

Jonxis lezing, 5 Oktober 2023

Guidelines in Pediatric Nephrology

International joint forces for the best patients' care around the globe

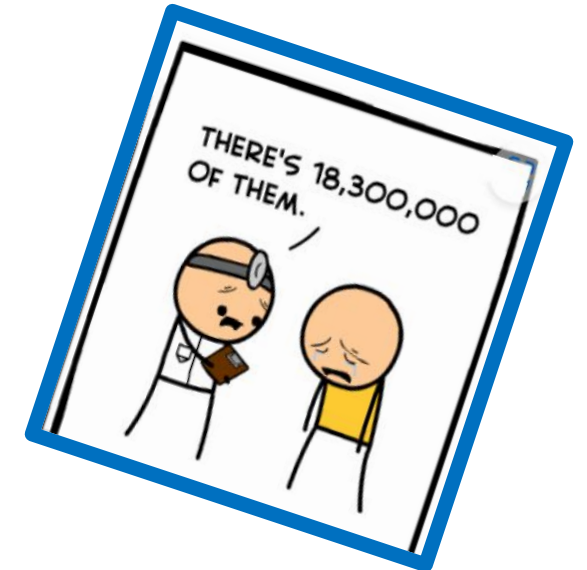
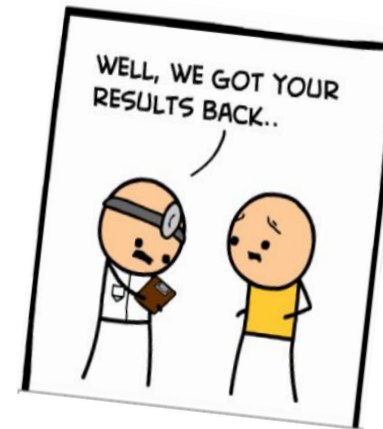
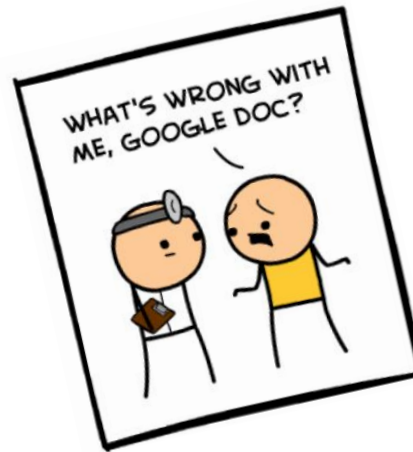
Elena Levtchenko

Emma Children's Hospital, Amsterdam University Medical Centre

The Netherlands

Overview of the lecture

- **Why** guidelines and clinical practice recommendations in pediatric nephrology?
- **How to make** them?
- **Where** to find them?
- **How to apply** them?



Laura, 3 yo



- Uneventful clinical history
- Clinical examination:
 - pronounced edema
 - blood pressure 95/70 mm Hg, heart rate 110'
- Laboratory tests:
 - Blood: creatinine 35 $\mu\text{mol/l}$, albumin 11 g/l, Na 130 mmol/l, K 4 mmol/l, C3, C4: normal
 - Urine dipstick: protein 3+, blood 1+

Diagnosis: nephrotic syndrome

Should Laura be treated with steroids?

- Yes
- No

Which schedule of prednisolone treatment?

- 4 weeks 60 mg/m²/day → 4 weeks 40 mg/m²/AD → stop
- 6 weeks 60 mg/m²/day → 6 weeks 40 mg/m²/AD → stop
- 4 weeks 60 mg/m²/day → 4 weeks 40 mg/m²/AD → tapering
- until proteinuria disappears → 4 weeks 40 mg/m²/AD → stop

Daily prednisolone dose be administered

- Once daily
- Twice daily

Should Laura receive diuretics?

- Yes
- No

Should Laura receive albumin infusions?

- Yes
- No

We need a guideline!



Definitions



Guideline

High level of evidence

Clinical Practice Recommendations (CPR)

Lower level of evidence

**Expert Opinion (EO)
Consensus statement (CS)**

Low level of evidence

Systematically developed statements to assist practitioners and decision-makers in **appropriate healthcare** for specific clinical circumstances (Institute of Medicine, USA)

Rational of Clinical Practice Guidelines

- Most of diseases in Pediatric Nephrology are rare
- Limited number of randomized trials
- Large variability of treatment approaches

Few RCT, low number of patients!

Aims of the Clinical Practice Recommendations

- To provide state-of-the art guidance for diagnosis and treatment
 - To translate progress in research to patient care
 - To be mindful of different resources and situations
 - To reduce variation in clinical care
 - To provide common ground for collaboration and studies
 - To suggest future lines of research

Joint venture in Pediatric Nephrology



ERKNet
The European
Rare Kidney Disease
Reference Network



Methodology: overview

Using the **GRADE** method (formulating **PICO** questions)
and following the **RIGHT** Statement for Practice Guidelines

Core group: Recommendations developed based on evidence from the literature

Strength of recommendations and evidence quality graded by using the AAP grading system

Expert Voting Panel

pediatric nephrologists including representatives of each IPNA Regional Society with expertise in the management specific disease

Voting group members are asked by e-questionnaire to provide a level of agreement on a 5-point scale (strongly disagree, disagree, neither agree/disagree, agree, strongly agree) (**Delphi method**).

<70% consensus: Recommendations discussed and modified by the core group

≥70% consensus
Recommendation accepted

PICO: Patient (or Population), Intervention, Comparison, Outcome.

AAP, American Academy of Pediatrics; RIGHT, Reporting Items for practice Guidelines in HealthCare.

Methodology: AAP Grading System

Aggregate evidence quality	Benefit or harm predominates	Benefit and harm balanced
Level A <ul style="list-style-type: none"> Intervention: well-designed and conducted trials, meta-analyses on applicable populations Diagnosis: independent gold-standard studies of applicable populations 	Strong recommendation A strong	Weak recommendation (based on balance of benefit and harm)
Level B Trials or diagnostic studies with minor limitations; consistent findings from multiple observational studies	Moderate recommendation B Moderate	B Weak
Level C Single or few observational studies or multiple studies with inconsistent findings or major limitations	C Weak C Moderate	C Weak
Level D Expert opinion, case reports, reasoning from first principles	Weak recommendation (based on low-quality evidence) D Weak	No recommendation may be made
Level X Exceptional situations where validating studies cannot be performed and benefit or harm clearly predominates	Moderate recommendation X moderate Strong recommendation X strong	

Where to find Clinical Practice Guidelines?

- The Guidelines International Network (GIN) database

<https://guidelines.ebmportal.com>

>2900 guidelines: national, regional, global

- Pediatric Nephrology guidelines

<https://theipna.org/resources/guidelines/>

<https://www.espn-online.org/guidelines/>

<https://www.erknet.org/guidelines-pathways>

- New developed guidelines
- Updated guidelines
- Endorsed guidelines




IPNA clinical practice recommendations for the diagnosis and management of children with steroid-resistant nephrotic syndrome

Agnes Trautmann¹ · Marina Vivarelli² · Susan Samuel³ · Debbie Gipson⁴ · Aditi Sinha⁵ · Franz Schaefer¹ · Ng Kar Hui⁶ · Olivia Boyer^{7,8} · Moin A Saleem⁹ · Luciana Feltran¹⁰ · Janina Müller-Deile¹¹ · Jan Ulrich Becker¹² · Francisco Cano¹³ · Hong Xu¹⁴ · Yam Ngo Lim¹⁵ · William Smoyer¹⁶ · Ifeoma Anochie¹⁷ · Koichi Nakanishi¹⁸ · Elisabeth Hodson¹⁹ · Dieter Haffner^{20,21,22} · on behalf of the International Pediatric Nephrology Association

Received: 21 December 2019 / Revised: 7 February 2020 / Accepted: 21 February 2020
© The Author(s) 2020

Pediatric Nephrology (2023) 38:877–919
<https://doi.org/10.1007/s00467-022-05739-3>

IPNA clinical practice recommendations for the diagnosis and management of children with steroid-sensitive nephrotic syndrome

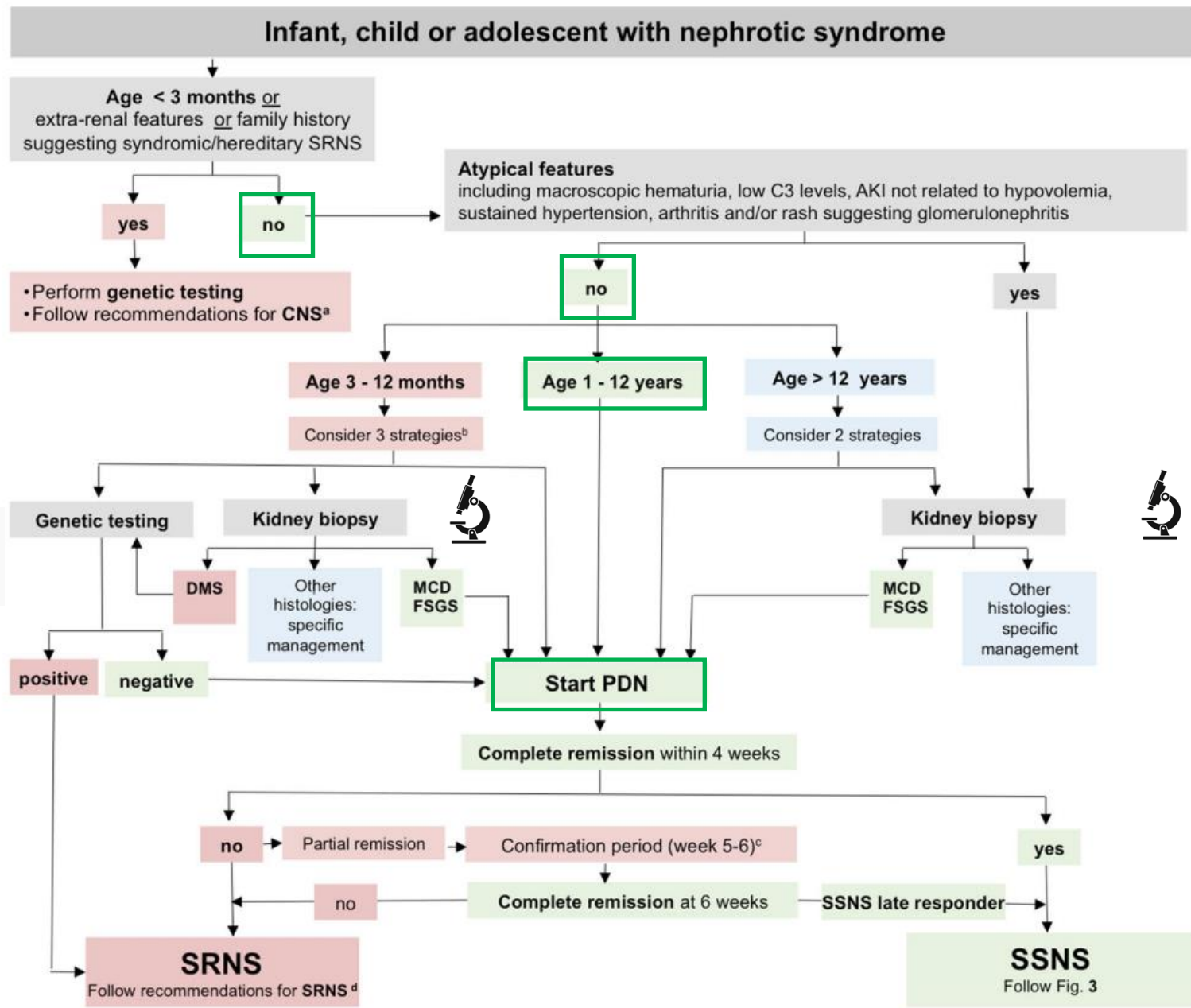
Agnes Trautmann¹ · Olivia Boyer² · Elisabeth Hodson³ · Arvind Bagga⁴ · Debbie S. Gipson⁵ · Susan Samuel⁶ · Jack Wetzels⁷ · Khalid Alhasan⁸ · Sushmita Banerjee⁹ · Rajendra Bhimma¹⁰ · Melvin Bonilla-Felix¹¹ · Francisco Cano¹² · Martin Christian¹³ · Deirdre Hahn¹⁴ · Hee Gyung Kang¹⁵ · Koichi Nakanishi¹⁶ · Hesham Safouh¹⁷ · Howard Trachtman¹⁸ · Hong Xu¹⁹ · Wendy Cook²⁰ · Marina Vivarelli²¹ · Dieter Haffner²²  · on behalf of the International Pediatric Nephrology Association



Should Laura be treated with steroids and if so, which dose and how long should steroids be administered?

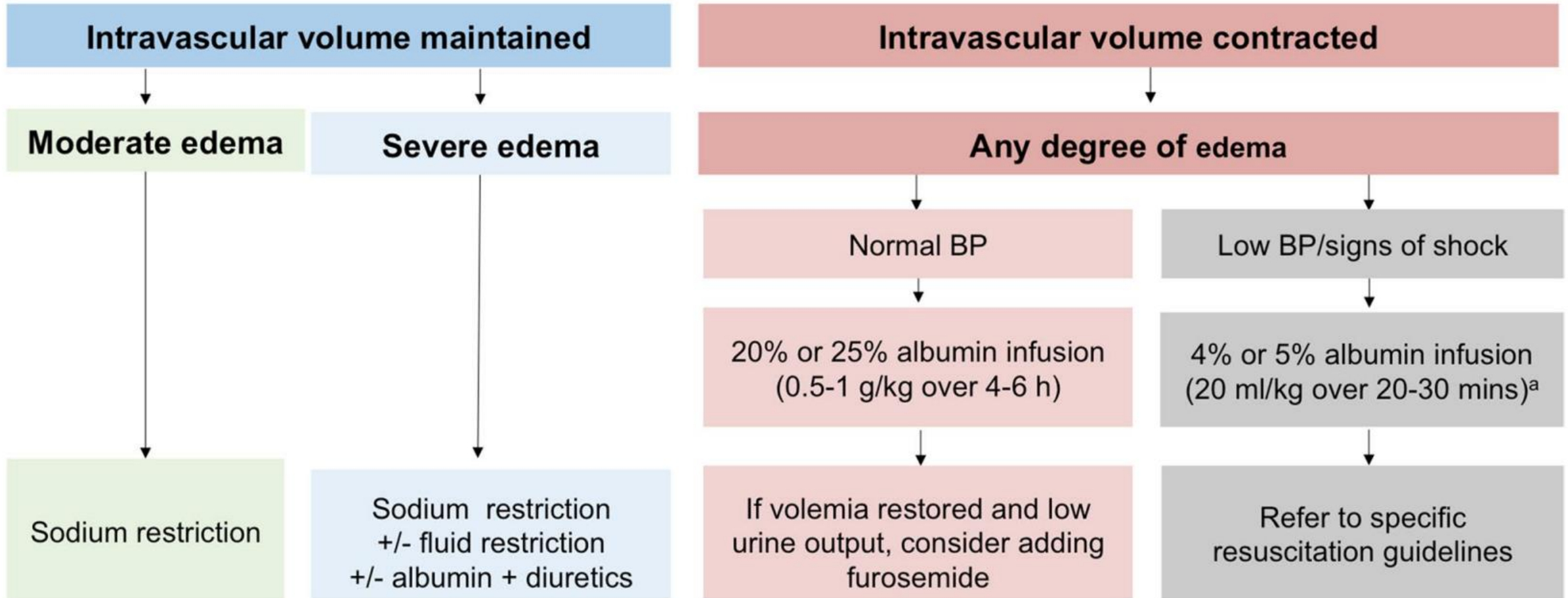
Diagnostic evaluation

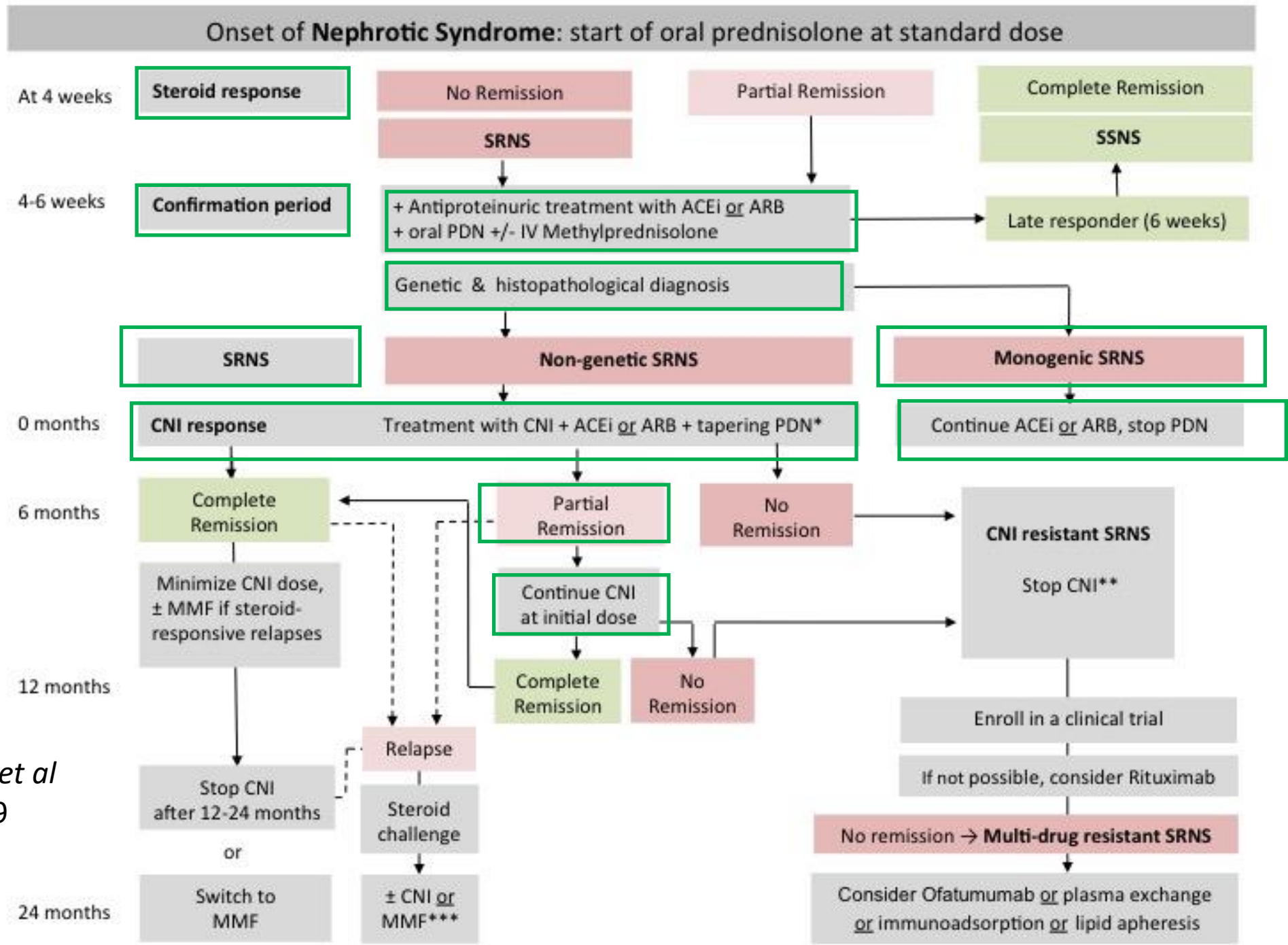
- Initial prednisolone dose:
- 4 weeks at 60 mg/m²/d (max 60 mg) → 4 weeks at 40 mg/m²/AD → stop
 - or
 - 6 weeks at 60 mg/m²/d (max 60 mg) → 6 weeks at 40 mg/m²/AD → stop



Should Laura receive furosemide, albumin or both?

Management of edema and hypovolemia





Trautmann, Vivarelli *et al*
 Pediatr Nephrol 2019

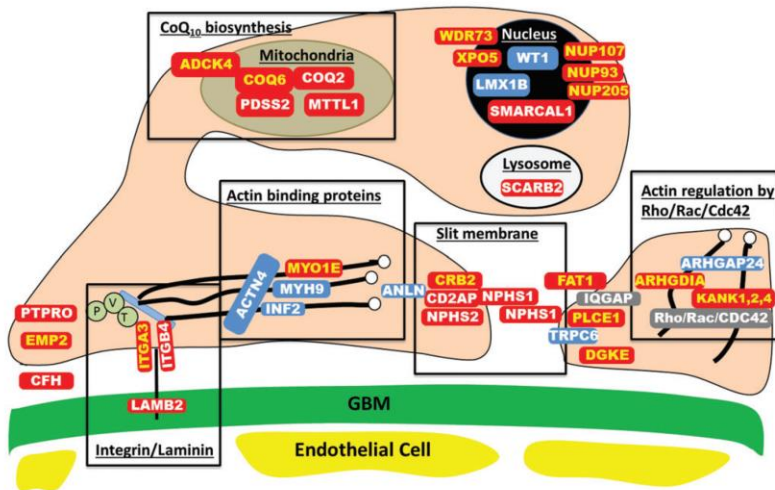
Steroid resistant nephrotic syndrome in children

Monogenic

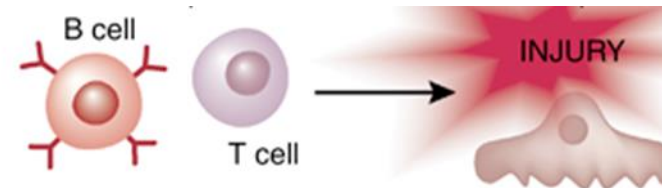
Immune-mediated

Structural anomalies
of glomerular filtration barrier

Mixed T-/B-cell disorder
Circulating 'permeability' factor disease



Lovric *et al* NDT 2016

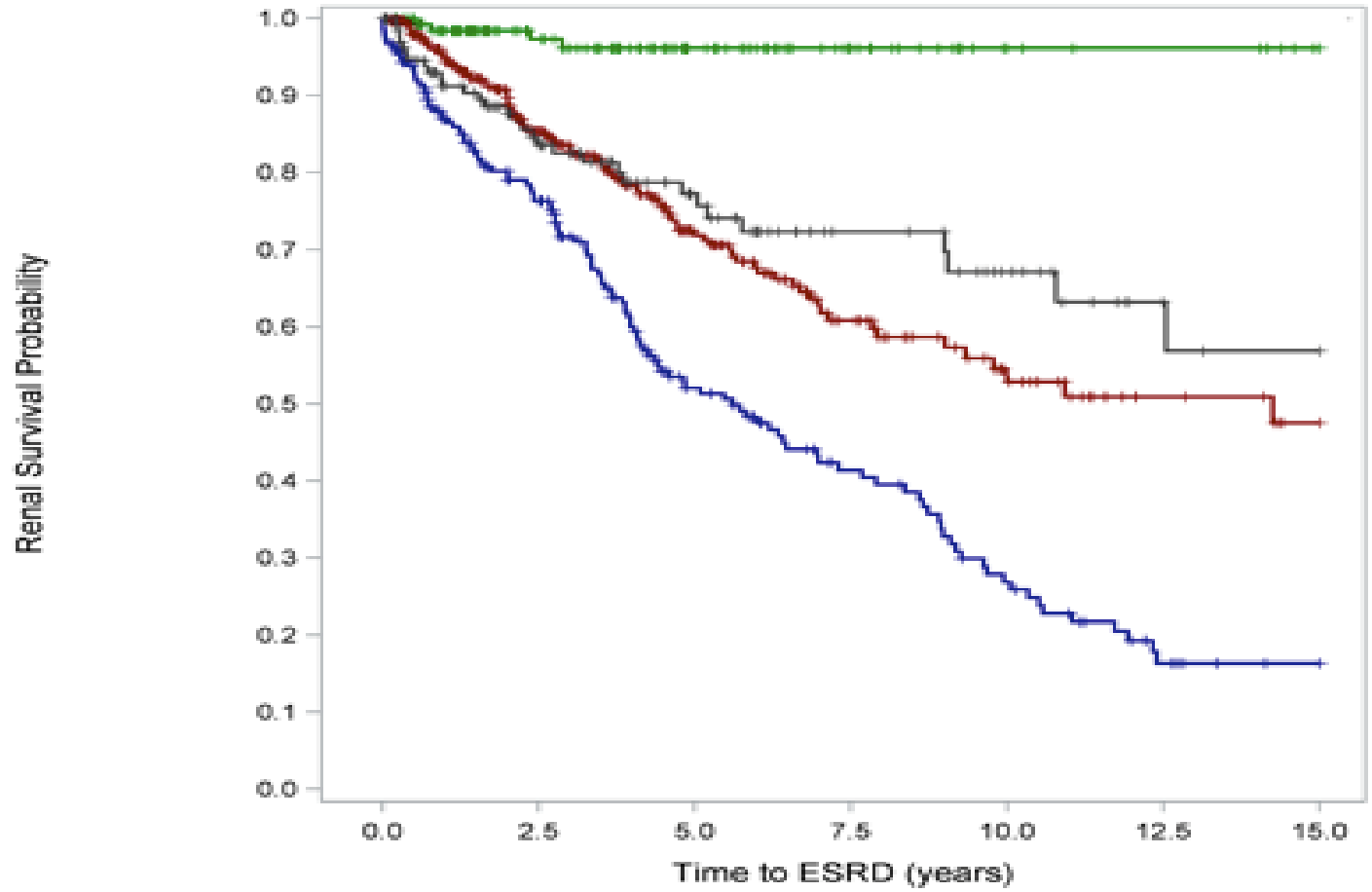
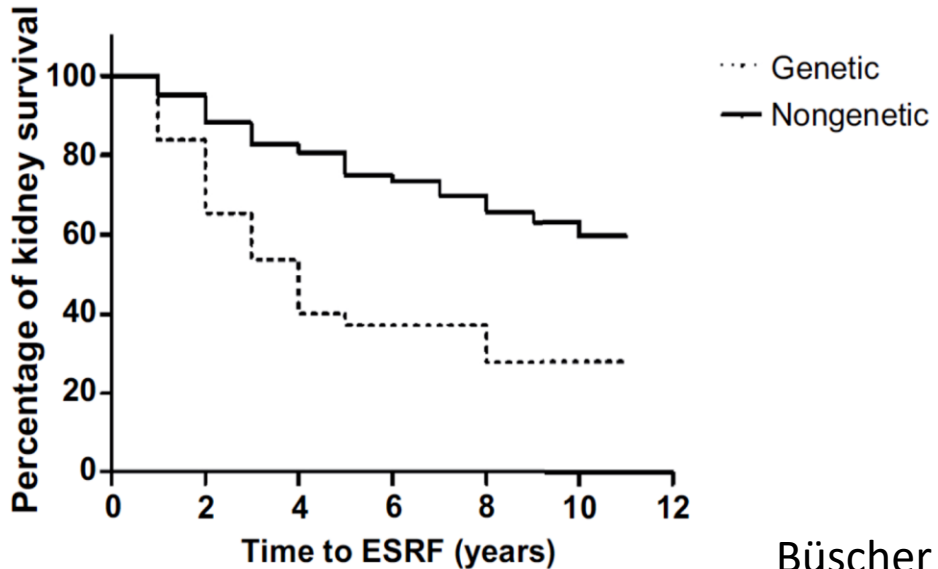
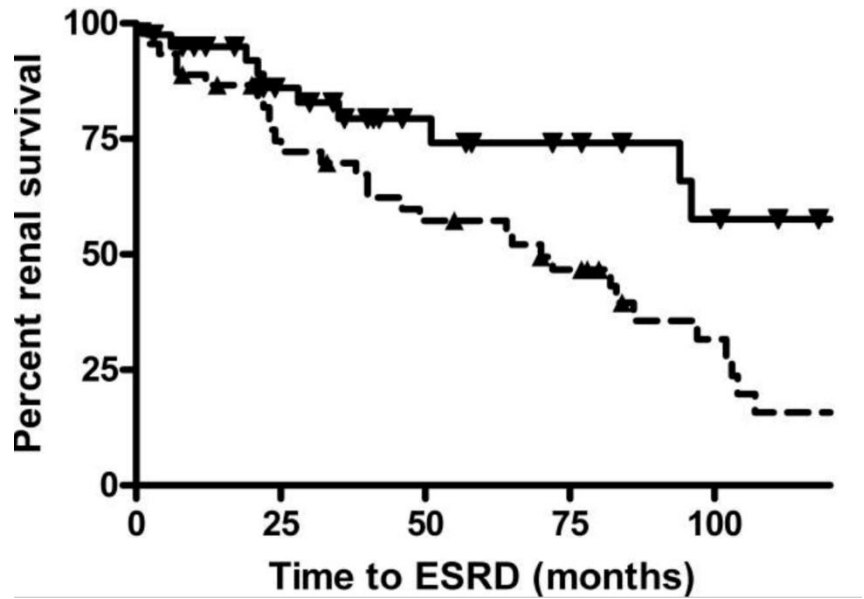


Proposed humoral mediators of glomerular permeability:
Permeability factors from T-cells, Hemopexin, IL-13. CLC-1, Angpti4, suPAR, VEGF, heparinase, silaidase, C-miP....

Parikh *et al* AJKD 2011

Slide courtesy Olivia Boyer

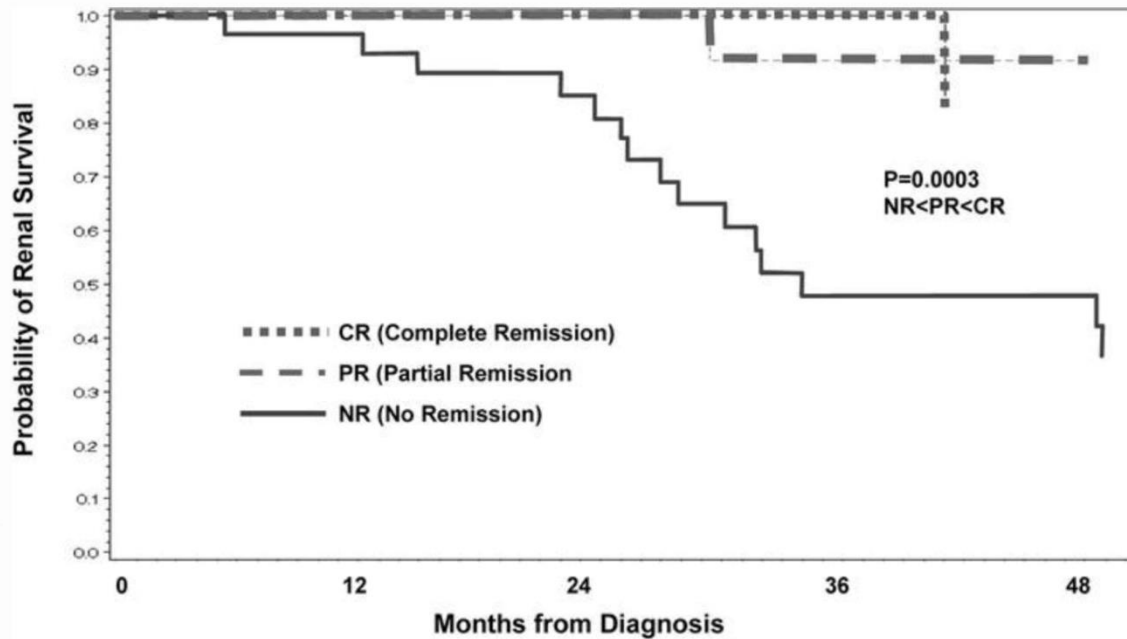
Impact of genetics on renal prognosis



Sporadic IIS sensitive	137	86	48	25	11	9	4
Sporadic IIS resistant	365	205	112	62	33	17	11
Familial	139	81	49	30	21	10	8
Genetic	214	138	71	44	27	11	6

Treatment response predicts renal prognosis

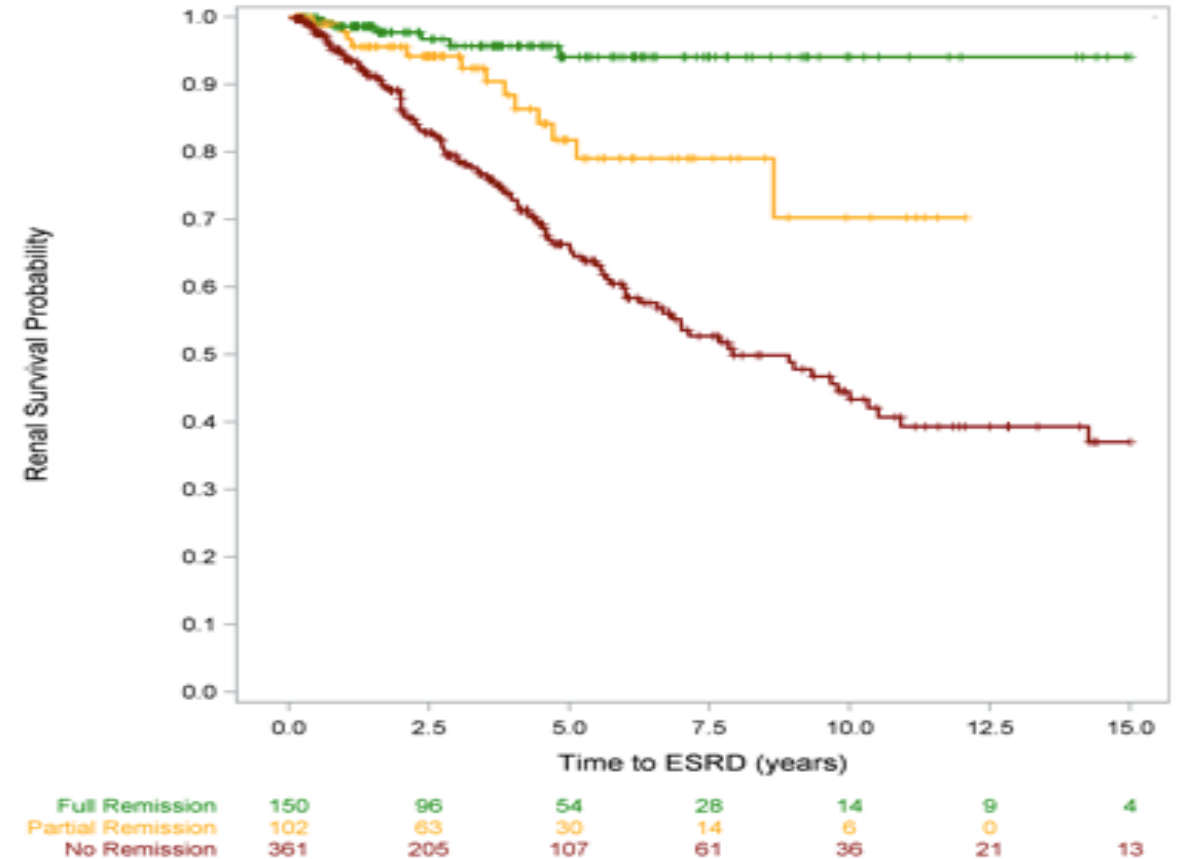
Children (n=60)



CR	12	12	8	6	5
PR	20	18	13	11	9
NR	28	26	20	10	9

Gipson *et al* Pediatr Nephrol 2006

Children (n=613)



Trautmann *et al* JASN 2017

Take to work

- **Why?**

- Using guidelines improves clinical care, stimulates collaboration and generates rational grounds for research

- **Where?**

<https://theipna.org/resources/guidelines/>

<https://www.espn-online.org/guidelines/>

<https://www.erknet.org/guidelines-pathways>

- **How to apply** them?

- Incorporate guidelines in your hospital treatment protocols
- Translate them to your language
- Follow updates (online, webinars, published updates)

- Discuss with colleagues





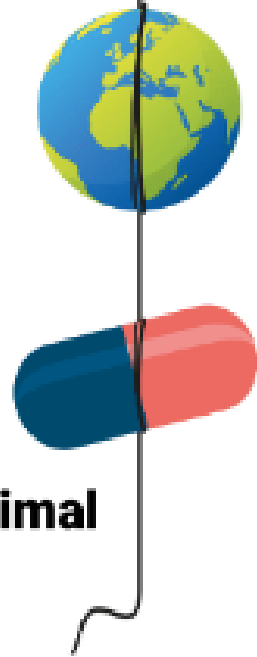
Thank you !





Kidney Health For All

**Advancing equitable
access to care and optimal
medication practice**





Найкраща медична практика та зелена нефрологія: за і проти

Професор Дмитро Іванов
НМУ імені О.О.Богомольця

Значення здорового середовища для пацієнтів



Роль лікаря

Лікарі також відіграють важливу роль у популяризації здорового середовища серед пацієнтів.



Екологічний вплив

Середовище може впливати на фізичне та психічне здоров'я людей.



Профілактика захворювань

Чисте середовище сприяє попередженню багатьох захворювань та покращує загальний стан здоров'я.



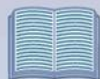
ПЕРЕВАГИ НЕФРОЛОГІЧНОЇ ПРАКТИКИ

Найкраща нефрологічна практика надає можливість індивідуалізованого лікування для кожного пацієнта. Це включає високу якість медичної допомоги та постійний моніторинг ниркової функції.

Recommended calcium intake in adults and children with chronic kidney disease – a European consensus statement

Focus of study was to establish optimal calcium intake in chronic kidney disease (in adults and children) which is not addressed in current clinical practice guidelines

Methods



Literature review by expert panel

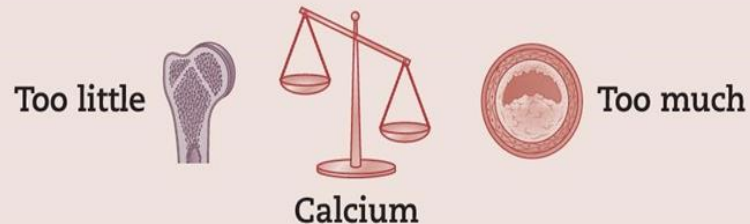


Delphi survey



Revision based on survey response

Results



Key recommendations:

Adults



Total calcium intake (diet and medications):
800–1000 mg/day

Children



Total calcium intake:
age-appropriate normal range

Evenepoel, P. et al.
NDT (2023)
@NDTSocial

This consensus statement provides key evidence and clinical practice points on calcium management that may assist in clinical decision-making in children and adults with CKD.

Інноваційні методи та технології в медичній практиці

Електронне здоров'я

Цифрові рішення сприяють збору та обробці медичної інформації для удосконалення надання послуг. (Приклад: зворотна епідеміологія)

Штучний інтелект

Використання алгоритмів та аналітики може полегшити діагностику та лікування хвороб.

Телемедицина

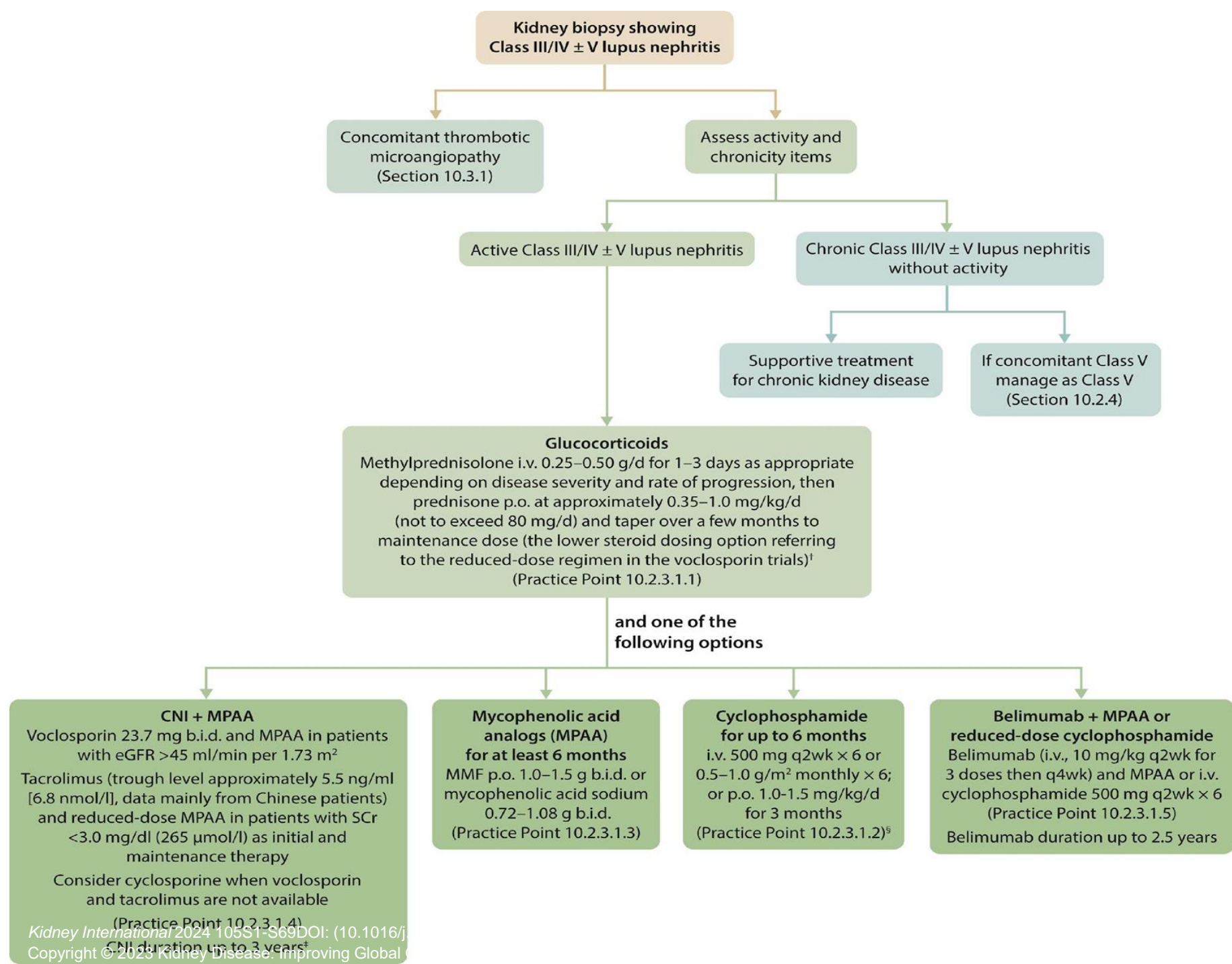
Використання технологій для консультацій та дистанційного спостереження за станом пацієнтів.





НЕДОЛІКИ НЕФРОЛОГІЧНОЇ ПРАКТИКИ

Одним з недоліків є високі витрати на лікування та дорогі ліки. Крім того, може виникнути проблема з доступністю такої медичної допомоги для всіх шарів населення.



Етичні аспекти медичної практики

Повага до пацієнтів

Лікарі повинні проявляти повагу та співчуття до потреб та бажань своїх пацієнтів.

Професійна мораль

Лікарі мають дотримуватися високих етичних стандартів у взаємодії з пацієнтами та колегами.

Дотримання конфіденційності

Збереження конфіденційності медичної інформації є невід'ємною частиною етичних принципів.

Зелена нефрологія

спрямована на збереження нирок через здоровий спосіб життя та попередження захворювань. Цей підхід також сприяє екологічній стійкості.



Основні принципи зеленої нефрології

Зниження витрат

Споживання ресурсів та енергії може бути зменшене завдяки застосуванню принципів зеленої нефрології.

Стійкий розвиток

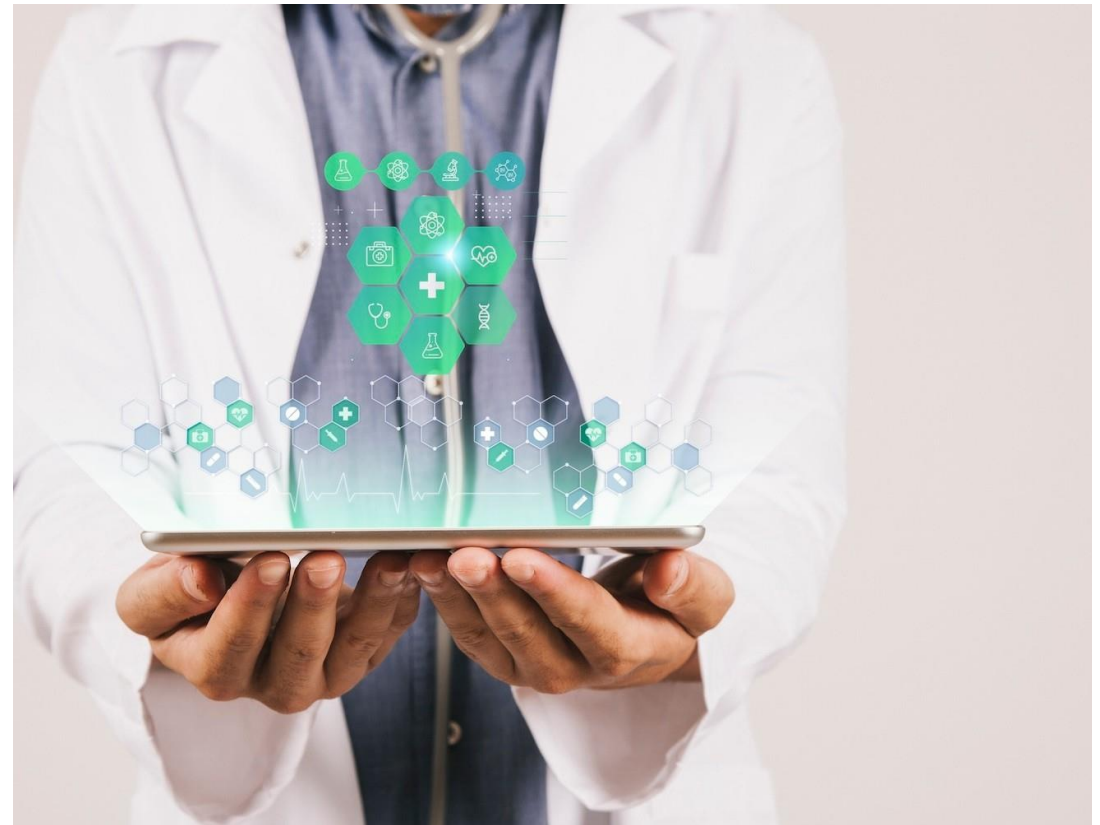
Зелена нефрологія спрямована на зменшення екологічного відбитку лікувальних процедур.

Використання відновлювальних ресурсів

Зелена нефрологія підтримує використання відновлювальних джерел енергії у лікувальних закладах.

ІННОВАЦІЙНІ ПІДХОДИ

У сучасній зеленій нефрології використовуються інкрементні методи діалізу, що зменшують негативний вплив на навколишнє середовище. Ці підходи спрямовані на екологічну ефективність та забезпечення якісної медичної допомоги.





ІННОВАЦІЙНІ ПІДХОДИ В ЗЕЛЕНІЙ НЕФРОЛОГІЇ: ІНКРЕМЕНТНИЙ ДІАЛІЗ

Outcomes of incident patients treated with incremental HD as compared with standard HD and peritoneal dialysis Switzerland

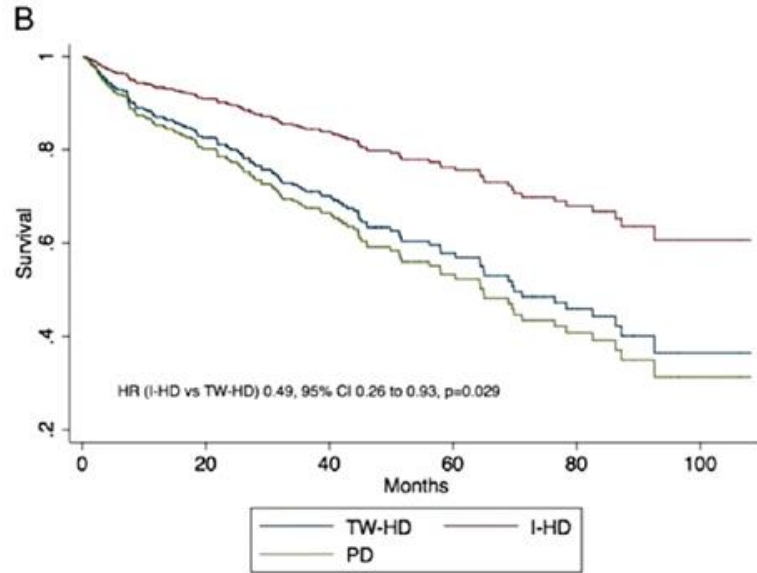
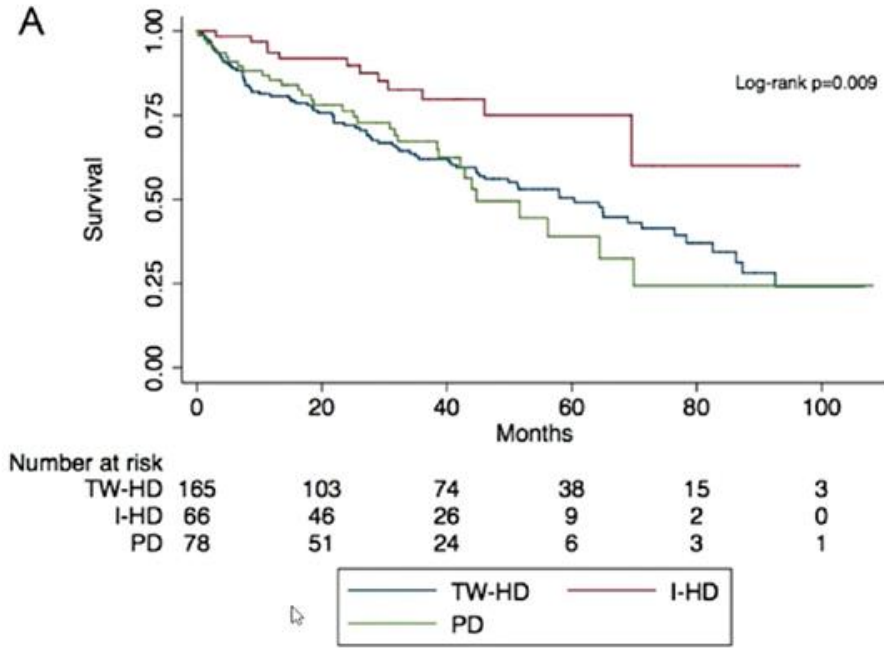


FIGURE 2: Multivariate Cox survivor function according to initial KRT modality. Multivariate model is adjusted for the following covariates: age, gender, Charlson score, urgent KRT initiation and access type.



Christian Combe
ESKD and Dialysis

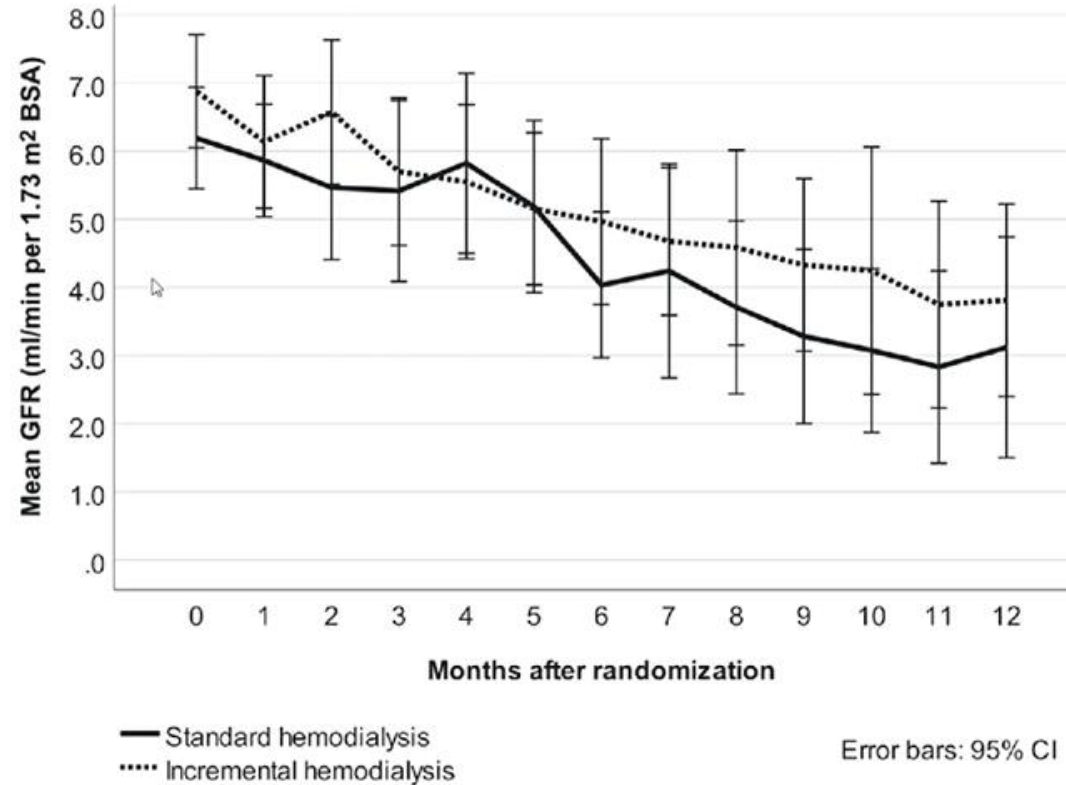
FIGURE 1: Kaplan–Meier survivor function according to initial KRT modality.

Feasibility RCT: impact of incremental versus conventional initiation of hemodialysis on residual kidney function UK

12 mo RCT: 55 incident HD pts
Urea clearance ≥ 3 ml/min/1.73 m²
4 UK centres
Standard HD
3 sessions/w, 3.5-4 hours, Kt/V ≥ 2
Incremental HD
2 sessions/w, \nearrow HD dose with \searrow RKF
Dialysis+Renal Kt/V > 2

Primary outcomes

Feasibility parameters and effect size of group differences in rate of loss of RKF at 6 months



Christian Combe
ESKD and Dialysis

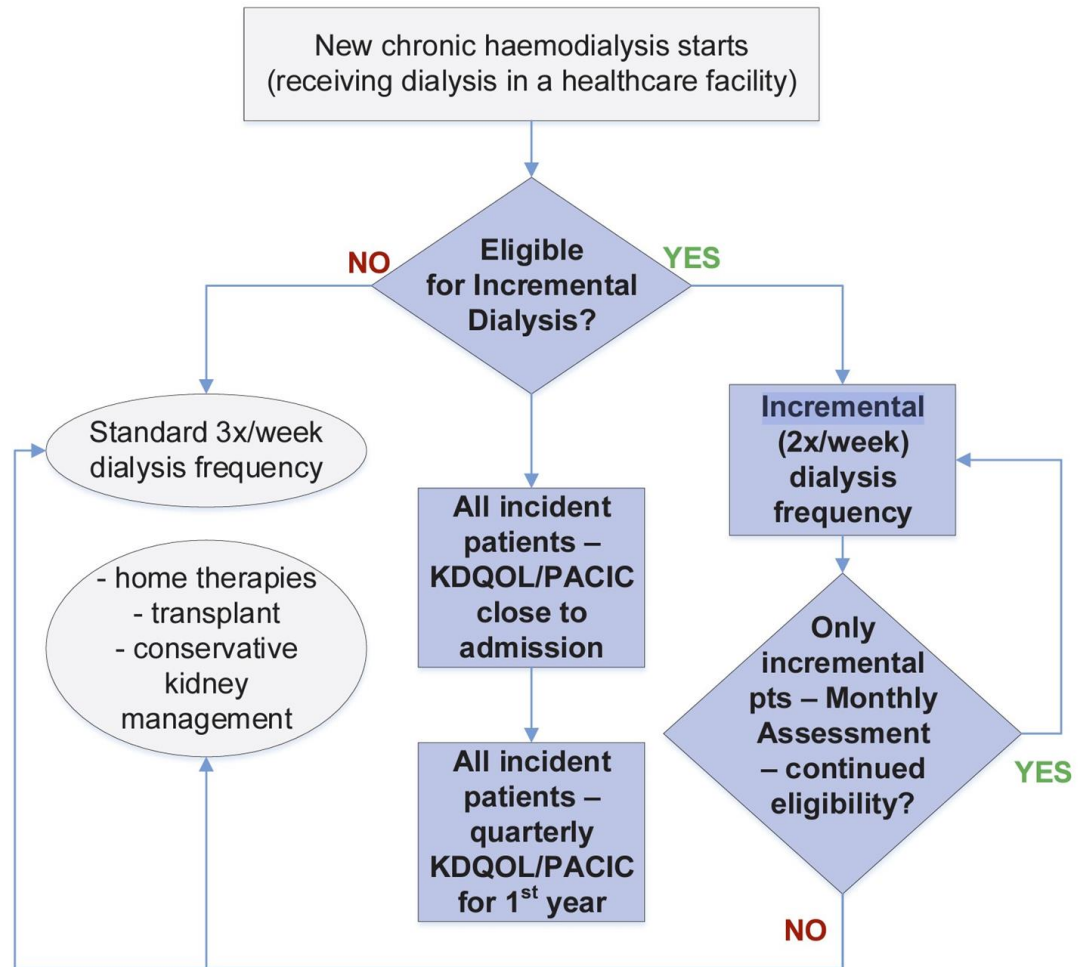
Outcomes of incident patients treated with incremental HD as compared with standard HD and peritoneal dialysis Switzerland

	TW-HD (N = 166)	I-HD (N = 68)	PD (N = 79)	P-value
Age (years)	62.8 ± 15.7	59.7 ± 16.9	62.5 ± 16.8	0.422
Gender (men)	113 (68.0%)	46 (67.6%)	54 (68.3%)	0.996
Smoker	45 (27.6%)	22 (35.4%)	16 (20.7%)	0.155
Diabetes	84 (50.6%)	21 (30.8%)	28 (35.4%)	0.007
HT	145 (87.3%)	52 (76.4%)	66 (83.5%)	0.118
CV disease	74 (44.5%)	27 (39.7%)	31 (39.2%)	0.656
ESKD cause				
DM and/or HT	88 (53.3%)	27 (39.7%)	42 (53.1%)	
Glomerulonephritis	18 (10.9%)	16 (23.5%)	17 (21.5%)	0.034
Other	59 (35.7%)	25 (36.7%)	20 (25.3%)	
Cardiorenal syndrome	5 (3.0%)	3 (4.4%)	9 (11.3%)	0.024
Charlson score	7.3 ± 3.0	6.3 ± 2.6	6.8 ± 3.0	0.047
AVF	26 (15.6%)	25 (36.7%)	NA	<0.001
Urgent KRT initiation	56 (33.7%)	28 (41.1%)	9 (11.3%)	<0.001
Late referral	57 (34.3%)	26 (38.2%)	12 (15.1%)	0.003
Sodium (mmol/l)	137.4 ± 4.7	138.4 ± 3.7	137.2 ± 5.3	0.226
Potassium (mmol/l)	4.5 ± 0.8	4.6 ± 0.9	4.4 ± 0.7	0.318
Bicarbonate (mmol/l)	20.4 ± 4.3	20.6 ± 5.3	22.5 ± 4.4	0.007
PTH (pmol/l)	37.4 ± 40.2	38.1 ± 27.5	37.4 ± 28.5	0.992
Calcium (mmol/l)	2.21 ± 0.26	2.12 ± 0.22	2.29 ± 0.21	<0.001
Phosphate (mmol/l)	2.08 ± 0.66	2.09 ± 0.58	1.85 ± 0.56	0.024
Albumin (g/l)	30.9 ± 6.1	35.8 ± 6.7	34.8 ± 6.1	<0.001
eGFR at KRT initiation (mL/min/1.73 m ²)	7.7 ± 3.5	6.6 ± 3.0	8.3 ± 4.7	0.021
KRU (mL/min)	2.2 ± 1.9 ^a	3.1 ± 2.1	4.1 ± 2.3	<0.001
Urine output at KRT initiation (mL)	1220 ± 717 ^a	1851 ± 759	1732 ± 691	<0.001



Christian Combe
ESKD and Dialysis

Інкрементний діаліз: протокол



Green Nephrology – Pilot Study on the Safety and Adequacy of a Novel Eco-friendly Hemodialysis Prescription



Methods and cohort



Single center,
India



Open label, Non-RCT
Cross over trial



Patients on MHD
N = 30
863 sessions

Intervention



1 month run in period

Normal temperature normal
dialysate flow (NTNF)
(37°C & 500 mL/min)

1 month

High temperature normal
dialysate flow (HTNF)
(38.5°C & 500 mL/min)

1 month

High temperature low
dialysate flow (HTLF)
(38.5°C & 300 mL/min)

1 month

Outcomes



spKt/V ≥ 1.2

70.14%

68.75%

0.45



Mean spKt/V

1.32 \pm 0.24

1.31 \pm 0.25

0.57



Mean URR

68.15 \pm 6.58

68.17 \pm 5.35

0.95



Diff. in body
temperature

0.06 \pm 0.16

0.12 \pm 0.15

<0.001

No significant difference in blood pressure & adverse effects

MHD Maintenance hemodialysis URR Urea reduction ratio

KI REPORTS
Kidney International Reports

Solomon D et al, 2024

Visual abstract by:
Krithika Mohan, MD, DNB
@krithicism

Conclusion Increasing dialysate temperature while reducing dialysate flow rate can be used as a water conservation strategy without compromising the adequacy and safety of dialysis, in young, hemodynamically stable patients. Reducing the dialysate flow rate from 500 mL/min to 300 mL/min reduces water consumption by 40%.



ІНКРЕМЕНТНИЙ ДІАЛІЗ

Метод інкрементного діалізу полягає в зменшенні споживання води та енергії, а також використанні біорозкладаючих матеріалів. Це сприяє зменшенню вуглецевого сліду медичного закладу.



НЕДОЛІКИ ЗЕЛЕНОЇ НЕФРОЛОГІЇ

Одним з недоліків є потреба у тривалому часі для досягнення помітних результатів. Крім того, не завжди можливо застосувати цей підхід у важких клінічних ситуаціях.

ПОРІВНЯЛЬНИЙ АНАЛІЗ

Зрівнявши ці два підходи, можна зробити висновок, що кожен з них має свої сильні та слабкі сторони.

Вибір підходу повинен ґрунтуватися на індивідуальних потребах пацієнта.



НЕОБХІДНІСТЬ ІННОВАЦІЙ

Зростання екологічної свідомості та підвищення рівня хвороби хронічної ниркової недостатності вимагають пошуку нових підходів. Інноваційні методи діалізу є відповіддю на ці виклики.



ЕКОЛОГІЧНІ ВИГОДИ

Використання інкрементних методів діалізу дозволяє зменшити викиди токсичних речовин та споживання ресурсів, що має позитивний вплив на довкілля та здоров'я пацієнтів.



Позитивні аспекти зеленої нефрології

Екологічна свідомість

При використанні зелених методів лікування, пацієнти та медичний персонал стають більш свідомими впливу на довкілля.

Співпраця з громадськістю

Пропаганда зеленої нефрології сприяє збільшенню екологічної обізнаності серед населення.

Стабільність для пацієнтів

Зменшення негативного впливу на навколишнє середовище може забезпечити стабільніше лікування для пацієнтів.



Виклики та обмеження зеленої нефрології



Необхідність переоснащення

Перехід до зеленої нефрології може вимагати модернізації та адаптації лікувальних закладів.



Фінансування

Впровадження зеленої нефрології може потребувати додаткових інвестицій у відновлювальні технології.



Обмежені ресурси

У деяких регіонах може бути обмежений доступ до відновлювальних джерел енергії та технологій для зеленої нефрології.

ТЕХНОЛОГІЧНІ ІННОВАЦІЇ

У зеленій нефрології використовуються сучасні технології для моніторингу та зменшення використання ресурсів.

Інтеграція інформаційних систем

дозволяє досягти оптимальної

ефективності у процесі діагностики та лікування.

Приклад: оцінка даних МРТ



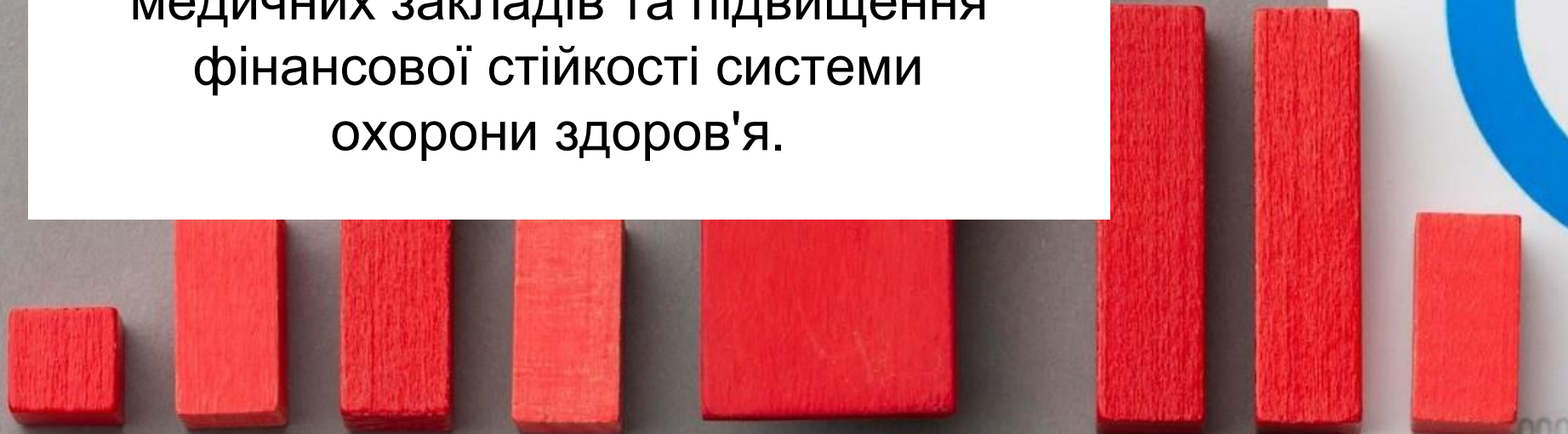
ЕКОНОМІЧНІ ПЕРЕВАГИ

Застосування інноваційних підходів в зеленій нефрології дозволяє зменшити витрати на ресурси та оптимізувати процеси лікування. Це призводить до зменшення витрат медичних закладів та підвищення фінансової стійкості системи охорони здоров'я.

Budget

Value for money and

65%



0000

Приклад інноваційної практики та зеленої нефрології: біопсія нирки в Україні

Централізація

- Гістологічна лабораторія виконує більше біопсій на рік, ніж в цілому по Україні
- Найкращій спектр імуногістохімії
- Експертний аналіз
- Відповідає викликам збереження оточуючого середовища

Недоліки

- Залишається високою вартість



СОЦІАЛЬНІ ПЕРЕВАГИ

Впровадження зелених практик у нефрології сприяє покращенню якості життя пацієнтів та збереженню природних ресурсів. Це відкриває можливості для сталого розвитку медичної галузі.

Переваги медичної практики та зеленої нефрології

Якість лікування

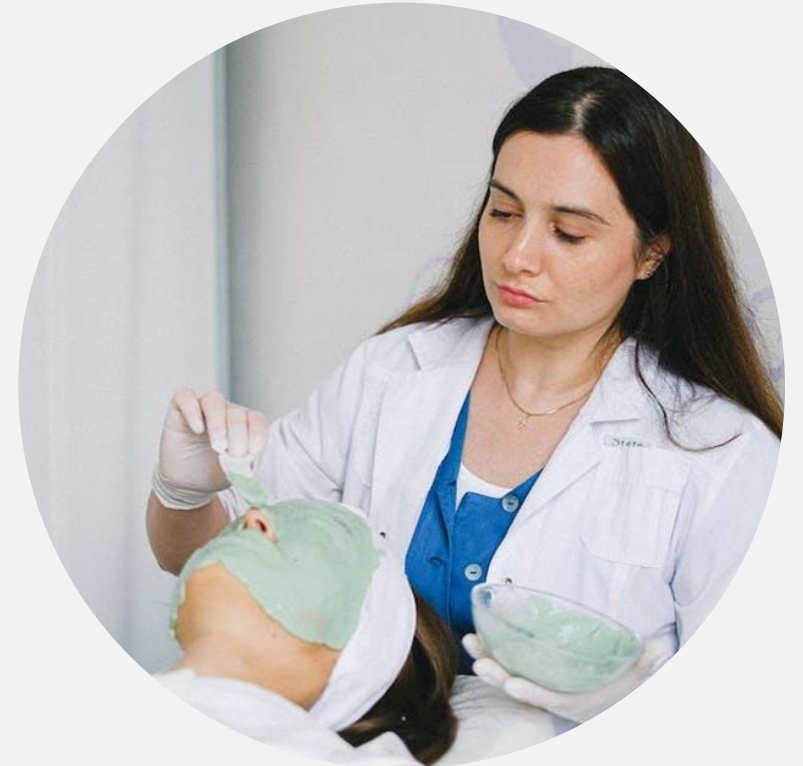
Пацієнти можуть отримати вищу якість лікування завдяки поєднанню медичної практики та зеленої нефрології.

Екологічна ефективність

Застосування принципів зеленої нефрології сприяє зменшенню негативного впливу на довкілля.

Комфорт для пацієнтів

Створення сприятливого середовища у лікувальних закладах може позитивно впливати на пацієнтів.



Соціальний вплив медичної практики та зеленої нефрології

Роль у суспільстві

Лікарі та зелена нефрологія мають значний вплив на здоров'я та благополуччя громадськості.

Виховання обізнаності

Залучення громадськості до процесів медичної практики та зеленої нефрології сприяє збільшенню медичної обізнаності.

Підтримка вразливих груп

Медична практика та зелена нефрологія можуть сприяти здоров'ю та захисту інтересів вразливих верств населення.



Місце медичної практики та зеленої нефрології в майбутньому

Технологічний прогрес

Медична практика та зелена нефрологія будуть продовжувати залучати нові технології та методи лікування.

Екологічна свідомість

Медична галузь буде спрямовуватися на зменшення власного екологічного відбитку та підтримку зелених ініціатив у лікуванні.

Соціальні тенденції

Зростання інтересу до здорового способу життя та сталого лікування позначиться на майбутньому медичній практиці.



iРААС: який антагоніст мінералокортикоїдних рецепторів вибрати?

- Фінеренон ефективний порівняно з іншими мінералокортикоїдними рецепторами, подібними до спіронолактону та еплеренону, для лікування хронічної хвороби нирок

Практичні рекомендації для впровадження

Освітня робота

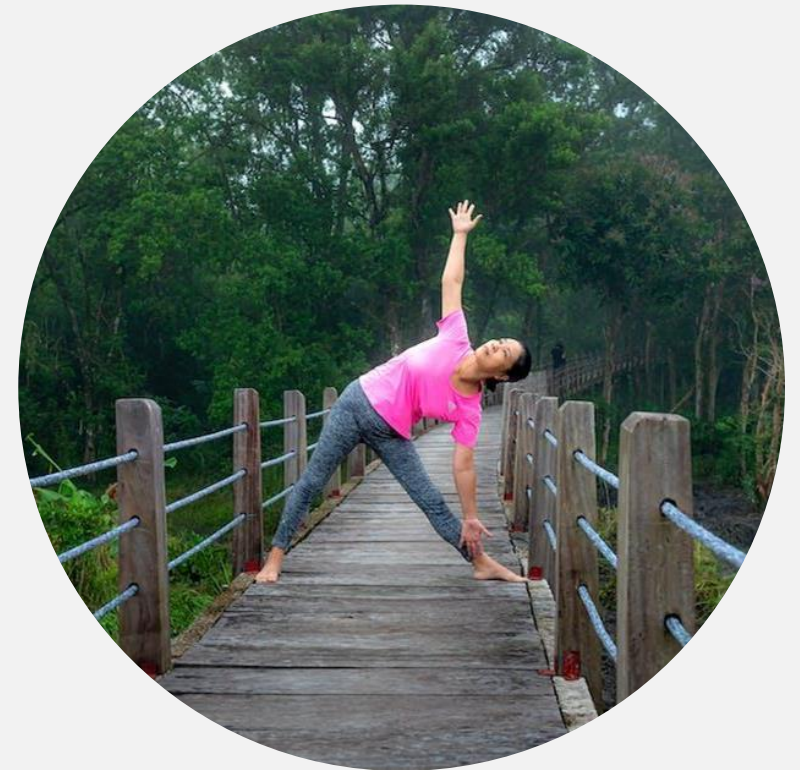
Налагодження постійного навчання медичних фахівців з питань зеленої нефрології та сталого лікування.

Стандартизація процедур

Розроблення стандартів та протоколів для впровадження зелених методів у медичній практиці.

Підтримка влади

Залучення урядових органів та медичних установ для стимулювання зелених ініціатив у галузі охорони здоров'я.



- Інноваційні підходи в зеленій нефрології, зокрема інкрементний діаліз, є ключовими для забезпечення сталого розвитку медичної галузі. Вони сприяють екологічній ефективності, економічній вигоді та покращенню якості життя пацієнтів.

ІННОВАЦІЙНІ ВИСНОВКИ

Ключові висновки



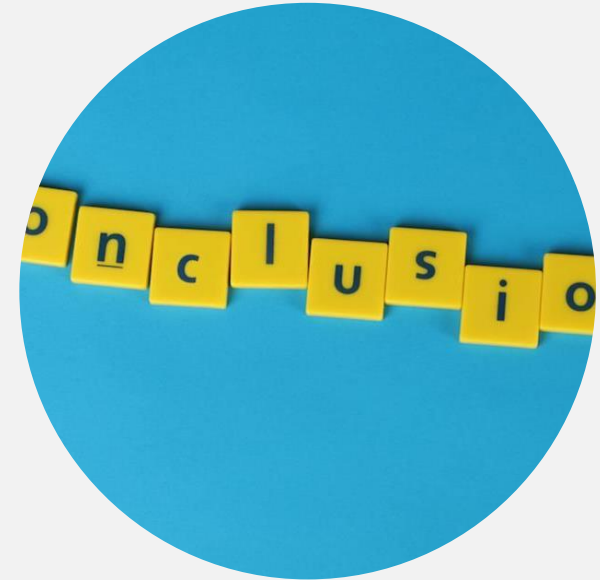
Позитивний вплив

Зелена нефрологія та сталий підхід до лікування можуть мати позитивний вплив на пацієнтів та довкілля.



Здоров'я та екологія

Зв'язок між здоров'ям людини та станом навколишнього середовища відіграє важливу роль у медичній практиці.



Інновації в лікуванні

Медична галузь продовжуватиме розвиватися в напрямку зелених технологій та методів лікування.

ДЯКУЮ

ivanovdd@ukr.net

+380 9 555 097 55





СТАНДАРТИЗАЦІЯ НАДАВАННЯ МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ ДІТЯМ: ЛОКАЛЬНИЙ КЛІНІЧНИЙ ПРОТОКОЛ МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ ДІТЯМ З ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТАМИ НА РІВНІ ГОСПІТАЛЬНОГО ОКРУГУ

**Безрук В.В.¹, Андрійчук Т.П.², Іванов Д.Д.³, Фоміна С.П.⁴,
Шкробанець І.Д.⁵, Первозванська О.І.², Андрійчук Т.Р.²**

¹Буковинський державний медичний університет, м. Чернівці, Україна

²КНП «Міська дитяча клінічна лікарня», м. Чернівці, Україна

³Національний медичний університет імені О.О. Богомольця, м. Київ, Україна

⁴ДУ «Національний науковий центр хірургії та трансплантології
імені О.О. Шалімова НАМН України», м. Київ, Україна

⁵Національна академія медичних наук України, м. Київ, Україна

Презентовано загальні підходи щодо покращення якості надання медичної допомоги дитячому населенню на регіональному рівні - **локальний клінічний протокол медичної допомоги дітям з гломерулонефритами (ГН)** (узгодження клінічного маршруту пацієнта та стандартизація діагностичних, лікувальних та профілактичних заходів у закладах охорони здоров'я на рівні госпітального округу).

Розробники:

Безрук В.В. – д.мед.н., професор, професор кафедри педіатрії, неонатології та перинатальної медицини Буковинського державного медичного університету МОЗ України.

Андрійчук Т.П. – експертка Департаменту ОЗ Чернівецької ОДА за фахом «Дитяча нефрологія», завідувачка нефрологічним відділенням КНП «Міська дитяча клінічна лікарня» м. Чернівці.

Рецензенти:

Іванов Д.Д. – д.мед.н., професор, завідувач кафедри нефрології та екстракорпоральних технологій Національного медичного університету імені О.О.Богомольця.

Фоміна С.П. – д.мед.н., старший науковий співробітник, відділ дитячої нефрології ДУ «Національний науковий центр хірургії та трансплантології імені О.О. Шалімова НАМН України».

Шкробанець І.Д. – д.мед.н., професор, начальник лікувально-організаційного управління Національної академії медичних наук України.

Даний локальний клінічний протокол медичної допомоги дітям з гломерулонефритами (затверджений наказом КНП «Міська дитяча клінічна лікарня» за № 115/01-18 від 23.10.2023 р.) містить зміни та доповнення до діючого, на регіональному рівні, протоколу надання медичної допомоги дітям з нефрологічною патологією «Про впровадження спільних узгоджених локальних протоколів надання медичної допомоги дітям з нефрологічною патологією у лікувально-профілактичних закладах Чернівецької області», наказ Департаменту охорони здоров'я Чернівецької обласної державної адміністрації за № 124 від 06.03.2017 р.

В умовах сучасного розвитку медицини особливої актуальності набуває питання надання медичної допомоги на засадах доказової та персоніфікованої медицини. Система стандартизації медичної допомоги орієнтована на розробку та впровадження медико-технологічних документів, які допомагають лікарю ефективно діяти в конкретних клінічних ситуаціях, уникаючи неефективних дій та втручань.

Гломерулонефрит – одне з найбільш частих захворювань нирок у дітей, що призводить до розвитку хронічної хвороби нирок (ХХН), хронічної ниркової недостатності (ХНН) та ранньої інвалідизації. Згідно зі статистичними даними в Україні, за поширеністю, ГН є другим після інфекції сечовивідних шляхів серед набутих захворювань нирок в дитячому віці [Статистичні дані системи МОЗ, 2022 рік [Електронний ресурс]. – Режим доступу: <http://medstat.gov.ua/ukr/statdanMMXIX.html>].

**Контингенти дітей-інвалідів віком до 16 років,
які проживають в районі обслуговування
лікувально-профілактичного закладу,
будинку дитини або інтернатному закладі, 2022 р.**

Найменування класів, окремих хвороб. Шифр за МКХ-10	Кількість дітей з інвалідністю на кінець року:					у тому числі: діти з інвалідністю, які вперше в звітному році стали інвалідами
	Усього	у тому числі в віці				
		до 3-х років	06.Бер	14.Лип	15-17	
Хвороби сечостатевої системи N00-N99						
Україна	2705	57	369	1581	698	292
Чернівецька область	86	3	10	48	25	13

Згідно до KDIGO, 2022 виділено шість маркерів патологічних змін при тубулярних захворюваннях нирок (таблиця 1).

Таблиця 1

Маркери патологічних змін сечової системи (KDIGO 2022, адаптовано)

№	Маркер	Примітки
1	Альбумінурія	Співвідношення альбумін/креатинін сечі (САК) ≥ 30 мг/г; ≥ 3 мг/ммоль або альбумінурія > 30 мг/доба
2	Зміни осаду сечі	Наявність стійких (підтвердження 2-3 рази з інтервалом 2-3 дні) змін осаду сечі: еритроцитурія/еритроцитарні циліндри, лейкоцитурія/лейкоцитарні циліндри, зернисті циліндри, клітини тубулярного епітелію
3	Лабораторні прояви тубулярних дисфункцій або синдромів	Зміни концентрації електролітів сироватки та/або сечі, порушення кислотно-лужної рівноваги, синдром Фанконі, нирковий тубулярний ацидоз, синдроми Бартера, Гітельмана, нефрогенний нецукровий діабет, інші
4	Патогістологічні зміни	Пошкодження клубочків, каналців, інтерстицію
5	Структурні зміни, встановлені під час візуалізації нирок	Камені, гідронефроз, кісти, збільшені або зменшені розміри нирок, асиметрія розмірів нирок
6	Стійке зниження рШКФ < 60 мл/хв./ 1.73 м ²	Інші маркери уражень сечової системи відсутні

Гострий гломерулонефрит (ГГН) – гострий постінфекційний гломерулонефрит, діагноз якого встановлюється на підставі даних анамнезу та наявності маркерів пошкодження сечової системи, характерних для нього, тривалістю менше 12 тижнів.

В дитячій практиці не тільки розрізняють ГГН залежно від клінічного варіанту, але й виділяють активність та зазначають функцію нирок (таблиця 4).

Таблиця 4

Класифікація ГГН у дітей

клінічний варіант	нефритичний синдром (N00)
	ізолювана протеїнурія з відомим морфологічним діагнозом (N06) або неуточнена
	ізолювана еритроцитурія (R31)
активність	період розгорнутих проявів
	період зворотного розвитку
	період ремісії (повної, часткової)
функція нирок	збережена
	порушена (уточнення: тотальна, парціальна)

Гостре пошкодження нирок (ГПН) – наявність одного з наведених проявів:

- підвищення креатиніну крові $\geq 26,5$ мкмоль/л впродовж 48 годин, або
- підвищення креатиніну крові $\geq 1,5$ рази від початкового відомого рівня, який
- був визначений протягом попередніх 7 днів, або
- діурез $< 0,5$ мл/кг/год. протягом 6 годин.

Діагноз ГПН встановлюють у разі об'єм залежної втрати функції нирок, яка відновлюється за досягнення еуволемії на протязі 3-5 діб та/або за відсутності клінічної або морфологічної верифікації основи ГХН. Стадійність ГПН залежить від віку (таблиці 5) Стадії ГПН співвідносяться з критеріями **RIFLE**: I стадія – **Risk** (ризик), II стадія – **Injury** (пошкодження), III стадія – **Failure** (недостатність). Наступні стадії: **Limitation** (обмеження) – відсутність функції нирок протягом 4-х тижнів, **End stage** (кінцева стадія) – відсутність функції нирок > 3 -х місяців.

Таблиця 5

Стадії ГПН (діти: вік до 18-ти років)

Стадія	Креатинін крові	Діурез
I	Збільшення в 1,5–1,9 разів від попереднього, або збільшення $\geq 26,5$ мкмоль/л, або зменшення рШКФ на 25%	$< 0,5$ мл/кг/год протягом від 8 до 16-ти годин
II	Збільшення в 2,0–2,9 разів від попереднього, або зменшення рШКФ на 50%	$< 0,5$ мл/кг/год протягом від ≥ 16 до 24-х годин
III	Збільшення в 3 рази від попереднього, або збільшення $\geq 353,6$ мкмоль/л, або ініціація замісної ниркової терапії, або рШКФ < 35 мл/хв./ст.п. або зменшення рШКФ на 75%	$< 0,3$ мл/кг/год протягом ≥ 24 годин або анурія ≥ 12 годин

Хронічна хвороба нирок (ХХН) – наявність маркерів патологічних змін сечової системи тривалістю понад 12-ти тижнів незалежно від їх причини (див. табл. 1). Основним показником стадії ХХН є рівень швидкості клубочкової фільтрації (ШКФ), яка точно та просто (одним числовим значенням) характеризує функціональний стан нирок (таблиця 7).

Таблиця 7

Стадії ХХН		
Стадія	Характеристика	ШКФ (мл/хв./1,73 м ²)
ХХН-I	Ураження нирок з нормальною або збільшеною ШКФ	90
ХХН-II	Ураження нирок з незначним зниженням ШКФ*	60-89
ХХН-IIIа	ШКФ незначно або помірно знижена	45-59
ХХН-IIIб	ШКФ помірно або виражено знижена	30-44
ХХН-IV	Виражено знижена ШКФ	15-29
ХХН-V	Ниркова недостатність	<15

Примітка. *ШКФ знижена порівняно з рівнем у молодих дорослих (в нормі у середньому складає 125 мл/хв./1,73 м²).

Примітка до таблиці 7:

Основними тестами визначення функції нирок є: концентрація креатиніну в плазмі, розрахункова швидкість клубочкової фільтрації (рШКФ):

Розрахункова формула СКD-EPI

(Chronic Kidney Disease Epidemiology Collaboration, 2009):

$$pШКФ = 141 \times \min(\text{креатинін крові, мг/дл/0,9}) - 0,411 \times \max(\text{креатинін крові, мг/дл/0,9}) - 1,209 \times 0,993 \text{ віку} \times (1,159 \text{ для афроамериканців}) - \text{для чоловіків};$$

$$pШКФ = 141 \times \min(\text{креатинін крові, мг/дл/0,7}) - 0,329 \times \max(\text{креатинін крові, мг/дл/0,7}) - 1,209 \times 0,993 \text{ віку} \times (1,159 \text{ для афроамериканців}) - \text{для жінок}.$$

ХХН визначається як аномалії структури або функції нирок, які присутні понад 3 місяців і мають наслідки для здоров'я. ХХН класифікується на основі причини, категорії ШКФ (G1–G5) і категорії альбумінурії (A1–A3), скорочено ПСА (CGA). (Kidney Disease: Improving Global Outcomes (KDIGO)

Нефротичний синдром – симптомокомплекс, для якого характерні наявність протеїнурії >3,5 г на добу, поєднаної з гіпоальбумінемією, гіперхолестеринемією (визначення для пацієнтів >18-ти років). В дитячому віці – це протеїнурія > 40 мг/м /год (в молодшій віковій групі > 1 г/м²) або співвідношення протеїн/креатинін сечі >2.0 мг/мг (0.2 г/ммоль),

Категорії та стадії АГ у дітей та підлітків визначають з урахуванням віку, статі хворого та коефіцієнту ваги (таблиця 11) (<http://>

або альбумін/креатинін сечі >220 мг/ммоль (2220 мг/г), поєднані з альбумінемією (<25 г/л) і набряками, можлива гіперхолестеринемія.

Артеріальну гіпертензію (АГ) діагностують при підвищенні артеріального тиску (АТ) згідно категорій (таблиця 11).

pediatrics.aappublications.org/content/pediatrics/early/2017/08/21/peds.2017-1904.full.pdf.

Таблиця 11

Класифікація артеріальної гіпертензії у дітей та підлітків

Категорія	Рівень АТ	
	діти (1-13 років)	підлітки (>13-18 років)
Нормальний АТ	<90th перцентилі	<120/80 мм рт. ст.
Підвищений АТ	≥90th перцентилі (або 120/80 мм рт. ст.)* до 95th перцентилі	від 120/<80 до 129/<80 мм рт. ст.
Високий АТ (АГ стадія 1)	≥95th перцентилі до 95th перцентилі+12 мм рт. ст. (або від 130/80 до 139/89 мм рт. ст.)*	від 130/80 до 139/89 мм рт. ст.
Високий АТ (АГ стадія 2)	≥95th перцентилі+12 мм рт. ст. (або ≥140/90 мм рт. ст.)*	≥140/90 мм рт. ст.

Примітка. *Нижчий з отриманих.

Home / Paediatric office blood pressure calculator

Paediatric office blood pressure calculator
<https://hyperchildnet.eu/blood-pressure-calculator/?fbclid=IwAR3pRwLEyMCSmXpTw7IDKRfn0XnESG9ZafbQA0zDpDy2OFF7qMYSItDJTms>

Анемію визначають за критеріями KDIGO (2022) за зменшення рівня гемоглобіну (Hb, г/л): чоловіки – Hb < 130, жінки (не вагітні) та діти > 12 років – Hb < 120, діти від 5 до 11-ти років – Hb < 115, діти від 6 до 59-ти місяців – Hb < 110, вагітні жінки – Hb < 110 (1 та 3-й триместр) або Hb < 105 (2-й триместр).

Класифікація **хронічного гломерулонефриту** у дітей, так само як і гострого, включає додаткові клінічні характеристики – уточнення клінічного варіанту та активності захворювання (таблиця 12).

Таблиця 12

Класифікація хронічного гломерулонефриту у дітей

клінічний варіант	нефритичний синдром (N03)
	ізолювана протеїнурія з відомим морфологічним діагнозом (N06) або не уточнена
	ізолювана еритроцитурія (R31)
активність	нефротичний синдром (N04)
	активна стадія
	торпідний перебіг
	стадія ремісії (повної, часткової)

Прогресування ХХН визначають за розрахунковою ШКФ (рШКФ) – при її зниженні на 25% або більше порівняно з попереднім (вихідним) значенням. Швидкий темп прогресування діагностують при стійкому (незворотному) зниженні рШКФ

на >5мл/хв./1,73м²/рік. Ризик прогресування залежить від стадії ХХН та рівня альбумінурії і визначає частоту обстеження (моніторингу) пацієнта на рік (таблиця 13).

Таблиця 13

Ризик прогресування ХХН та частота моніторингу

Стадія ХХН	Рівень альбумінурії		
	A1	A2	A3
I	1 (за наявності ХХН)	1	2
II	1 (за наявності ХХН)	1	2
IIIa	1	2	3
IIIб	2	3	3
IV	3	3	4+
V	4+	4+	4+

Примітки:

1. Зелений колір: низький ризик (якщо немає ХХН або інших маркерів хвороб нирок); жовтий: помірно підвищений ризик; помаранчевий: високий ризик; червоний: дуже високий ризик;
2. Цифри у клітинках (1, 2, 3, 4+): кількість оглядів нефрологом на рік.

Контроль біохімічних відхилень при МКР проводять регулярно, починаючи з ХХН ІІа стадії (у дітей – з ХХН ІІ стадії) (таблиця 14).

Таблиця 14

Частота моніторингу МКР при ХХН

Стадія ХХН	Дослідження сироваткового рівня		
	кальцію та фосфору	паратгормону	лужної фосфатази
ІІ (діти)	ситуаційно, але ≥ 1 раз на 6 місяців		
ІІІ	6–12 місяців	виходячи з базового рівня та прогресування ХХН	ситуаційно
ІV	3–6 місяців;	6–12 місяців	12 місяців або частіше за наявності підвищеного паратгормону
V	1–3 місяці	3–6 місяців	

Додаткові обстеження для діагностики МКР залежно від стадії ХХН представлено в таблиці 15.

Таблиця 15

Діагностика ХХН-МКР

Стадія ХХН	Метод	Мета
ІІа-VD (стан кісткової системи)	вимірювання рівня 25(OH) D (кальцидіолу)	корекція дефіциту вітаміну D
	біопсія кістки	вплив типу ниркової остеодистрофії на подальше лікування
ІІа-VD (наявність васкулярної кальцифікації)	латеральна абдомінальна рентгенографія	виявлення змін судин
	ехокардіограма	виявлення змін клапанів як альтернатива комп'ютерній томографії
ХХН VD і/ або присутні ризик-фактори остеопорозу	тестування на щільність кісток	оцінки ризику переломів
ХХН ІІ–VD, діти	вимірювання довжини тіла 1 раз на 3 міс.	оцінка лінійного росту

Примітка до таблиці 15:

У дітей (0-17 р.), до завершення формування опорно-рухового апарату доцільно визначати кальцитріол [1,25 (ОН) 2D3] – активна форма вітаміну D3, так як зниження рШКФ менше 60 відбувається зниження активації нирками продукції вітаміну D – рівень загального вітаміну D може бути великим, проте його метаболіту – кальцитріолу [1,25 (ОН) 2D3] не вистачає. Також доречно проводити, у пацієнтів дитячого віку, і моніторинг рівня паратгормону (паратгиреоїдний гормон, ПТГ).

ЕТАПИ ДІАГНОСТИКИ ТА ЛІКУВАННЯ

Положення Протоколу	Обґрунтування	Необхідні дії
А. 2.3.1. Амбулаторний етап		
Діти з підозрою на гломерулонефрит повинні мати доступ до спеціалізованого обстеження та лікування	Доведено, що рання діагностика ГН покращує результати лікування та зменшує ризик розвитку ускладнень [1, 2] (рівень доказовості А)	Обстеження та спостереження лікарем - дитячим нефрологом, педіатром чи лікарем загальної практики сімейної медицини.
Обстеження пацієнтів із підозрою на ГН здійснюється амбулаторно та стаціонарно	Діагноз ГН, його нозологія встановлюється лікарем згідно класифікаційних критеріїв	Забезпечення своєчасної діагностики ГН, тобто наявність в установі, що здійснює надання допомоги хворим з ГН.
Лікування в амбулаторно-поліклінічних умовах не проводиться	-	При підозрі на ГН діти направляються лікарем, що виявив, до нефролога поліклініки при неважкому перебігу захворювання, чи зразу в нефрологічне відділення МДКЛ (рівень доказовості А).
А. 2.3.2. Стаціонарний етап		
Госпіталізація в спеціалізований стаціонар здійснюється: - за наявності важкого та середнього ступеню тяжкості ГН, - обов'язково в дітей раннього, дошкільного віку незалежно від тяжкості процесу - в дітей з обтяжуючими факторами і факторами ризику, - в разі неможливості проведення адекватної медикаментозної терапії амбулаторно, або при розвитку ускладнень, - для обстеження та лікування, які потребують стаціонарного спостереження за хворим	Хворі госпіталізуються в нефрологічне відділення МДКЛ.	Оцінивши важкість перебігу, фактори ризику та за наявності показів лікар – дитячий нефролог, педіатр, лікар АЗПСМ дає направлення в спеціалізований стаціонар
Тривалість стаціонарного лікування	Підтверджується даними [1, 2]	<ul style="list-style-type: none"> • При важкому та середнього ступенях тяжкості ГН лікується до 16 - 30 днів. • При НС, змішаній формі ГН: до 10 – 14 тижнів.

А.2.3.3. Діагностика [3-6, 9, 10]

Нефротичний синдром (НС)	наявність протеїнурії нефротичного рівня та гіпоальбумінемії (<30 г/л) або набряків (якщо рівень альбумінемії не відомий)
Протеїнурія нефротичного рівня	співвідношення протеїн/креатинін сечі (UPCR) в разовій порції ≥ 200 мг/ммоль (2 мг/мг) або протеїнурія ≥ 1 г/м ² /доба, або >40 мг/м ² /год, або тест-смужка +++ чи ++++
стероїдочутливість (СЧ) стандартна доза ГКС, доба	повна ремісія (ПР) протягом 4 тижнів ГКС у стандартній дозі 60 мг/м ² або 2 мг/кг (максимум 60 мг)
повна ремісія (ПР)	3 і більше днів UPCR в разовій порції ≤ 20 мг/ммоль (0.2 мг/мг) або протеїнурія <0.1 г/м ² /доба, або негативний результат, або тест-смужка негативна
часткова ремісія (ЧР)	UPCR в разовій порції >20 , але <200 мг/ммоль (>0.2 мг/мг, але <2 мг/мг) і альбумінемія ≥ 30 г/л
рецидив	пооява протеїнурії нефротичного рівня протягом 3 днів у дитини з документованою ПР або ЧР
часті рецидиви	≥ 2 рецидивів в перші 6 місяців після ПР (перший епізод НС) або ≥ 3 рецидивів протягом будь-яких 12 місяців
стероїдозалежність (СЗ)	2 рецидиви під час терапії ГКС (перший епізод НС або рецидив) або протягом 14 днів після відміни ГКС в стандартній дозі (рецидиви на низькій дозі – 0.5-0.25 мг/кг - чи 14 днів після неї не є свідченням СЗ)
пізня відповідь (пізня СЧ)	відсутність ПР протягом 4 тижнів ГКС в стандартній дозі, але досягнення її в період підтвердження (між 4 і 6 тижнями)
гормонорезистентність	відсутність позитивної динаміки клініко-лабораторних показників протягом 4 тижнів лікування максимальними дозами ГКС
період підтвердження	5 та 6-й тижні лікування ГКС в стандартній дозі для підтвердження пізньої відповіді або стероїдорезистентності (СР)
НС, контрольований під час терапії	відсутність частих рецидивів або стійка ремісія та відсутність значної токсичності ЛЗ

[Trautmann A, Vivarelli M, Samuel S, Gipson D, Sinha A, Schaefer F, et al; International Pediatric Nephrology Association. IPNA clinical practice recommendations for the diagnosis and management of children with steroid-resistant nephrotic syndrome. *Pediatr Nephrol.* 2020;35\(8\):1529-1561. doi: 10.1007/s00467-020-04519-1.](#)

[Trautmann A, Boyer O, Hodson E, Bagga A, Gipson DS, Samuel S, et al.; International Pediatric Nephrology Association. IPNA clinical practice recommendations for the diagnosis and management of children with steroid-sensitive nephrotic syndrome. *Pediatr Nephrol.* 2023;38\(3\):877-919. doi: 10.1007/s00467-022-05739-3.](#)

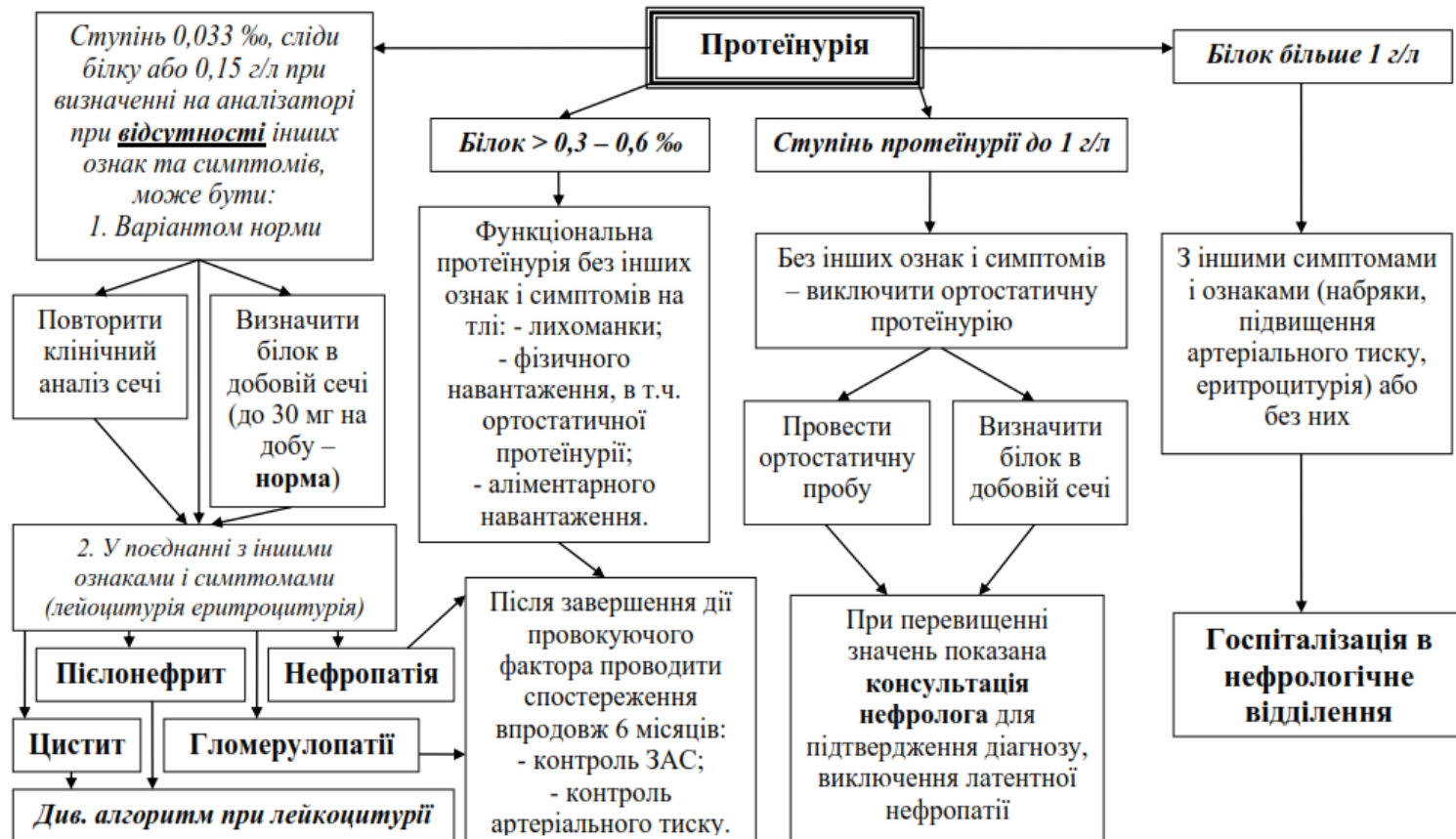
Fomina SP. Imunotropna terapiia ditei, khvorykh na hlomerulonefryt z nefrotychnym syndromom [dysertatsiia]. Kyiv: Nats. akad. medychnykh nauk Ukrainy, Derzh. ustanova «In-t nefrolohii NAMN Ukrainy»; 2013. 384 p. [In Ukrainian].

Fomina, SP. (2023). Nephrotic syndrome in children: international evidence and Ukraine 2022. *Ukrainian Journal of Nephrology and Dialysis*, (1(77)), 66-82. [https://doi.org/10.31450/ukrjnd.1\(77\).2023.09](https://doi.org/10.31450/ukrjnd.1(77).2023.09)

Алгоритм діагностики (до госпітальний етап) [11]

Безрук ВВ, Андрійчук ТП., Шкробанець ІД., Нечитайло ЮМ., Андрійчук ДР., Андрійчук ТР. Клініко-діагностичні алгоритми при захворюваннях органів сечовиділення у дітей в практиці лікаря загальної практики - сімейної медицини. Інформаційний лист № 19-2023. Чернівці: БДМУ; 2023 14 с.

КЛІНІКО-ДІАГНОСТИЧНИЙ АЛГОРИТМ ПРИ ПРОТЕЇНУРІЇ



КЛІНІКО-ДІАГНОСТИЧНИЙ АЛГОРИТМ ПРИ ЕРИТРОЦИТУРІЇ



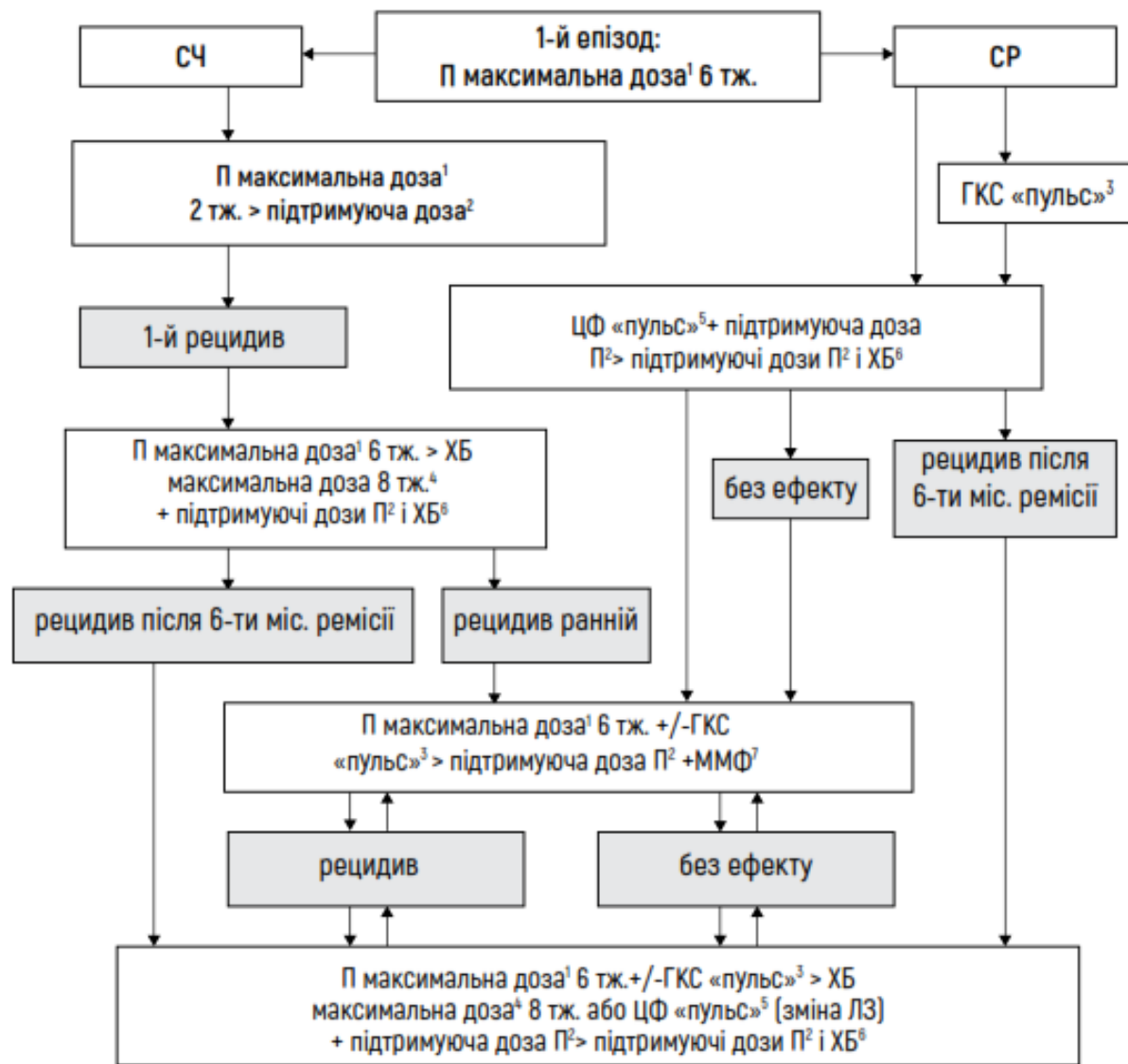
Лікування

Імуноотропне лікування дітей з НС [5, 6]

Fomina SP. *Imunotropna terapiia ditei, khvorykh na hlomerulonefryt z nefrotychnym syndromom [dysertatsiia]. Kyiv: Nats. akad. medychnykh nauk Ukrainy, Derzh. ustanova «In-t nefrolohii NAMN Ukrainy»;* 2013. 384 p. [In Ukrainian].

Fomina, SP. (2023). *Nephrotic syndrome in children: international evidence and Ukraine 2022. Ukrainian Journal of Nephrology and Dialysis, (1(77), 66-82.*

[https://doi.org/10.31450/ukrjnd.1\(77\).2023.09](https://doi.org/10.31450/ukrjnd.1(77).2023.09)



Примітка 1. Глюкокортико-стероїди (ГКС – преднізолон/П): 1.5-2 мг/кг/доба рег ос, ²зниження 5 мг/доба до 30-50%, надалі підтримуючий режим зі зниженням протягом 9-12 місяців на 2.5 мг кожні 6-12 тижнів до 2.5 - 5 мг/доба;

Примітка 2. ГКС «пульс» внутрішньовенно: ³10-25 мг/кг (<1 г/доза) №3 через день;

Примітка 3. Хлорамбуцил (ХБ): ⁴0.15-0.2 мг/кг/доба рег ос (кумулятивна доза 8.5-10 мг/кг), ⁶0.1 мг/кг/доба 9-10 місяців (кумулятивна доза 20-27 мг/кг);

Примітка 4. Циклофосфамід (ЦФ): ⁵довенно 10-25 мг/кг (<1 г/доза) 1 раз в 3 тижні №3 (кумулятивна доза 30-36 мг/кг);

Примітка 5: ММФ: ⁷500-600 мг/м² на добу 12 місяців;

Примітка 6: СЧ стероїдоочутливий, СР стероїдорезистентний, ЛЗ лісарський засіб

Застосування ГКС (за преднізолоном) у дітей з НС [2, 4]

Стан	Варіант	Тривалість	Добова доза		
			мг/м ²	мг/кг	максимальна
Дебют (стандартний режим)	1	1 етап: 4 (щоденно)	60	2	60
		2 етап: 4 (через день)***	40	1.5	50
	2	1 етап: 6 (щоденно)	60	2	60
		2 етап: 6 (через день)***	40	1.5	50
Дебют (при СР)		1 етап: 4 (щоденно)	60	2	60
		2 етап (підтвердження): 2 (щоденно)	60	2	60
	3 етап (зниження на фоні CNI): по 4 (через день)	40	1.5	50	
		30			
		20			
		10			
		10			
		або 3 етап: 24 (через день)***		<0.25	
Рецидив (при СЧ)		1 етап: *(щоденно)	60	2	60
		2 етап: ³⁴ (через день)**	40	1.5	50
		3 етап: 16-24** ***	0.5		
ГРВІ (при СЧ)		1 (щоденно)		0.5	

KDIGO 2022 Clinical Practice Guideline For Diabetes Mangement In Chronic Kidney Disease [Електронний ресурс]. – Режим доступу: https://kdigo.org/wp-content/uploads/2022/03/KDIGO-2022-Diabetes-Management-GL_Public-Review-draft_1Mar2022.pdf (02.10.2023 р.) – Назва з екрану.

Trautmann A, Boyer O, Hodson E, Bagga A, Gipson DS, Samuel S, et al.; International Pediatric Nephrology Association. IPNA clinical practice recommendations for the diagnosis and management of children with steroid-sensitive nephrotic syndrome. *Pediatr Nephrol.* 2023;38(3):877-919. doi: 10.1007/s00467-022-05739-3

Лікарські засоби (ЛЗ), що використовують для ренопротекції у дітей [4]

Препарат	Вікові межі	Доза		Кратність призначення на добу
		початкова	максимальна	
Benazepril	≥6 років*	0.2 мг/кг/добу (до 10 мг/добу)	0.6 мг/кг/добу (до 40 мг/добу)	1
Captopril	новонароджені	0.05 мг/кг/доза	6 мг/кг/добу	1-4
	діти	0.5 мг/кг/доза	6 мг/кг/добу	3
Enalapril	≥1 місяць*	0.08 мг/кг/добу (до 5 мг/добу)	0.6 мг/кг/добу (до 40 мг/добу)	1-2
Fosinopril	≥6 років до 50 кг*	0.1 мг/кг/добу (до 5 мг/добу)	40 мг/добу	1
	>50 кг*	5 мг/добу	40 мг/добу	1
Lisinopril	≥6 років*	0.07 мг/кг/добу (до 5 мг/добу)	0.6 мг/кг/добу (до 40 мг/добу)	1
Ramipril**	-	1.6 мг/м ² /добу	6 мг/м ² /добу	1
Quiapril	-	5 мг/добу	80 мг/добу	1
Candesartan**	1-5 років*	0.02 мг/кг/добу (до 4 мг/добу)	0.4 мг/кг/добу (до 16 мг/добу)	1-2
	≥6 років до 50 кг*	4 мг/добу	16 мг/добу	1
	>50 кг*	8 мг/добу	32 мг/добу	1
Irbesartan**	6-12 років	75 мг/добу	150 мг/добу	1
	>13 років	150 мг/добу	300 мг/добу	1
Losartan**	≥6 років*	0.7 мг/кг/добу (до 50 мг/добу)	1.4 мг/кг/добу (до 100 мг/добу)	1
Olmesrtan**	≥6 років до 35 кг*	10 мг/добу	20 мг/добу	1
	>35 кг*	20 мг/добу	40 мг/добу	1
Valsartan**	≥6 років*	1.3 мг/кг/добу (до 40 мг/добу)	2.7 мг/кг/добу (до 160 мг/добу)	1

Примітка 1. *FDA ліцензований.

Примітка 2. **основний метаболізм в печінці: не потрібна корекція дози при ХХН 3-4 ст.

Алгоритм виписки зі стаціонару

**Досягнення
клініко-лабораторної
ремісії ГН**



**Виписка пацієнта
під амбулаторно–поліклінічне
спостереження нефролога та
педіатра / лікаря АЗПСМ**

**Відсутність позитивної динаміки,
або торпідний перебіг чи
збереження активності ГН**



**Генетичне консультування - при
наявності даної патології в
родинному анамнезі та відсутності
ефекту в лікуванні / Нефробіопсія -
при відсутності ефективності ГКС
протягом 4 тижнів / Консультація
спеціаліста / Консультація експерта**

Динамічне медичне спостереження [1, 2, 5, 9, 10]

Динамічне медичне спостереження за дітьми з ГН протягом 5 років після нормалізації клініко – лабораторних показників констатує одужання. Даній групі хворих оформляється інвалідність.

[1, 2] (рівень доказовості B)

Після завершення стаціонарного лікування протягом року - щоквартальне обстеження в нефрологічному відділенні.

Амбулаторно:

огляд лікарем загальної практики сімейної медицини або педіатром 1 – 2 рази на тиждень в перший рік, нефрологом поліклініки – 1-2 рази на місяць.

Під час огляду звертають увагу:

- дотримання рекомендацій стаціонару,
- загальний стан та фізичний розвиток дитини,
- адекватність питного режиму,
- адекватність діурезу,
- артеріальний тиск,
- наявність сечового синдрому,
- виникнення побічних ефектів та ускладнень від отриманої терапії,
- регулярність обстеження в окуліста, ЛОР - лікаря, стоматолога (1 раз на 6 міс.),
- усунення чинників, які провокують погіршення стану, а саме: стреси, переохолодження, ГРВІ, інсоляції, хронічні осередки інфекції),
- профілактику прогресування ГН (інгібітори АПФ),
- психологічну реабілітацію та профорієнтацію підлітків

За необхідності лікування інтеркурентних інфекцій пам'ятати про нефротоксичність препаратів.

В подальшому стаціонарне обстеження – 2 рази на рік, огляд педіатра – щомісячно, огляд нефролога – 1 раз на 3 місяці. Вакцинація під час проведення імуносупресивної терапії проводиться лише за епідемічними показаннями, після завершення - за індивідуальним графіком профілактичних щеплень, але з обов'язковим попереднім обстеженням, під наглядом нефролога, на тлі антигістамінних препаратів напередодні до 10 днів та після проведення вакцинації під контролем аналізів

Після завершення програми лікування дозволяється відвідувати школу або дитячу установу в міжепідемічний період та за сприятливої метеоситуації зі звільненням від фізкультури або обмеженням занять на свіжому повітрі в холодну пору року.

Реабілітація

Санаторно-курортне лікування показане в період повної клініко – лабораторної ремісії ГН лише з ізольованим сечовим синдромом в міжепідемічний період	-	Обстеження та направлення у профільний санаторно-курортний заклад здійснюється лікарем загальної практики за рекомендацією лікаря - дитячого нефролога (консультація спеціаліста / консультація експерта).
Тривалість санаторно-курортного лікування	-	Рекомендований термін – 21-24 доби.

Критерії ефективності лікування.

1. **Безпосередній ефект лікування** оцінюється в кінці застосування програмної терапії як:

- Повна клініко – лабораторна ремісія (нормалізація показників).
- Часткова клініко – лабораторна ремісія (відсутність екстраренальних проявів, покращення аналізів, відновлення функції нирок),
- Відсутність позитивної динаміки,
- Перехід в інший клінічний варіант ГН.

2. **Найближчий результат терапії** оцінюється в кінці першого року від початку ГН як:

- відсутність переходу в хронічну форму,
- перехід в хронічну форму з – частковою ремісією і відсутністю прогресування
- торпідним перебігом і розвитком хронічної ниркової недостатності,
- перехід в інший клінічний варіант ГН.

3. **Віддалений період:**

- умовне одужання (збереження повної ремісії понад 5 років),
- трансформація вихідних варіантів ГН в ізольований синдром
- торпідний перебіг ГН,
- хронічна ниркова недостатність.

Список літератури

1. [Kidney Disease: Improving Global Outcomes \(KDIGO\) Glomerular Diseases Work Group. KDIGO 2021 Clinical Practice Guideline for the Management of Glomerular Diseases. *Kidney Int.* 2021;100\(4S\):S1-S276. doi: 10.1016/j.kint.2021.05.021.](#)
2. KDIGO 2022 Clinical Practice Guideline For Diabetes Mangement In Chronic Kidney Disease [Електронний ресурс]. – Режим доступу: https://kdigo.org/wp-content/uploads/2022/03/KDIGO-2022-Diabetes-Management-GL_Public-Review-draft_1Mar2022.pdf (02.10.2023 р.) – Назва з екрану.
3. [Trautmann A, Vivarelli M, Samuel S, Gipson D, Sinha A, Schaefer F, et al; International Pediatric Nephrology Association. IPNA clinical practice recommendations for the diagnosis and management of children with steroid-resistant nephrotic syndrome. *Pediatr Nephrol.* 2020;35\(8\):1529-1561. doi: 10.1007/s00467-020-04519-1.](#)
4. [Trautmann A, Boyer O, Hodson E, Bagga A, Gipson DS, Samuel S, et al.; International Pediatric Nephrology Association. IPNA clinical practice recommendations for the diagnosis and management of children with steroid-sensitive nephrotic syndrome. *Pediatr Nephrol.* 2023;38\(3\):877-919. doi: 10.1007/s00467-022-05739-3.](#)
5. Fomina SP. Imunotropna terapiia ditei, khvorykh na hlomerulonefryt z nefrotychnym syndromom [dysertatsiia]. Kyiv: Nats. akad. medychnykh nauk Ukrainy, Derzh. ustanova «In-t nefrolohii NAMN Ukrainy»; 2013. 384 p. [In Ukrainian].
6. Fomina, SP. (2023). Nephrotic syndrome in children: international evidence and Ukraine 2022. *Ukrainian Journal of Nephrology and Dialysis*, (1(77)), 66-82. [https://doi.org/10.31450/ukrjnd.1\(77\).2023.09](https://doi.org/10.31450/ukrjnd.1(77).2023.09)
7. Класифікація хвороб сечової системи // Укр. журн. нефрології та діалізу. – 2017. – №4 (56). – С. 3-16. [Електронний ресурс]. – Режим доступу: <https://ukrjnd.com.ua/index.php/journal/issue/view/34/4-56-2017-pdf>
8. Статистичні дані системи МОЗ, 2022 рік [Електронний ресурс]. – Режим доступу: <http://medstat.gov.ua/ukr/statdanMMXIX.html> (02.10.2023 р.) – Назва з екрану.
9. Ivanov, D., & Ivanova, M. (2021). Main aspects in the treatment of patients with chronic kidney disease stage IV–V and type II diabetes. *KIDNEYS*, 9(3), 152–158. <https://doi.org/10.22141/2307-1257.9.3.2020.211461>
10. Ivanov, D. (2023). Organization of the specialized medical care in conditions of limited resources (military status) (on the example of the provision of nephrology aid in Ukraine). *KIDNEYS*, 12(2), 100–106. <https://doi.org/10.22141/2307-1257.12.2.2023.404>
11. Безрук ВВ, Андрійчук ТП., Шкробанець ІД., Нечитайло ЮМ., Андрійчук ДР., Андрійчук ТР. Клініко-діагностичні алгоритми при захворюваннях органів сечовиділення у дітей в практиці лікаря загальної практики - сімейної медицини. Інформаційний лист № 19-2023. Чернівці: БДМУ; 2023 14 с.
12. Medico-social rationale for the optimized model of the specialized nephrology care delivery for the children with infectious inflammatory diseases of the urinary system at the regional level [Text]: the author's abstract of the dissertation of the Doctor of Medical Sciences.: 14.02.03 - social medicine, 14.01.10 - pediatrics / V.V. Bezruk; Ministry of Health of Ukraine, P.L. Shupyk National Medical Academy of Postgraduate Education. - Kyiv, 2021. - 44 p. - Bibliography: p. 34-39.

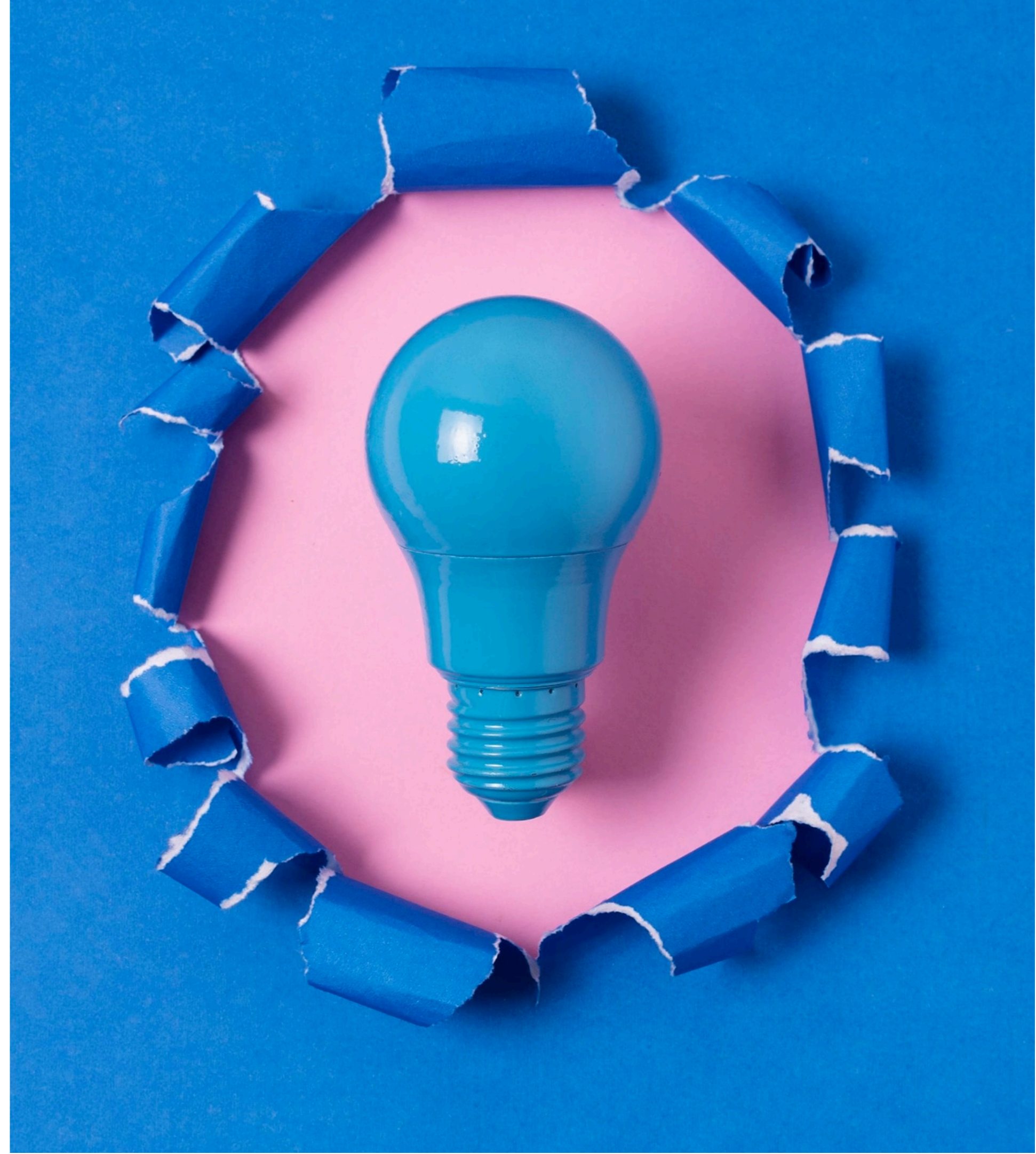
ДЯКУЮ ЗА УВАГУ



**Боротьба з
ВИКЛИКОМ:
ІННОВАЦІЙНІ ПІДХОДИ
У ЛІКУВАННІ
ГОРМОНОРЕЗИСТЕНТ
НОГО НЕФРОТИЧНОГО
СИНДРОМУ У ДІТЕЙ**

Вступ

Ласкаво просимо до презентації про **гормонорезистентний нефротичний синдром** у дітей. Сьогодні ми розглянемо *інноваційні підходи* у лікуванні цього виклику. Приголомшлива подорож у світ новаторських методів!





Нефротичний синдром

Нефротичний синдром у дітей є серйозним захворюванням, яке супроводжується втратою **білка** через нирки та підвищенням артеріального **тиску**. Це може призвести до ускладнень, таких як **гормонорезистентність**.

Гормонорезистентність

Гормонорезистентний нефротичний синдром ускладнює лікування, оскільки нирки не реагують на **гормональну терапію**. Це вимагає *інноваційних підходів* та новаторських методів лікування.



Імуносупресивна терапія

Імуносупресивна терапія використовується для **підготовки** та **підтримання** трансплантату нирки у пацієнтів з гормонорезистентним нефротичним синдромом. Цей метод відкриває нові *МОЖЛИВОСТІ* у лікуванні.





Генетична терапія

Генетична терапія є *обіцяючим напрямком* у лікуванні гормонорезистентного нефротичного синдрому. Вона відкриває можливість **коригування** генетичних дефектів, які спричиняють це захворювання.

Трансплантація нирки

Трансплантація нирки є ефективним методом лікування гормонорезистентного нефротичного синдрому у дітей. Цей **інноваційний підхід** може принести значне полегшення пацієнтам.



Нанотехнології

Використання нанотехнологій в лікуванні гормонорезистентного нефротичного синдрому може відкрити нові можливості для точного та ефективного впливу на захворювання.





Імуноterapia

Імуноterapia є *обіцяючим напрямком* у лікуванні гормонорезистентного нефротичного синдрому. Вона спрямована на **модулювання** імунної відповіді для боротьби з ЦИМ ВИКЛИКОМ.



Інтердисциплінарні нарішні підходи

Інтердисциплінарний підхід у лікуванні гормонорезистентного нефротичного синдрому забезпечує **комплексний погляд** на питання та використання *комбінованих методів* для досягнення кращих результатів.

Психологічна підтримка

Психологічна підтримка є важливою складовою лікування гормонорезистентного нефротичного синдрому у дітей. Вона допомагає пацієнтам та їх сім'ям **протистояти** цьому виклику.





Етичні аспекти

Лікування гормонорезистентного нефротичного синдрому пов'язане з етичними питаннями, такими як **доступність** та **справедливість**. Важливо забезпечити, щоб інноваційні методи були доступні для всіх пацієнтів.

Подяка

Дякуємо за увагу! Надіємося, що наша презентація надихнула вас на *творчі підходи* у лікуванні гормонорезистентного нефротичного синдрому у дітей.

Thanks!

Do you have any questions?

youremail@email.com

+91 620 421 838

www.yourwebsite.com

@yourusername

