



Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Донецкий государственный медицинский университет имени М. Горького»
Министерства здравоохранения Российской Федерации
Кафедра педиатрии №1

Нефротический синдром у детей. Клинический пример

Заведующий кафедрой педиатрии №1 ,
д.мед.н., доц. , Пшеничная Елена Владимировна
Асс. Сосна Виктория Викторовна
Врач – нефролог Астафьева Елена Васильевна

Определение

- **Нефротический синдром (НС)** – клинико-лабораторный симптомокомплекс, характеризующийся протеинурией (>50 мг/кг/сут или > 40 мг/м²/час, т.е. 2,5 г/сут и более), гипоальбуминемией (<25 г/л), диспротеинемией, гиперлипидемией, отеками, в том числе полостными.
- **Первичный** (при изолированном поражении почек)
- **Вторичный** (в составе системных заболеваний, на фоне инфекций)
- Выделяют также **нефротический синдром**, связанный с генетической патологией.

Нефротический синдром код по МКБ(N04)

- N04.0 - Нефротический синдром с незначительными гломерулярными нарушениями
- N04.1 - Нефротический синдром при очаговых и сегментарных гломерулярных повреждениях
- N04.2 - Нефротический синдром при диффузном мембранозном гломерулонефрите
- N04.3 - Нефротический синдром при диффузном мезангиальном пролиферативном гломерулонефрите
- N04.4 - Нефротический синдром при диффузном эндокапиллярном пролиферативном гломерулонефрите
- N04.5 - Нефротический синдром при диффузном мезангиокапиллярном гломерулонефрите
- N04.6 - Нефротический синдром при болезни плотного осадка
- N04.7 - Нефротический синдром при диффузном серповидном гломерулонефрите
- N04.8 - Нефротический синдром с другими изменениями
- N04.9 - Нефротический синдром с неуточненным изменением

Жалобы. Клиника

- Жалобы на появление отеков и уменьшение количества мочи.
- Первым клиническим симптомом, заметным для больного и окружающих, являются отеки. Они могут развиваться постепенно или же стремительно, достигнув степени анасарки.

Физикальное обследование

- Периферические отеки: область век, лица, поясничной области и половых органов, могут распространяться на всю подкожную клетчатку, растягивая кожу до образования *striae distensae*.
- В это время у больных могут образовываться транссудаты в серозные полости: одно- или двусторонний гидроторакс, асцит, гидроперикард; возможно развитие отека легких.
- Измерение АД

Лабораторная диагностика нефротического синдрома

- определение белка в общем анализе мочи (2,5 г/сут и более).
- определение суточной экскреции белка с мочой
- определение эритроцитов и лейкоцитов в анализе мочи
- проведение биохимического анализа крови (общий белок ↓, альбумин, холестерин ↑, креатинин ↑, натрий ↓, калий, кальций ↓)
- исследование коагулограммы (фибриноген, уровень антитромбина III в сыворотке крови)

Инструментальная диагностика нефротического синдрома

- суточное мониторирование АД,
- проведение Эхо-КГ
- проведение ЭКГ
- проведение ультразвукового исследования (УЗИ) почек (с доплерографией внутрипочечных сосудов)
- проведение денситометрии поясничного отдела позвоночника
- проведение пункционной биопсии почки
- Дополнительные обследования (вирусологические исследования, иммунологическое исследование крови на системные заболевания, молекулярно-генетическое исследование и др.)

Лечение

Цели терапии:

- 1.** Снижение активности или достижение ремиссии нефротического синдрома.
- 2.** Уменьшение влияния факторов прогрессирования нефропатии.



Медикаментозное лечение

Лечение стероидчувствительного НС

Стандартный курс **преднизолонотерапии** – 2 мг/кг/день (60 мг/м²), максимальная доза – 60 мг/сутки непрерывно в течение 4-6 недель, затем в альтернирующем режиме, т.е.

- Длительность альтернирующего режима приема КС составляет 4-6 недель.
- После завершения этого курса проводят постепенное снижение дозы по 10 мг/м² в 7-10 дней до полной отмены.
- Общая длительность терапии КС должна составлять 4-5 месяцев.
- **Осложнения:** нефротоксичность, гепатотоксичность, гиперурикемия, гипертрихоз, гиперкалиемия, гипомагниемия, гиперплазия десен

Медикаментозное лечение

- *Лечение стероидзависимого (СЗНС) и часто рецидивирующего нефротического синдрома(ЧРНС)*
- ингибиторы кальциневрина: **Циклоспорин** и **Такролимус** .
- **Микофенолата мофетил**
- Алкилирующие агенты: **Циклофосфамид**
- **Ритуксимаб** - моноклональные антитела к CD20 лимфоцитам) *назначается только при неэффективности предшествующих методов лечения и тяжёлых побочных эффектах стероидной и других видов иммуносупрессивной терапии. Данные об эффективности в настоящее время немногочисленны.*

Симптоматическая терапия

- Лечение артериальной гипертензии (и АПФ, БРА, блокаторы медленных кальциевых каналов и др.)
- Рекомендовано проводить лечение остеопении и остеопороза Колекальциферол(Витамин D3)
- При гипоальбуминемии ниже 20 г/л рекомендуется профилактика тромботических осложнений низкомолекулярными гепаринами (Далтепарин натрия в дозе 100 МЕ/кг в сутки под контролем анти-Ха).

Исходы и прогноз

- Прогноз зависит от ответа НС на глюкокортикостероидную и иммуносупрессивную терапию.
- Стероидчувствительный НС - достижение ремиссии без снижения функций почек- 95%.
- Стероидрезистентный НС - при сохранении активности болезни прогрессирование до терминальной стадии хронической почечной недостаточности.
- Сроки достижения терминальной ХПН в среднем 5-10 лет.

Клинический случай. Анамнез

- 02.03.2026г. при плановом обращении в клинику отмечена пастозность тканей. Направлена для определения активности заболевания и коррекции терапии.
- Впервые 22.05.2021г, в возрасте 6-ти лет появилась отечность лица и нижних конечностей, асцит, выявлены изменения в ан.мочи, госпитализирована и обследована в РДКБ, где был установлен **диагноз: острый гломерулонефрит с нефротическим синдромом, гормончувствительный вариант**

Клинический случай. Анамнез

- Проводилась патогенетическая терапия метипредом, достигнута клинико-лабораторная ремиссия.
- В сентябре 2021г. на фоне попытки снижения дозы метипреда присоединилась ОРВИ - рецидивировал НС.
- В декабре – при попытке перехода на альтернирующий режим вновь зарегистрирован рецидив заболевания (метипред+ включен эндоксан)
- 03.01.2022г. **От госпитализации в Федеральный Центр мать категорически отказалась** - включен Оргаспорин, клинико –лабораторная ремиссия до ноября 2022г. Рецидив НС (метипред+Циклоспорин А)
- С 11.07.2024г. по март 2026г. перевод с циклоспоринона на микофенолат мофетил до момента поступления в клинику.

Клинический случай. Анамнез жизни

- Ребенок от I - ой беременности, протекшей с угрозой преждевременных родов 31нед., анемией легкой ст.
- Роды срочные патологические кесарево сечение. Родилась с массой тела 3460. На искусственном вскармливании.
- Растет и развивается соответственно возрасту. Привита по календарю. С раннего возраста - ОРВИ, бронхит с БОС, лагинготрахеиты, COVID 19. Из детских инфекций - коклюш.
- Наследственность по нефропатии не отягощена, отягощена по бронхиальной астме.
- **Аллергологический анамнез:** цефтриаксон, лидокаин ,новокаин , пенициллин, фосфолюгель , хофитол. Пищевая аллергия. Наблюдается аллергологом по поводу бронхиальной астмы (получала фликсотид), атопического дерматита, аллергического ринита.

Клинический случай.

Данные объективного осмотра.

- Состояние при поступлении ТЗ6.7, АД 97/67 мм рт.ст.
- М 50 кг. Р – 130 см ЧД 19 в мин. ЧСС 100 в мин, сатурация 99%. Состояние ребенка средней тяжести. Рост ниже среднего. Признаки экзогенного гиперкортицизма. Пастозность мягких тканей голеней, голеностопных суставов. Кожные покровы сухие, бледные, синева под глазами, на коже туловища и нижних конечностей участки депигментации, шелушения, на левой щеке выраженный рубеоз. Язык «географический». На языке желтый налет. Дыхание в легких везикулярное. Тоны сердца , ритмичные, умеренная тахикардия, систолический шум на верхушке, в Ут. Живот мягкий безболезненный. Печень + 1,0см. Стул 1р/сут. Диурез не учтен

Клинический случай.

Данные лабораторных обследований.

Дата	Нв, г/л	Эритроциты, Т/л	МСН	Ратикулоциты	Тромбоциты		Нт, %	Лейкоциты, Г/л	Лейкоцитарная формула, %							СОЭ, мм/час	
					Г/л	На 1000			Мц	Э	Б	П	С	Л	М		пл. к
03.03.26	112	4.5	24.7	-	466	-	35,1	11,2	--	1	--	3	75	16	5	--	48
10.03.26	98	4.4	29.7	-	533	-	32.9	7,5	-	1	-	1	78	16	4	-	50
16.03.26	113	4,5	25.0	-	579	-	33.4	9.9	-	1	-	1	77	14	7	-	33
20.03.26	83	3.2	25.5	0.0002	372	--	25.4	9.4	--	1	0	1	76	15	7	--	28
21.03.26	97	3.8	30.5	-	364	-	30.5	7.6	-	1	-	2	68	20	9	-	30
23.03.26	112	4.3	25.6	0.0005	-	--	33.5	17.3	--	1	0	3	88	6	2	--	26
24.03.26	107	4.1	25.4	-	405	-	32.7	14.0	-	1	0	1	69	20	9	-	25
31.03.26	99	3.8	25.7	-	264	-	30.9	9.7	-	1	0	2	76	14	7	-	15

Дата	Общий белок г/л	Холестерин Мм/л	Мочевина Мм/л	Креатинин Мкм/л	СКФ мл/мин	Альбумин г/л	Бил. Пр	Билирубин общ	Са мм\л	АСТ Е/л	АЛТ Е/л
03.03.26	39	10.1	4.8	77		18,5	2,5	12,3	2,27	23	18
10.03.26	38	11.8	-	-		12.5	-	-	1.84	-	-
16.03.26	36	7.4	15.8	98		15	-	-	-	-	-
20.03.26	45	-	9.2	56	84.7	28	0.6	11.2	2.01	18	14
21.03.26	49	8.95	-	-		31			1.86	-	-
23.03.26	61	-	6.8	71	66.8	35	1.2	12.2	-	4.5	27
24.03.26	56	7.6	6.3	61	77.8	37	-	-	-	-	-
31.03.26	62	4.5	-	-		35	3.6	14.9	2.12	16	23

Клинический случай.

Данные лабораторных обследований.

- 03.03.2026г. - Кортизол_ИФА 321 нмоль\л
 - IgE общий_ИФА 102.60 МЕ\мл
 - Ферритин 14.70 мкг/л (норма 6.00- 320)
 - ANA скрининг – 35.700 УЕ\мл (отрицательный);
 - **Холестерин ЛПНП 7.60 ммоль\л,**
Холестерин ЛПВП 2.12 ммоль\л

03.03.2026г., 31.03.2026г. Калий, Натрий , Хлор, Кальций ионизированный в пределах референстных значений.

Клинический случай. Данные лабораторных обследований.

Общий анализ мочи:								
Дата	УВ	Белок, г/л	Глюкоза ммоль/л	Лейкоциты п/зр	Эритроциты, п/зр	Соли	слизь	бактерии
04.03.2026	1020	3,2	нет	10 - 15	Н. 2 - 3	Моч.к-та неб. к-во	-----	-----
06.03.2026	1015	3,4	нет	6 – 8	Н. 1 – 2	Ураты , моч.к-та неб. к-во	-----	Бол. к-во
08.03.2026	1010	3,6	нет	3 - 6	Н. 3 - 4	Ураты небольш. к-во	-----	-----
11.03.2026	1010	3,7	нет	3 - 5	Н. 2- 3	Моч. к - та неб. к-во	-----	-----
13.03.2026	1010	3,6	нет	3 -6	Н.3-4;и1-2	Ураты умер.	Бол.к-во	Не обн.
17.03.2026	1015	3,49	Обнар.	4 - 6	Н.2-4;и1-3	Ураты скопления	Бол.к-во	Не обн.
19.03.2026	1010	3.1	Обнар.	2 - 4	Н.изред.	Моч.к-та увел.к-во	-----	-----
20.03.2026	1010	3.6	нет	До 10	Н.1 - 3	ураты	-----	-----
21.03.2026	1010	3.2	нет	3 - 4	Н.1 - 3	Оксалат изред.	-----	Не обн..
23.03.2026	1015	0.46	нет	-----	-----	Аморф. фосф.скоп.гус то все	-----	Обнар.
24.03.2026	1020	0.43	нет	3 - 4	Н.0 - 1	-----	Бол.к-во	Др.гриб.- обнар.
27.03.2026	1015	нет	нет	1 - 2	-----	-----	-----	Др.гриб.- густо все
31.03.2026	1015	нет	Обнар.	1 - 3	Ед. в поле	Ураты неб.к-во	-----	Обнаруж.
Дата	Суточная протеинурия							
	Диурез, мл	Белок, г/сут;		Сахар		Соли		
10.03.2026	700	2,2		-----		-----		
16.03.2026	800	1.75						
20.03.2026	3600	12.6		Не обнаруж.		-----		
25.03.2026	700	1.19		Не обнаруж.		-----		
30.03.2026	1500	Не обнаруж.		Не обнаруж.		-----		

Клинический случай.

Данные инструментальных обследований.

- **Ультразвуковое исследование почек от 16.03.2026г.:** эхопризнаки диффузных изменений паренхимы почек на фоне увеличения их размеров.
- **УЗИ брюшной полости на свободную жидкость от 16.03.2026г.:** эхопризнаки значительного количества свободного выпота в брюшной полости (около 800 -1000 мл). Выраженный отек мягких тканей брюшной стенки.
- **УЗИ плевральных полостей от 16.03.2026г.:** эхопризнаки выпота в плевральной полости справа в умеренном количестве. Выражен отек мягких тканей передней стенки грудной клетки.
- **МРТ пояснично-крестцовый отдел позвоночника от 17.03.2026г.:** Усиление поясничного лордоза с минимально выраженной левосторонней сколиотической деформацией и ротацией тел позвонков влево. Положительная динамика по сравнению с данными исследованиями от 12.09.2024г.

Клинический случай.

Консультации специалистов.

- **Эндокринолог РДКБ** от 06.03.2026г: Аутоиммунный тиреоидит, тяжелый гипотиреоз. Субнанизм на соматогенном фоне. Медикаментозный синдром Иценко-Кушинга. Задержка полового развития, не уточненная.
- **Гинеколог** от 31.03.2026г: Задержка полового развития. E30.0. Острый вульвит?
- **ТМК «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей»** от 19.03.2026г. - д.м.н., профессор заведующий отделения нефрологии Цыгин А.Н.
- **Медицинский консилиум РДКБ**, под руководством д.м.н., профессор заведующего кафедрой педиатрии №1 Пшеничной Е.В.

Клинический случай. Диагноз

Основное заболевание:

Идиопатический нефротический синдром, стероидрезистентный вариант, 5 рецидив, обострение.

Осложнения основного: ХБП С2.

Сопутствующие заболевания: Медикаментозный синдром Иценко-Кушинга. Аутоиммунный тиреоидит, тяжелый гипотиреоз.

- Дисфункция желчевыводящих путей.
- Бронхиальная астма, атопическая форма, легкое персистирующее течение, ремиссия ДНО.
- Анемия железододефицитная легкой степени.
- Дефицит витамина Д.

Лечение

В клинике прогрессировали проявления НС:

- отечный синдром
- гипоальбуминемия
- гипопротеинемия
- Гиперхолестеринемия

В связи с чем возобновлена терапия *метипреда в лечебной дозе, проводились пульс терапия солу-медролом без эффекта (стероид резистентный вариант)*, в связи с чем в терапию включен *микофенолат мофетил 1200 мг/м², пульсы ритуксимаба*.

- После в/в инфузий альбумина отмечен эпизод увеличение АД до 170/100 мм.рт.ст.
- На фоне проводимой терапии достигнута клинико-лабораторная ремиссия.

**От обследования в Федеральном Центре
и проведения нефробиопсии
мать ребенка отказалась.**

Выводы:

- Данный клинический случай демонстрирует стероидрезистентный нефротический синдром с высокой активностью болезни с прогрессированием хронической почечной недостаточности.
- По данным ряда исследований прогноз заболевания серьезный - сроки достижения терминальной ХПН в среднем 5-10 лет.
- Отказ матери от обследований (невозможность установить гистологический вариант нефрита) усложняет подбор патогенетической терапии.