



# Fokalna segmentna glomeruloskleroza

*Željka Večerić-Haler*



Fokalna segmentna glomeruloskleroza (pogosto jo poimenujemo kar s kratico FSGS) spada med bolezni iz skupine glomerulonefritisov. Gre za bolezni, ki okvarijo ledvična telesca - glomerule. Slednjih imamo v vsaki ledvici kakšen milijon. Glomerul je sestavljen iz skupka kapilar, kjer pride do čiščenja krvi in s tem izločanja odpadnih snovi iz krvi v seč. FSGS je dobila ime na podlagi njene osnovne značilnosti in sicer nastajanja brazgotin (te imenujemo skleroza) le v posameznih glomerulih (zato izraz fokalna). Glomeruli niso prizadeti v celoti, temveč le delno oziroma segmentno. FSGS v enaki meri prizadene otroke in odrasle, nekoliko pogosteje se pojavlja pri afroameričanih.

## Kaj povzroča fokalno segmentno glomerulosklerozo

FSGS lahko nastane nenadoma brez jasnega vzroka, lahko pa jo sprožijo številni dejavniki, kot npr. okužbe, določena zdravila, debelost ali nekatere sistemske bolezni kot npr. sladkorna bolezen. Gotovo je v njen nastanek vključen tudi imunski sistem.

Glede na vzrok razdelimo FSGS na več tipov:

- primarna FSGS: gre za obliko bolezni, ki nastane spontano brez jasnega vzroka,
- sekundarna FSGS: to obliko bolezni sprožijo različna stanja oz. bolezni. Mednje sodijo: okužbe, zlasti virusne (kot npr. HIV, COVID 19), uporaba določenih zdravil (npr. penicilamin, interferon), zloraba drog (heroin, anabolni steroidi), ekstremna debelost, odsotnost ene ledvice in še mnoge druge;
- dedna FSGS: ta oblika bolezni je redka, povzročajo jo genske napake in jo običajno odkrijemo pri otrocih.

## Kakšne simptome povzroča FSGS

Na začetku bolezni je lahko bolnik še brez vsakih simptomov. Kasneje se razvijejo tipični simptomi in znaki bolezni, ki jim rečemo nefrotski sindrom:

- otekanje v noge, okoli oči in v druge dele telesa (edemi);
- pridobitev na telesni teži zaradi zadrževanja tekočine v telesu;
- penjenje seča zaradi velike količine beljakovin v seču (proteinurija);
- povišan holesterol v krvi (hiperholesterolemija);
- izločanje maščob v seču (lipidurija);
- zmanjšana koncentracija majhnih beljakovin (albumina) v krvi (hypoalbuminemija).



Pri bolnikih s FSGS se zgoraj naštetih simptomov in telesnih znakov zelo pogosto pojavijo sočasno in je bolnik otečen, izloča velike količine beljakovin v seču, v krvi ima beljakovin manj kot normalno, ima povišan holesterol. V takem primeru zdravniki običajno povemo, da ima bolnik nefrotski sindrom. Kadar pri bolniku ugotovimo nefrotski sindrom, vedno posumimo na bolezen, ki prizadenejo glomerule (med njimi tudi FSGS). Ko bolezen napreduje, se lahko pojavijo znaki slabšega ledvičnega delovanja. Bolniki so lahko utrujeni, imajo slabši apetit, povišan krvni tlak, glavobole, slabost.

## Postavitev diagnoze

Na FSGS pomislimo pri vsakem bolniku, ki ima nefrotski sindrom, ki ga potrdimo s kliničnim pregledom in z laboratorijskimi preiskavami krvi in seča. Za končno diagnozo je nujno potrebna ledvična biopsija, zaradi česar je potreben sprejem v bolnišnico. Poseg opravimo v lokalni anesteziji. Pod kontrolo ultrazvoka z iglo pridobimo košček ledvičnega tkiva za mikroskopske preiskave. Med hospitalizacijo opravimo še druge morebiti potrebne preiskave.

## Kako zdravimo FSGS

Vsem bolnikom (ne glede na vzrok FSGS) uvedemo dieto in zdravila, s katerimi poskušamo vplivati na posledice bolezni (urediti povišan krvni tlak, povišane maščobe, otekline...) ter preprečiti njihove nadaljnje škodljive vplive. Načelno je potrebna dieta z manj soli (prehrana mediteranskega tipa z omejitvijo soli na približno 5 gramov oziroma eno čajno žličko soli dnevno). Zdravniki bodo glede na izločeno količino seča ter prisotnost oteklina pogosto svetovali omejitev vnosa tekočine. Ob povišanem krvnem tlaku ali ob povečanem izločanju beljakovin s sečem praviloma uvedemo zdravilo iz skupine zaviralcev angiotenzin konvertaze (ACE) ali antagonist angiotenzinskih receptorjev. To so zdravila, ki znižujejo krvni tlak, a imajo obenem pomembno zaščitno delovanje za ledvice, saj zmanjšujejo izločanje beljakovin s sečem. Ob oteklinah uvedemo zdravilo za odvajanje vode (diuretik), pri povišanih maščobah



pa zdravila za nižanje maščob. Pri nekaterih bolnikih je prisotno povečano tveganje za nastanek krvnih strdkov, zato je potrebno antikoagulantno zdravljenje.

V primeru poznanega vzroka bolezni je potrebno zdraviti oziroma odstraniti vzrok (npr. ukiniti zdravilo, ki je sprožilo bolezen), zdraviti okužbo ali zmanjšati obremenitev ledvic (npr. zmanjšati telesno težo pri FSGS povezani z debelostjo), saj je za pričakovati, da se bo stanje po odstranitvi vzroka popravilo.

V primerih, ko za bolezen ne najdemo jasnega vzroka (primarna oblika FSGS) pri zdravljenju uporabljamo zdravila, ki vplivajo na imunski sistem. Takšno zdravljenje je prilagojeno posameznemu bolniku. Med zdravili, ki se pogosto predpisujejo, so:

- kortikosteroidi (pogosto imenovani steroidi ali glukokortikoidi),
- imunosupresivna zdravila (kot npr. ciklosporin, ciklofosamid, rituksimab...),
- plazmafereza (čiščenje krvi).

Zdravljenje praviloma začnemo s kortikosteroidi (v Sloveniji uporabljamo Medrol) in ga ukinemo najkasneje v 4 mesecih. V primeru, da ob polnem odmerku Medrola ne pride do ozdravitve (remisije) ali pride do le blagega izboljšanja bolezni (delna remisija) govorimo o steroidno odporni bolezni. Če je potrjena steroidno odporna oblika bolezni ali če ima bolnik zadržke za zdravljenje z Medrolom, uvedemo druga imunosupresivna zdravila (ciklosporin ali rituksimab). Bolezen se lahko ponovi, večina ponovitev (relapsov) se zgodi v prvem letu. Pri nekaterih bolnikih, ki se sicer dobro odzovejo na zdravljenje z kortikosteroidi, se bolezen ponavlja zelo pogosto, zato je potrebno dolgotrajno zdravljenje. Govorimo o steroidno odvisnih bolnikih. Te bolnike lahko zdravimo ponovno z Medrolom ali z drugimi imunosupresivnimi zdravili.

## Kakšna je prognoza bolezni

FSGS je kronična bolezen, saj se okvara, nastala zaradi brazgotinjenja ledvičnih telesc (glomerulov), ne more popraviti. Z zdravljenjem lahko upočasnimo napredovanje bolezni. Prognoza zavisi od mnogih dejavnikov, v veliki meri od tega, kako se posameznik odzove na zdravljenje. Pri nekaterih bolnikih bolezen navkljub zdravljenju napreduje in privede do končne ledvične odpovedi. Ti bolniki potrebujejo nadomestno zdravljenje ledvične odpovedi z dializo, v poštev pride tudi presaditev ledvice.

# Beleška

A series of horizontal dashed lines for writing notes.







## Za dobro LEDVIC

Druga dopolnjena elektronska izdaja

**Izdajatelj:**

Slovensko nefrološko društvo – Slovensko zdravniško društvo  
Zveza društev ledvičnih bolnikov Slovenije

**Urednica:** Jelka Lindič

**Souredniki:** Damjan Kovač, Andrej Škoberne, Nebojša Vasič

**Oblikovanje:** Tanja's Design, tanjas-design.si

Knjižice izobraževalnega programa Za dobro ledvic so namenjene laični javnosti  
in uporabi v zdravstvenih ustanovah. Spremembe vsebine niso dovoljene.

Ljubljana, 2023

[www.zadobroledvic.si](http://www.zadobroledvic.si)

