

nízké jsou hodnoty IgG a ostatních imunoglobulinů, ceruloplazminu a transferinu. Nízké mohou být i hladiny kortikosteroidních a tyreoidálních hormonů, ASLO a složek komplementu. Existují výjimky související se základní chorobou. Např. při SLE jsou hladiny IgG obvykle zvýšené a při MGN je hladina C3 složky normální. Hladiny sérové urey a kreatininu odrážejí stupeň snížení renálních funkcí.

Močová koncentrace Na může být výrazně snížena v retenční fázi tvorby nefrotických otoků. Močové koncentrace K jsou obvykle vyšší, poměr Na : K obrácený, menší než 1. Sekrece aldosteronu je v této fázi zvýšena – může být však i normální v dalším průběhu onemocnění, a to i při trvajících otocích. Vylučování Na u nemocných s NS je sníženo, což ukazuje na defekt v renálním transportu Na.

Hyperlipidemie může být patrná již z chylózního zabarvení séra. Tito pacienti mívají sníženou aktivitu lipoproteinové lipázy a jaterní lipázovou aktivitu. Při laboratorním vyšetření je zjišťována zvýšená hladina celkového cholesterolu (volného i cholesterolových esterů), LDL cholesterolu, někdy i triacylglycerolů a fosfolipidů. Neesterifikované mastné kyseliny mohou být v závislosti na hladině albuminu sniženy či normální. Těžká hyperlipoproteinemie provází závažnou hypoalbuminemií (vedle snížené aktivity lipáz i zvýšená tvorba apolipoproteinů).

Mikrocytární anémie může být přítomna při závažných ztrátách transferinu močí.

Koagulační poruchy jsou časté. Zatímco koncentrace faktorů vnitřního koagulačního systému mohou být v důsledku ztrát močí sniženy (především faktory IX, XII), stejně jako faktory trombolytické aktivity (urokináza, antitrombin III), ostatní prokoagulační faktory jsou často zvýšené (faktory VIII, VII, V, fibrinogen a destičky).

Poruchy v koagulaci spolu se sníženou fibrinolytickou aktivitou (snížený antitrombin III) a epizodickou hypovolemií jsou příčinou zvýšeného rizika trombózy (včetně závažné trombózy renální žíly). Může se projevit symptomatologie peritonitidy, časté jsou oportunní infekce. Vysoká incidence infekcí je vyvolána nízkou hladinou imunoglobulinů (IgG). Hypertenze spolu s kardiálními a cerebrovaskulárními komplikacemi jsou mnohem častější u diabetiků a pacientů, kteří trpí systémovou kolagenózou (11).

Hypoproteinemie a hypoalbuminemie mohou vést též ke zvýšení volné frakce některých léků s rizikem zvýšeného účinku (fibráty, warfarin). Naopak u jiných se účinek v důsledku zvýšení distribučního objemu snižuje (furosemid).

Diagnóza

Diagnóza NS je založena na klinických a laboratorních nálezech s tím, že definitivní diagnózu poskytuje většinou až renální biopsie.

U nemocných s primárním NS představuje těžká proteinurie s průvodními biochemickými nálezy hlavní klinický problém. Při dlouhodobém průběhu se u primárního NS může objevit i renální insuficience. Objevení se významné proteinurie u nemocných s chorobami ledvin ukazuje závažnost onemocnění, a je proto špatnou prognostickou známkou. V terminálním stadiu renální insuficience často klesá proteinurie (s poklesem glomerulární filtrace) a mohou vymizet i průvodní otoky.

Více než 25 % případů NS u dospělých vzniká sekundárně.

Elektroforéza a imunoelektroforéza močových a sérových bílkovin pomůže odlišit glomerulární a tubulární proteinurii a odhalit paraprotein (lehké řetězce, Bence-Jonesova bílkovina, monoklonální gamapatie apod.). Musí být provedeno současně podrobné vyšetření zaměřené na základní systémové onemocnění (především na diabetes mellitus, amyloidózu, mnohočetný myelom a SLE). Jestliže histologický náález potvrzuje MGN, a zvláště pak je-li nemocný starší a ubývá na váze, je třeba vždy pátrat po malignitě. HBsAg je zjišťován u 22 % primárních glomerulopatií spojených s MGN, MPGN a IgA nefropatií.

Prognóza

Prognóza závisí na základní etiologii onemocnění. Ke kompletní remisi může dojít, jestliže vznikne NS sekundárně a základní vyvolávající onemocnění je úspěšně vyléčeno (např. infekce, malignita, polékové stavy). Kompletní remise je obecně častější u dětí (kolem 50 %) než v dospělosti. Prognóza je též příznivější u kortikosenzitivních glomerulopatií a u nemocných, u nichž vede imunosupresivní léčba k relapsu onemocnění. Někdy se můžeme setkat se spontánní remisí, např. u MGN, a to až po pěti letech (12).

MCD má nejlepší prognózu, u více než 90 % dětí a většiny dospělých dojde k příznivé odpovědi na léčbu. Časté jsou však relapsy, i když progresse renální insuficience je vzácná. Po více než jednoleté remisi onemocnění je rekurence málo pravděpodobná, a to i při těhotenství.

MGN je onemocnění, které je spojeno s více chorobami především u dospělých. Jeho průběh může být proto velmi rozdílný – u přibližně u 50 % nemocných dojde během 15 let k renálnímu selhání, u zbylých 50 % k remisi či mají perzistující proteinurii, někdy s rozvinutým NS. Většina onemocnění u dětí má spontánní remisi proteinurie do 5 let od vzniku onemocnění.

FSG a MPGN většinou odpovídají špatně na léčbu a jejich prognóza je nejistá. Více než 50 % nemocných s FSG se dostane během 10 let do renálního selhání. U 20 % je však průběh mnohem horší a progresse do renálního selhání nastane během 2 roků. Onemocnění má opět závažnější prognózu u dospělých než u dětí.

Podobně u přibližně 50 % nemocných s MPGN může dojít během 10 let k renálnímu selhání. Remise jsou zde vzácné (pod 5 %). Nemocní s MPGN až na výjimky neodpovídají příznivě na léčbu kortikoidy.

U SLE, amyloidózy a diabetické nefropatie je indikována kombinovaná léčba. Dosud žádný léčebný postup jednoznačně a definitivně nezastavil progresi onemocnění. Při diabetické nefropatii s NS se nemocní mohou dostat do renálního selhání i během 3–5 let.

Ve všech případech NS může být prognóza výrazně zhoršena při interkurentní či dlouhodobé infekci, hypertenzi, signifikantní hyperazotemii, hematurii, či trombózách mozkových, pulmonálních, periferních a renálních žil.

Je známa také rekurence NS v transplantované ledvině u nemocných, kteří mají jako základní onemocnění FSG, SLE, IgA nefropatii a zvláště typ II MPGN (méně již typ I). Rekurence je také někdy zjišťována u MGN a mezangioproliferativní GN.