

Anexa 1. Ghidul pentru pacient

Generalități

Sindromul nefrotic este o stare care afectează rinichiul și care poate determina insuficiența renală. Poate apărea la orice vârstă, deși cel mai frecvent sunt afectați copiii cu vârsta cuprinsă între 18 luni și 8 ani.

Băieții sunt afectați mai frecvent decât fetele. Copiii cu sindrom nefrotic răspund mai bine la tratament decât adulții.

Sindromul nefrotic poate determina:

- pierderi renale de proteine
- scăderea nivelului de albumina (o fracțiune proteică) din sânge (serica)
- edeme palpebrale (umflarea ochilor) datorită retenției de fluide
- edeme ale mâinilor și picioarelor datorită retenției hidrice
- creșterea nivelului de colesterol și trigliceride în sânge.

Cauze

Sindromul nefrotic este determinat de distrugerea vaselor fine (mici) de la nivelul rinichilor, vase care filtrează produșii de metabolism (reziduurile) și apa în exces din sânge.

Boli și situații (circumstanțe) care pot determina sindrom nefrotic:

- diabetul zaharat și lupusul eritematos sistemic; diabetul este principala cauză de sindrom nefrotic la adulți
- boli infecțioase ca HIV, hepatita B, hepatita C, sifilisul, malaria sau tuberculoza
- neoplasme diverse, ca cel de sân, cancerul pulmonar și limfomul Hodgkin
- medicamente ca antiinflamatoarele nesteroidiene și penicilamine
- medicamente nelegale (stupefiante), ca Heroina
- stări ca preeclampsia, rejecția cronică de grefă care urmează unui transplant de organ și reacțiile alergice care apar secundar înțepăturilor de albină
- factori necunoscuți (idiopatici).

Simptome

Mulți dintre pacienții cu sindrom nefrotic nu prezintă simptome semnificative.

Simptomele care pot apărea includ:

- umflarea țesuturilor din jurul ochilor (edem periorbital) sau de la nivelul labei piciorului sau gleznelor (edem periferic); acesta este cel mai frecvent simptom precoce care apare atât la copiii cât și la adulții cu sindrom nefrotic
- dificultăți de respirație determinate de acumularea lichidelor în plămâni (edem pulmonar)
- pacienții peste 65 ani pot fi diagnosticați greșit cu insuficiență cardiacă
- copiii sunt etichetați ca având alergii
- uscarea pielii
- umflarea scrotului (edem scrotal), care poate determina răsucirea funiculului spermatic (torsione testiculară).

Sindromul nefrotic poate determina modificări la nivelul testelor urinare și sanguine, ca:

- scăderea proteinelor (albuminelor) sanguine
- creșterea nivelului seric de colesterol și trigliceride
- scăderea nivelului fierului (sideremia) și vitaminei D din sânge
- apariția de proteine în urină (proteinurie).

Mecanism fiziopatogenetic

Sindromul nefrotic apare atunci când rinichii nu funcționează corespunzător. În mod normal rinichii (sănătoși) elimină excesele de lichide, săruri și alte elemente de la nivelul sângelui. În cazul afectării filtrării renale, se pierde prin urină cantități importante de proteine și minerale. Astfel apare deficit de proteine necesare pentru absorbția (menținerea) apei în organism. Ca rezultat, apa migrează din sânge în țesuturile înconjurătoare. Acest lucru determină umflarea țesuturilor la nivelul cărora se acumulează apa. Cele mai frecvente zone care se umflă

sunt la nivelul feței – zona din jurul ochilor, gleznele și laba piciorului. Lichidele se mai pot acumula și la nivelul plămânilor, determinând dificultăți de respirație.

Complicații

Complicațiile care pot apare la pacienții cu sindrom nefrotic sunt:

- infecții ca peritonita, celulita și sepsisul
- cheaguri de sânge la nivelul venelor (tromboza venoasă profundă) sau plămânilor (embolie pulmonara)
- cheaguri de sânge la nivelul arterelor (tromboza arterială acută); un cheag de sânge la nivelul unei artere, poate determina întreruperea circulației de la nivelul unui membru superior sau inferior
- creșterea nivelurilor de trigliceride sau colesterol sanguine (hiperlipidemie)
- scăderea funcției renale (insuficiența renală cronică) care poate conduce la boală renală cronică
- întârzieri ale creșterii la copii, care pot determina înălțime mică la vârsta adultă.

Sindromul nefrotic acut se poate dezvolta repede, în câteva zile sau până la câteva săptămâni, putând determina edeme (umflarea țesuturilor) și posibilitatea apariției insuficienței renale. Dacă sindromul nefrotic este determinat de o altă afecțiune severă (ca diabetul zaharat sau hipertensiunea arterială), pot apărea și complicații secundare acestei afecțiuni

Majoritatea copiilor cu sindrom nefrotic răspund bine la tratament și au un prognostic favorabil. Copiii peste 12 ani sau adulții care asociază diabet sau hipertensiune arterială, nu răspund la fel de bine la tratament comparativ cu copiii sub 12 ani. Vindecarea totală este posibilă. Medicii consideră boala vindecată dacă nu există simptome și nu este nevoie de tratament pentru cel puțin 2 ani.

Consultul de specialitate

Pacienții cu sindrom nefrotic sunt sfătuiți să solicite consult de specialitate dacă prezintă următoarele:

- durere toracică anterioară
- dificultăți de respirație sau scăderea frecvenței respiratorii
- durere abdominală sau în flanc (partea laterală a abdomenului) severă sau apărută brusc.

Se recomanda consult de specialitate in cazul apariției următoarelor:

- urina colorata în roșu (hematurie francă)
- umflarea bruscă și severă a picioarelor sau durere la flexia labei piciorului
- umflarea (edemul) scrotului
- umflarea bruscă și severă a tegumentelor din jurul ochilor, mâinilor, picioarelor sau labei piciorului.

Expectativa vigilentă

Se recomandă consult de specialitate, în cazul agravării simptomelor pacienților cu sindrom nefrotic sau daca se suspectează existența sindromului nefrotic la persoane care nu fuseseră înainte diagnosticate.

Medici specialiști recomandați

Medicii care pot pune diagnosticul de sindrom nefrotic sunt:

- medicul de familie
- medicul de medicină internă
- medicul nefrolog (medicul specializat în boli ale rinichilor)
- medicul pediatru
- medicul de nefrologie pediatrică (specialist în boli ale rinichilor la copii).

Sindromul nefrotic este de obicei tratat de către nefrolog sau nefrolog pediatru, în funcție de vârsta pacientului.

Investigații

Pe lângă istoricul bolii și examenul fizic, alte teste care pun diagnosticul de sindrom nefrotic includ:

- recoltarea urinei în decurs de 24 ore: este folosită pentru determinarea proteinelor eliminate în urina pe 24 ore; diagnosticul de sindrom nefrotic este pus atunci când există cel puțin 3,5 g de proteine în urina pe 24 ore
- determinarea albuminei în urină: nivelurile scăzute de albumină în sânge pot determina acumularea lichidelor la nivelul gleznelor, plămânilor sau abdomenului
- clearance-ul creatininei: valorile acestui parametru dau informații despre funcția de filtrare renală
- biochimie sanguină pentru determinarea proteinelor, colesterolului și glucozei sanguine.

Înainte de începerea tratamentului pentru sindromul nefrotic, pot fi utile alte teste, ca:

- determinarea densității osoase (densitometrie).

În cazul pacienților adulți sunt necesare alte teste suplimentare, ca:

- electroforeza proteinelor serice
- anticorpii antinucleari
- anticorpii specifici lupusului eritematos (anti AND dublu catenar, anti Sm)
- fracțiunile complementului C3 și C4 (care se găsesc în mod normal în sânge, dar își modifică valoarea în anumite boli de sistem)
- teste pentru depistarea hepatitei B sau C.

Cu excepția sindromului nefrotic secundar diabetului, în celelalte situații se recomandă efectuarea unei biopsii renale în vederea stabilirii cauzei. De obicei copiii nu necesită efectuarea unei biopsii.

Tratament - generalități

Tratamentul sindromului nefrotic depinde de vârstă și de cauza bolii pacientului. Tratamentul medicamentos, modificări de alimentație și tratarea altor boli asociate, ca diabetul sau hipertensiunea, sunt toate posibile tratamente ale sindromului nefrotic. Aceste tratamente pot stopa, încetini sau preveni degradarea ulterioară renală.

Majoritatea copiilor care au sindrom nefrotic, răspund bine la tratament și au prognostic bun. Copiii peste 12 ani sau adulții care asociază diabet sau hipertensiune, nu răspund la fel de bine la tratament ca și copiii sub 12 ani.

Medicii consideră vindecare totală în cazul lipsei simptomelor sau în absența necesității efectuării unui tratament pentru cel puțin 2 ani.

Tratament inițial

Tratamentul inițial al sindromului nefrotic cuprinde:

- corticoterapie: cu Prednison sau Prednisolon, este folosită pentru reducerea inflamației
- diuretice: ca Bumetanid sau Furosemid, sunt administrate pentru reducerea acumulării de fluide la nivelul țesuturilor (edeme) și pentru reducerea sodiului, potasiului și apei în exces; eliminarea lichidelor trebuie să se facă progresiv, pentru evitarea afectării suplimentare renale și a hipotensiunii
- inhibitorii enzimei de conversie a angiotensinei (IEC) și blocați de receptori ai angiotensinei II: sunt medicamente care scad eliminarea de proteine în urină, care sunt și antihipertensive și care încetinesc rata de progresie a bolii renale
- în cazuri rare, se poate administra albumina intravenos; aceasta ajută la mobilizarea fluidelor acumulate în exces la nivelul țesuturilor (scăderea edemelor).

Primele tratamente pot dura de la 6 la 15 săptămâni, și în general sunt mai prelungite în cazul adulților. Tratamentul de întreținere poate fi continuat luni sau ani, în funcție de severitatea simptomelor prezente sau de revenirea simptomelor.

Tratament de întreținere

Tratamentul de întreținere pentru sindromul nefrotic și complicațiile sale, cuprinde:

- Prednison zilnic sau odată la doua zile, dacă simptomatologia reapare

- măsuri pentru scăderea tensiunii arteriale crescute, ca antihipertensive, o alimentație sănătoasă și exerciții fizice; hipertensiunea arterială netratată crește riscul de accident vascular cerebral sau de infarct miocardic
- modificări ale alimentației în vederea înlocuirii elementelor nutritive pierdute prin urină, în vederea reducerii acumulării de fluide la nivelul țesuturilor și în vederea prevenirii apariției complicațiilor; unii medici recomandă o dietă săracă în proteine, sodiu și grăsimi, dar bogată în carbohidrați; cantitatea de proteine permisă depinde de gradul afectării renale
- anticoagulante ca Warfarina sau Heparina, în vederea prevenirii formării cheagurilor sanguine
- tratamentul precoce al infecțiilor cu antibiotice
- vaccin antipneumococic, ca Pneumovax, pentru prevenirea infecțiilor; vaccin antivariolic și vaccinare anuală antigripală; vaccinarea nu este recomandată decât în cazul răspunsului sindromului nefrotic la tratamentul cu glucocorticosteroizi.

Scăderea progresiei bolii renale determinate de sindromul nefrotic, se poate face prin:

- menținerea tensiunii arteriale la valori mai mici sau egale cu 125/75 mm Hg prin medicație antihipertensivă, dietă și exerciții fizice
- menținerea strictă la normal a valorilor glicemiei, în cazul pacienților care asociază diabet zaharat
- menținerea la valori normale a colesterolului și trigliceridelor sanguine
- se interzice fumatul sau alte produse pe bază de tutun
- evitarea medicamentelor care dau afectare renală
- evitarea testelor radiologice care folosesc substanțe de contrast
- prevenirea bolii arterelor coronare: modificarea stilului de viață, ca adoptarea unei diete sărace în grăsimi, întreruperea fumatului și efectuarea regulată de exerciții fizice, pot ajuta la scăderea riscului de accident vascular cerebral sau de infarct miocardic.

Se recomandă consultarea unui medic sau consiliere emoțională, în cazul apariției de dificultăți pe perioada administrării tratamentului pentru sindromul nefrotic.

Tratament în cazul agravării bolii

În unele cazuri sindromul nefrotic nu răspunde la tratament. În acest caz poate apărea insuficiența renală cronică. Alternativele terapeutice recomandate pot fi:

- hemodializa
- dializa peritoneală
- transplantul renal.

Există o serie de trialuri clinice care testează și alte medicamente, pentru tratarea sindromului nefrotic care este rezistent la glucocorticosteroizi. Aceste informații pot fi furnizate de către medicul curant, iar trialurile se desfășoară numai în anumite centre de tratament.

Profilaxie

Sindromul nefrotic poate fi prevenit prin evitarea situațiilor sau tratarea bolilor care pot contribui la afectarea renală. Cu cât o persoană îndepărtează (modifică) factorii care contribuie la afectarea renală, cu atât mai bine.

Prevenția se poate realiza prin:

- menținerea tensiunii arteriale la valori mai mici sau egale cu 125/75 mm Hg prin medicație antihipertensivă, dietă și exerciții fizice
- menținerea sub control strict a valorilor glicemiei, în cazul pacienților care asociază diabet zaharat
- menținerea la valori normale a lipidelor sanguine: colesterol sau trigliceride
- se interzice fumatul sau consumul de alte produse pe baza de tutun.

Pacienții diagnosticați cu sindrom nefrotic în trecut, trebuie să :

- evite deshidratarea prin:
 - tratarea promptă a afecțiunilor care produc deshidratare, ca diaree, vomă sau febră
 - prevenirea deshidratării în anotimpul călduros sau în timpul efectuării de exerciții fizice; se recomandă consumul de 8-10 pahare cu lichide (apă sau lichide

rehidratante) în fiecare zi; consumul de lichide suplimentare înainte, în timpul sau după efectuarea de exerciții fizice; se recomandă consumul de lichide la cel puțin 15-20 de minute și consumul de băuturi sportive, dacă se efectuează exerciții pe o perioadă mai mare sau egală cu o ora

- evitarea consumului de răcoritoare pe bază de cofeină, cum sunt cafeaua sau coca-cola; acestea cresc eliminarea renală de lichide (diureza) și ca atare cresc riscul de deshidratare
- evitarea băuturilor alcoolice, care determină deshidratare și scăderea capacității de a lua decizii corecte

- se interzice consumul de sare; majoritatea persoanelor își iau cantitatea de sodiu din alimentație; de aceea se recomandă consumul de băuturi sportive în vederea înlocuirii mineralelor pierdute prin transpirație, acestea fiind interzise în caz de insuficiență cardiacă, eventual pot fi consumate doar la indicația medicului

- se întrerupe lucrul în aer liber sau exercițiile fizice în cazul apariției unor simptome ca amețeala, oboseala sau intoleranța la lumină

- se recomandă purtare de îmbrăcăminte deschisă la culoare în cazul efectuării de exerciții sau în cazul lucrului în aer liber și schimbarea cât mai promptă a hainelor umede cu altele uscate

- evite medicamentele care pot da afectare renală

- evite testele radiologice care folosesc substanță de contrast

- prevină bolile cardiace: modificarea stilului de viață prin dieta săracă în grăsimi, renunțarea la fumat și efectuarea regulată de exerciții fizice, toate acestea pot reduce riscul de dezvoltare a unui accident vascular cerebral sau de infarct miocardic.