

Рекомендации Международной ассоциации детских нефрологов (IPNA) по диагностике и ведению детей со стероид-чувствительным нефротическим синдромом (СЧНС)

1 ДИАГНОСТИКА



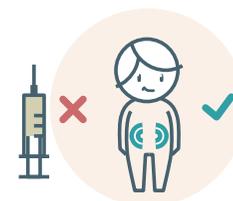
Нефротический синдром (НС) — это редкое заболевание, но часто встречающаяся причина болезни почек у детей. Он проявляется массивной **потерей белков белка с мочой**, низким содержанием белка/альбумина в крови и (или) **отеками** (эдемой). Если не лечить НС, он приводит к серьезным осложнениям, таким как острая почечная недостаточность, одышка, тромбоэмболия и серьезные инфекции.



Мониторинг мочи с помощью тест-полосок или сульфосалициловой кислоты прост и крайне важен простой и крайне важный метод для выявления рецидивов до появления отеков и осложнений НС. Ее Тест следует делать регулярно.



Стероид-чувствительный нефротический синдром (СЧНС) диагностируется, когда белки в моче исчезают в течение 4 недель после начала лечения стероидами (преднизолоном или преднизолоном) или в течение 6 недель (так называемый «пациент с поздним ответом»). У детей со СЧНС риск потери функции почек очень низкий.

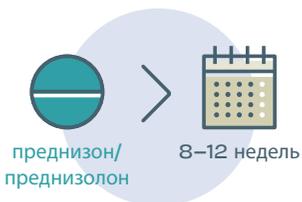


Биопсия почек у детей с СЧНС обычно не требуется.



Основным осложнением являются **рецидивы** (повторное появление белка в моче), которые хотя бы раз возникают у 70–80% детей. У половины этих детей наблюдаются **частые рецидивы** (часто рецидивирующий НС = ЧРНС) или **стероидзависимый НС** = СЗНС, когда рецидив возникает на фоне стероидной терапии или сразу после ее отмены. **Во время рецидивов** изменения в моче и крови повышают риск инфекций, образования тромбов и снижения притока крови к органам.

2 ЛЕЧЕНИЕ



Первоначальный эпизод НС лечится **стандартной** схемой пероральных **стероидов** (преднизон/преднизолон) в течение 8 или 12 недель; ежедневно в течение 4–6 недель, затем через день с уменьшением дозы. **Лечение рецидивов также заключается в коротком курсе стероидов.**



В случае частых рецидивов существует несколько **иммуносупрессивных препаратов**, позволяющих предотвратить рецидивы и максимально сократить использование стероидов, чтобы **минимизировать их соответствующие побочные эффекты** (ожирение/увеличение веса, высокое артериальное давление, сахарный диабет, нарушение роста, растяжки на коже, высокое глазное давление, катаракта, боли в костях, снижение костной массы, поведенческие проблемы, нарушения сна).



Выбор иммуносупрессивного препарата должен основываться на индивидуальном анализе риска и пользы доступного лекарственного средства совместно с пациентом и его/ее семьей / лицами, осуществляющими уход (основные побочные эффекты перечислены в таблице).

Цель лечения — максимальное предотвращение рецидивов и побочных эффектов лечения. При отсутствии рецидивов в течение как минимум 12 месяцев у детей с ЧРНС или СЗНС можно попытаться постепенно отменить препарат. При возникновении рецидивов на фоне терапии через 6 месяцев следует рассмотреть возможность перехода на другой стероид-сберегающий препарат. **СЗНС обычно спонтанно проходит** в детстве, чаще всего после полового созревания, но иногда сохраняется и в зрелом возрасте.

Материал для пациентов создан при поддержке компании Nephcure Kidney International

Рекомендации Международной ассоциации детских нефрологов (IPNA) по диагностике и ведению детей со стероид-чувствительным нефротическим синдромом (СЧНС)

Линия лечения	Иммуносупрессивный препарат *	Основные побочные эффекты
1-я линия лечения	Ингибиторы кальциневрина (ИК: Такролимус (TAC), Циклоспорин А (CsA))	Поражения почек, неврологические симптомы, сахарный диабет или выпадение волос (TAC), гиперплазия десен, избыточное оволосение (CsA) (в основном носят временный характер).
	Циклофосфамид	Низкий уровень лейкоцитов и (или) тромбоцитов, выпадение волос, кровотечение из мочевого пузыря, инфекции (в основном носят временный характер), рак, бесплодие.
	Левамизол	Низкий уровень лейкоцитов, биологические отклонения в печени, поражения кожи и воспаление суставов через 2 года (все носят временный характер).
	Микофенолат мофетил (ММФ) или микофенолат натрия (МФН)	Боль в животе, диарея, потеря веса, низкий уровень лейкоцитов, анемия и нарушение функции печени (все носят временный характер).
2-я линия лечения	Ритуксимаб	Аллергия во время инфузии, длительный низкий уровень антител в крови, низкий уровень лейкоцитов, тяжелые инфекции (в основном носят временный характер).

* Приведены в алфавитном порядке.

3 ОБЩИЕ МЕРЫ



Приветствуются **физическая активность и здоровое питание**. Следует избегать чрезмерного **употребления соли**, а во время рецидивов рекомендуется низкосолевая диета.



Необходимо проводить плановую **вакцинацию**, включая ежегодные прививки против гриппа и ежегодные прививки против COVID-19. Живые вирусные вакцины требуют осторожности у детей, принимающих иммуносупрессивные препараты. **Перед вакцинацией проконсультируйтесь с врачом.**



Рекомендуется использовать **солнцезащитные** средства, особенно у детей, принимающих иммуносупрессивные препараты.



Для предотвращения или лечения осложнений, вызванных острой потерей белка с мочой, могут потребоваться **другие препараты** (например, инфузии альбумина, антибиотики, антикоагулянты, кальций, витамин D). В начале заболевания и (или) в случае осложнений может потребоваться госпитализация. **При возникновении острой боли, лихорадки, заражении ветряной оспой, затрудненном дыхании или других необычных симптомах обратитесь к врачу.**



Материал для пациентов создан при поддержке компании Nephcure Kidney International