám na kostře nemocných a často je přítomna i porušená resorpce kalcia ve stěvě. Porucha může být výrazně zlepšena podáním vitamínu D.

Laboratorní nálezy

Iniciální močové vyšetření prokazuje významnou proteinurii přesahující obvykle 3,5 g/den. Močový sediment obvykle obsahuje hyalinní, granulární, eventuálně i tukové, voskové a epitelální válce. Mikroskopická hematurie a erytrocytární válce mohou být též přítomny v závislosti na etiologii glomerulárního onemocnění. Leukocyturie může převažovat při zánětlivých procesech a SLE. Amyloidní fibrily mohou být zjištěny v elektronovém mikroskopu.

Hladina sérového albuminu je často nižší než 25 g/l, u dětí dokonce nižší než 10 g/l. Jsou ztraceny i četné transportní bílkoviny – obvykle