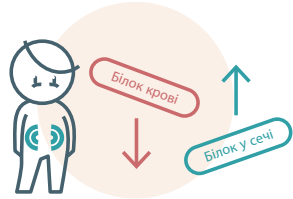


Рекомендації Міжнародної асоціації дитячих нефрологів (International Pediatric Nephrology Association, IPNA) щодо діагностики та лікування дітей зі стереїдоочутливим нефротичним синдромом (СЧНС)

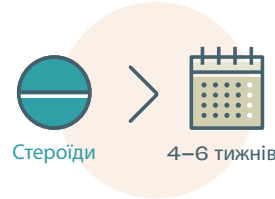
1 ДІАГНОЗ



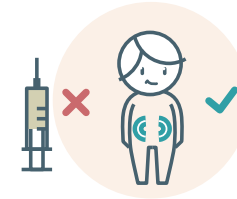
Нефротичний синдром (НС) — це рідкісне захворювання, і водночас досить поширена причина хвороби нирок у дітей. НС характеризується значною втратою **білків з сечею**, низьким рівнем білків/альбуміну в крові та (або) **набряками** (едемою). За відсутності лікування НС призводить до серйозних ускладнень, як-от гостра ниркова недостатність, задишка, тромбоемболія і серйозні інфекції.



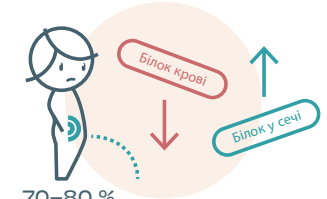
Метод моніторингу сечі за допомогою тест-смужок або сульфосаліцилової кислоти є простим і вкрай важливим для виявлення рецидивів до появи набряків і ускладнень НС. Сечу слід перевіряти регулярно.



Стероїдоочутливий нефротичний синдром (СЧНС) діагностується, коли білки в сечі зникають упродовж 4 тижнів після початку лікування стероїдами (преднізоном або преднізолоном) або упродовж 6 тижнів (так званий «пацієнт із пізньою відповіддю»). У дітей із СЧНС ризик втрати функції нирок дуже низький.



Біопсія нирок у дітей із СЧНС зазвичай не потрібна.

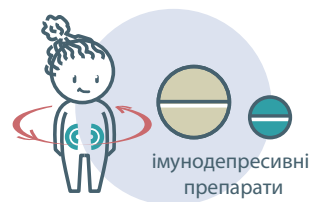


Основними ускладненнями є **рецидиви** (повторна поява білків у сечі), які виникають принаймні один раз у 70–80 % дітей. У половини таких дітей спостерігаються **часті рецидиви** (часто рецидивуючий НС = ЧРНС) або **стероїдозалежний НС** = СЗНС, коли рецидив виникає на тлі терапії стероїдами або одразу після її відміни. **Під час рецидивів** зміни в сечі та крові підвищують ризик розвитку інфекцій, утворення тромбів і зниження кровопостачання органів.

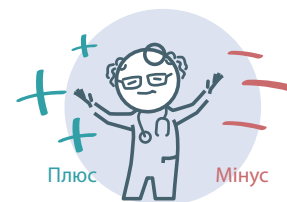
2 ЛІКУВАННЯ



Початковий епізод НС лікується за **стандартною** схемою застосування пероральних **стероїдів** (преднізон/преднізолоном) протягом 8 або 12 тижнів; застосовується щоденно впродовж 4–6 тижнів, а потім через день зі зниженням дози. **Також лікування рецидивів може здійснюватися коротким курсом стероїдів.**



У разі частих рецидивів існує кілька **імунодепресантів**, які дають змогу запобігти рецидивам і максимально скоротити використання стероїдів, щоб **мінімізувати їхні відповідні побічні ефекти** (ожиріння/збільшення маси тіла, підвищення артеріального тиску, цукровий діабет, затримка росту, розтяжки на шкірі, високий внутрішньоочний тиск, катаракта, біль у кістках, зменшення кісткової маси, поведінкові проблеми, порушення сну).



Вибір імунодепресанта має ґрунтуватися на індивідуальному профілі співвідношення ризику та користі доступних препаратів та має обиратися спільно з пацієнтом та його родиною/опікунами (основні побічні ефекти перелічено в Таблиці).

Метою лікування є максимальне запобігання рецидивам та побічним ефектам лікування. За відсутності рецидивів протягом щонайменше 12 місяців у дітей із ЧРНС або СЗНС можна спробувати поступово відмінити препарат. В разі виникнення рецидивів на тлі терапії через 6 місяців слід розглянути перехід на інший препарат, що зменшує використання стероїдів. **СЧНС зазвичай спонтанно минає** у дитинстві, найчастіше після статевого дозрівання, але іноді зберігається і в зрілому віці.

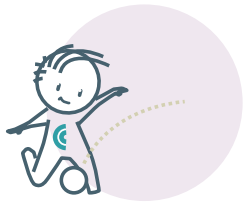
Матеріал для пацієнтів, створений за підтримки Nephcure Kidney International

Рекомендації Міжнародної асоціації дитячих нефрологів (International Pediatric Nephrology Association, IPNA) щодо діагностики та лікування дітей зі стереоїдочутливим нефротичним синдромом (СЧНС)

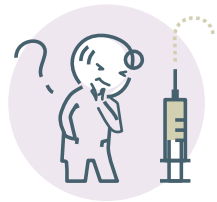
Лінія	Імунодепресант *	Основні побічні ефекти
1-а	Інгібітори кальциневрину (ІКН: Такролімус (ТАС), Циклоспорин А (CsA))	Ураження нирок, неврологічні симптоми, цукровий діабет або випадіння волосся (ТАС), набряк ясен, надмірне волосся (CsA) (здебільшого мають тимчасовий характер).
	Циклофосфамід	Низький рівень лейкоцитів та/або тромбоцитів, випадіння волосся, кровотечі сечового міхура, інфекції, рак, безпліддя (здебільшого мають тимчасовий характер).
	Левамісол	Низький рівень лейкоцитів, біологічні відхилення в роботі печінки, ураження шкіри та запалення суглобів через 2 роки (усі мають тимчасовий характер).
	Мікофенолату мофетил (ММФ) або мікофенолат натрію (МФН)	Біль у животі, діарея, втрата ваги, низький рівень лейкоцитів, анемія та біологічні відхилення в роботі печінки (усі мають тимчасовий характер).
2-а	Ритуксимаб	Алергія під час інфузії, тривалий низький рівень антитіл у крові, низький рівень лейкоцитів, тяжкі інфекції (здебільшого мають тимчасовий характер).

* В алфавітному порядку.

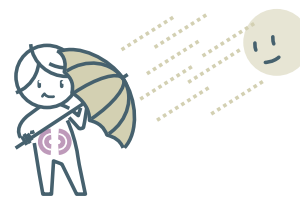
3 ЗАГАЛЬНІ ЗАХОДИ



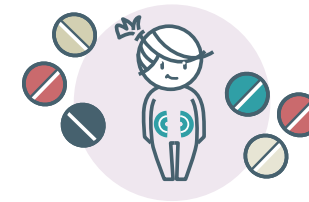
Рекомендується фізична активність і здорове харчування.
Під час рецидивів слід уникати надмірного споживання солі, а також рекомендується дотримуватися дієти з низьким вмістом солі.



Необхідно проводити планові щеплення, включаючи щорічні щеплення від грипу та проти COVID-19. Вакцинація живими вірусними вакцинами вимагає обережності у дітей, які приймають імунодепресивні препарати. **Проконсультуйтеся зі своїм лікарем перед вакцинацією.**



Рекомендується вживати заходів щодо захисту від сонця, особливо у дітей, які приймають імунодепресивні препарати.



Інші лікарські засоби можуть бути необхідні для уникнення або лікування ускладнень внаслідок гострої втрати білків з сечею (наприклад, інфузії альбуміну, антибіотики, антикоагулянти, кальцій, вітамін D).
На початку та (або) у разі ускладнення може знадобитися госпіталізація. **У разі гострого болю, лихоманки, контакту з вірусом вітряної віспи, утруднення дихання або інших незвичних симптомів зверніться до свого лікаря.**

