

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ БЫСТРО ПРОГРЕССИРУЮЩИЙ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТ У ДЕТЕЙ

I. Вводная часть

1. Название протокола: Быстро прогрессирующий гломерулонефрит у детей

2. Код протокола:

3. Коды по МКБ-10 [1]:

N01 Быстро прогрессирующий нефритический синдром

N01.1 Очаговые и сегментарные гломерулярные повреждения

N01.2 Диффузный мембранозный гломерулонефрит

N01.3 Диффузный мезангиальный пролиферативный гломерулонефрит

N01.4 Диффузный эндокапиллярный пролиферативный гломерулонефрит

N01.5 Диффузный мезангиокапиллярный гломерулонефрит

N01.6 Болезнь плотного осадка

N01.7 Диффузный серповидный гломерулонефрит

N01.8 Другие изменения

N01.9 Неуточненное изменение

4. Сокращения, используемые в протоколе

АД – артериальное давление

АЛТ – аланинаминотрансфераза

АНА – антинуклеарные антитела

Анти-ГБМ нефрит – нефрит, связанный с антителами к ГБМ

АНЦА – антинейтрофильные цитоплазматические антитела

АСТ – аспаратаминотрансфераза

БПГН – быстро прогрессирующий гломерулонефрит

БРА – блокатор рецепторов ангиотензина

ВИЧ – вирус иммунодефицита человека

ВН – волчаночный нефрит

г – грамм

ГБМ – гломерулярная базальная мембрана

ГН – гломерулонефрит

ДНК – дезоксирибонуклеиновая кислота

иАПФ – ингибитор ангиотензинпревращающего фермента

ИФА – иммуноферментный анализ
КОС – кислотно-основное состояние
КТ- компьютерная томография
ЛПВП – липопротеиды высокой плотности
ЛПНП – липопротеиды низкой плотности
мг – миллиграмм
МКБ – Международная классификация болезней
ММФ – мофетила микофенолат
МН – мембранозная нефропатия
МПГН – мембранопролиферативный гломерулонефрит
ОРИ – острая респираторная инфекция
ПЦР – полимеразно-цепная реакция
СКВ – системная красная волчанка
СКФ – скорость клубочковой фильтрации
СОЭ – скорость оседания эритроцитов
С₃ГН – С₃-комплемента-связанный гломерулонефрит
УЗДГ – ультразвуковая доплерография
УЗИ – ультразвуковое исследование
ФЭГДС – фиброэзофагогастродуоденоскопия
ХБП – хроническая болезнь почек
ЭКГ – электрокардиограмма
эхо КГ – эхокардиограмма
ЭЭГ – электроэнцефалограмма
сANCA/PR3 – цитоплазматические АНЦА/антитела к протеиназе 3
IgA – иммуноглобулин А
IgM – иммуноглобулин М
IgG – иммуноглобулин G
pANCA/MPO – перинуклеарные АНЦА/антитела к миелопероксидазе

5. Дата разработки протокола: 2014 год.

6. Категория пациентов: дети.

7. Пользователи протокола: педиатры, нефрологи, врачи общей практики, врачи-реаниматологи.

II. МЕТОДЫ, ПОДХОДЫ И ПРОЦЕДУРЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ**

8. Определение [2].

БПГН является клиническим термином для описания гломерулярного заболевания с протеинурией, гематурией, эритроцитарными цилиндрами, которое сопровождается быстрой потерей почечной функции и повышением креатинина в течение дней или недель.

Заболевание возникает в подростковом возрасте и проявляется острым нефритическим синдромом, схожим с острым постстрептококковым гломерулонефритом, однако, почечная функция у этих детей ниже.

Диагноз БПГН определяется при выявлении «полулуний» – резких зон эпителиально-клеточной пролиферации – более чем в 50% клубочков при морфологическом исследовании почечного биоптата.

9. Клиническая классификация [3].

Таблица 1 - Клиническая классификация БПГН.

Заболевание, связанное с антителами к ГБМ	Малоиммунный БПГН	Иммунокомплексный БПГН
<ul style="list-style-type: none"> ✓ анти-ГБМ нефрит; ✓ синдром Гудпасчера, ✓ после трансплантации при синдроме Альпорта; 	<ul style="list-style-type: none"> ✓ АНЦА-ассоциированный васкулит и васкулит с изолированным поражением почек ✓ Идиопатический полулуный ГН ✓ Лекарственный: пеницилламин, гидралазин, пропилтиурацил 	<ul style="list-style-type: none"> ✓ IgA нефропатия, нефрит при пурпуре Шенлейн-Геноха, МПГН, МН ✓ ГН, ассоциированный с инфекциями: острый постстрептококковый/ постинфекционный ГН, подострый бактериальный и инфекционный эндокардит, шунтовый ГН, висцеральные абсцессы, ВИЧ, гепатит В и С, сифилис ✓ Системные заболевания: СКВ; болезнь Шенлейн-Геноха, криоглобулинемия, смешанное заболевание соединительной ткани, ювенильный ревматоидный артрит

10. Показания для госпитализации

Показания к экстренной госпитализации:

- почечная эклампсия на фоне тяжелой артериальной гипертензии;
- анурия;
- анасарка (периферические и полостные отеки);
- макрогематурия;
- гиперкреатининемия.

Показания к плановой госпитализации:

- БПГН (с целью верификации диагноза путем проведения диагностической биопсии почки и коррекции иммуносупрессивной терапии).

11. Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий:

11.1 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне:

- ОАК (6 параметров);
- ОАМ;
- биохимический анализ крови (креатинин, мочеви́на, холестерин, общий белок, АЛТ, АСТ, калий, натрий, кальций, СРБ);
- определение белка в моче (количественная проба);
- УЗИ почек;
- УЗИ органов брюшной полости.

11.2 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне:

- УЗДГ сосудов почек.

11.3 Минимальный перечень обследования, который необходимо провести при направлении на плановую госпитализацию

- ОАК (6 параметров);
- ОАМ;
- биохимический анализ крови (креатинин, мочеви́на, холестерин, общий белок, АЛТ, АСТ, калий, натрий, кальций, СРБ);
- определение белка в моче (количественная проба);
- УЗИ почек.

11.4 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне:

- ОАК (6 параметров);
- ОАМ;
- коагулограмма (ПВ-ПТИ-МНО, фибриноген, тромбиновое время, АЧТВ);
- биохимический анализ крови (мочеви́на, креатинин, общий белок, глюкоза, альбумин, общий холестерин, ЛПВП, ЛПНП, триглицериды, количественное определение СРБ, калий/натрий, общий кальций, хлориды, компонентов комплемента С3, компонентов комплемента С4);
- ИФА исследование крови (определение АНЦА, антитела к гистонам, АНА, ЭНА, антитела к двуспиральной ДНК, антитела к ВГВ и ВГС, герпес-вирусу);
- определение белка в моче (количественная проба);
- УЗИ почек;
- УЗДГ сосудов почек;
- пункционная биопсия почки под контролем УЗИ.

11.5 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования, не проведенные на амбулаторном уровне):

- коагулограмма (время кровотечения, время свертывания крови);
- биохимический анализ крови (АЛТ, АСТ);
- бактериологическое исследование материала (кровь, моча) с определением чувствительности к антибиотикам;

- определение суммарных антител к ВИЧ;
- определение вируса гепатита В и С методом ПЦР;
- определение группы крови;
- определение резус-фактора;
- иммунограмма («панель для определения иммунного статуса (6 пар)»);
- газы крови;
- исследование кала (копрограмма);
- МРТ головного мозга (при подозрении на системное заболевание с поражением головного мозга);
- ЭЭГ;
- ФЭГДС;
- рентгенография обзорная органов грудной клетки;
- КТ грудного сегмента (при подозрении на системное заболевание с поражением легких);
- эхоКГ;
- ЭКГ;
- УЗИ органов брюшной полости.

11.6 Диагностические мероприятия, проводимые на этапе скорой неотложной помощи:

- сбор жалоб и анамнеза;
- физикальный осмотр.

12. Диагностические критерии:

Жалобы:

- отеки;
- уменьшение выделения мочи, отсутствие мочи;
- головные боли;
- изменение цвета мочи (мясные помои).

Анамнез:

- появление симптомов болезни после перенесенной острой респираторной инфекции, вакцинации, переохлаждения;
- кожный, суставной, абдоминальный синдромы, поражение сердца, центральной нервной системы, легких, системы крови характерны для системных васкулитов, системных заболеваний соединительной ткани;
- появление макрогематурии на фоне острой респираторной инфекции;
- наличие вирусных гепатитов В, С;
- необратимое длительное течение нефрита (протеинурия, гематурия, периодически – отеки и/или артериальная гипертензия).

12.2. Физикальное обследование:

Почечные симптомы: макрогематурия, олигурия, гипертензия и отеки, иногда с резким подъемом артериального давления с энцефалопатией и застойной сердечной недостаточностью [2].

Внепочечные симптомы:

- при вовлечении верхних дыхательных путей: ринорея, полипы, синуситы;
- при вовлечении нижних дыхательных путей: пневмония, легочные узелки, астма, легочные кровотечения;
- при АНЦА-ассоциированном васкулите, пауц-иммунном васкулите: геморрагическая сыпь;
- при болезни Гудпасчера, кровохарканье, легочное кровотечение;
- при СКВ, пурпура Шенлейн-Геноха: артралгия, кожная сыпь/пурпура, анемия;
- при остром постстрептококковом гломерулонефрите в анамнезе: – боли в горле, пиодермия [3].

12.3. Лабораторные исследования (ссылки):

ОАМ: протеинурия от умеренной 0,5г/сут до тяжелой – более 3,0г/сутки, макро/микрогематурия, цилиндрурия

ОАК: повышение СОЭ, анемия (ренальная нормохромная, резистентная к лечению одними препаратами железа)

Биохимический анализ крови: гиперкреатининемия, снижение СКФ, электролитные нарушения (гиперкалиемия, гипонатриемия, гипокальциемия).

Иммунологические исследования:

- повышение антистрептолизина О - при постстрептококковом БПГН;
- снижение C₃-комплемента – при остром постстрептококковом ГН/постинфекционном, волчаночном нефрите и МПГН/С₃ГН;
- обнаружение АНА, антитела к двуспиральной ДНК - при волчаночном нефрите;
- обнаружение АНЦА, сANCA/PR3, рANCA/MPO – при пауц-иммунном васкулите;
- обнаружение циркулирующих антител к ГБМ – при анти-ГБМ нефрите, синдроме Гудпасчера (с поражением легких);
- обнаружение маркеров гепатита В и С – при гломерулонефритах, связанных с вирусами гепатитов В,С.

12.4. Инструментальные исследования:

- **УЗИ почек:** повышение эхогенности паренхимы почек, увеличенные либо нормальные их размеры;
- **УЗ-доплерографии сосудов почек:** снижение кровотока;
- **Рентген органов грудной клетки** – множественные очаговые и сливные затемнения в обоих легочных полях при АНЦА-ассоциированном васкулите, болезни Гудпасчера;
- **МРТ головного мозга** – васкулит сосудов головного мозга при АНЦА-ассоциированном васкулите;
- **Пункционная биопсия почки:** морфологические признаки в соответствии с формами БПГН приведены в таблице 2.

Таблица 2 - Морфологические признаки при различных формах БПГН [2].

Метод	Заболевание,	Малоиммунный	Иммунокомплексный
-------	--------------	--------------	-------------------

диагностики	связанное с анти-ГБМ	БПГН	БПГН
Световая микроскопия	Фокальный или распространенный васкулит гломерулярных капилляров, экссудативный (полулунный) и некротизирующий ГН	Сегментарный фибриноидный некроз, кариорексис и полулуния	Диффузная экссудативная клубочковая пролиферация (Острый постинфекционный ГН/люпус-нефрит) Удвоение / расщепление ГБМ (МПГН/С ₃ ГН) Мезангиальная пролиферация (IgA-нефропатия/ Шенлейн-Геноха)
Иммунофлюоресцентная микроскопия	Линейные депозиты IgG в стенке капилляров	Нет иммунных депозитов	С3/IgG (острый постинфекционный ГН) С3 депозиты (МПГН/С ₃ ГН) «Полный дом» ИФ (СКВ) IgA депозиты (IgA-нефропатия/ Шенлейн-Геноха)

12.5. Показания для консультации специалистов:

- консультация оториноларинголога – с целью выявления очагов хронической инфекции и их санации;
- консультация стоматолога – с целью выявления очагов хронической инфекции и их санации;
- консультация гинеколога – для санации инфекции наружных половых органов;
- консультация окулиста – для оценки изменений микрососудов, исключения развития катаракты на фоне гормонотерапии;
- консультация кардиолога – при артериальной гипертензии, нарушении со стороны ЭКГ и другое;
- консультация ревматолога – при признаках системного заболевания;
- консультация инфекциониста – при развитии гломерулонефрита на фоне инфекционных заболеваний, при наличии вирусных гепатитов, зоонозных и других инфекций;
- консультация хирурга – при наличии острой хирургической патологии;
- консультация невропатолога – при наличии неврологической симптоматики;
- консультация гастроэнтеролога – при возникновении заболеваний желудка на фоне приема иммуносупрессивных препаратов;
- консультация гематолога – в целях исключения болезней крови;

- консультация пульмонолога – при системных заболеваниях, ставших причиной гломерулонефрита (СКВ, системный васкулит);
- консультация анестезиолог-реаниматолога – перед проведением диагностической биопсии почки, катетеризации центральных вен;
- консультация клинического фармаколога – при назначении лекарственных средств с узким терапевтическим индексом.

12.6. Дифференциальный диагноз:

Таблица 3 - Дифференциальная диагностика БПГН и острого нефритического синдрома.

Признак	БПГН	Острый нефритический синдром
Начало заболевания	На фоне или после ОРИ, быстрое	После ОРИ, быстрое
Отеки	Не всегда	Умеренные
Артериальная гипертензия	Часто, трудно поддается коррекции	часто, быстро регрессирует
Макрогематурия	Часто	Часто
Протеинурия	0,5г/сут до более 1г/сут	0,5-1г/сут, в динамике уменьшается
Гиперкреатининемия	Основной признак, нарастает в течение недели-месяца	Часто, регрессирует в течение 1-2 недель

13. Цели лечения

- уменьшение/исчезновение протеинурии, гематурии;
- нормализация артериального давления;
- исчезновение отеков;
- профилактика инфекционных и тромботических осложнений;
- уменьшение симптомов почечной недостаточности.

14.Тактика лечения:

14.1. Немедикаментозное лечение:

- режим:
постельный – при тяжелой артериальной гипертензии;
палатный – при умеренной артериальной гипертензии, отеках.
- диета сбалансированная, адекватное введение белка (1,5-2г/кг), калорий.
Исключение соли у пациентов с артериальной гипертензией и отеками (1-2 г/сут).

14.2. Медикаментозное лечение

- **иммуносупрессивная терапия** состоит из индукционной и поддерживающей терапии (таблица 4).

Таблица 4 - Схема назначения кортикостероидов и циклофосфамида в лечении полунного гломерулонефрита [2]

Индукционная фаза	Поддерживающая фаза
Метилпреднизолон 600-800мг/м ² , максимальная доза 1г в/в №3-5, затем преднизолон 1,5-2мг/кг сут через рот 4-6 недель с уменьшением дозы до 0,5мг/кг/сут в течение 3 месяцев	Преднизолон 0,5-1 мг/кг/48час, с медленным снижением дозы
Циклофосфамид 500-1000 мг/м ² /доза каждые 4 недели в/в №3-6 или 2мг/кг/сут через рот 8 недель	Микофенолат мофетил 800-1200мг/м ² /сут 12-24 месяца

Иммунокомплексный гломерулонефрит

- волчаночный нефрит: Класс III (фокальный ВН) и Класс IV (диффузный ВН): терапия метилпреднизолоном (1А) в комбинации с циклофосфамидом (1В) и ММФ (1В) [5]. При повышении активности ВН в течение 3 месяцев терапии, проводится повторная биопсия почки с целью определения дальнейшей тактики лечения.
- IgA нефропатия/Нефрит при пурпуре Генох-Шенляйна: терапия метилпреднизолоном и циклофосфамидом [8,9]. (нет степени). ММФ в течение длительного времени 800-1200мг/м²/сут [11].

Пауц-иммунный фокально-сегментарный некротизирующий гломерулонефрит:

- индукционная терапия: Циклофосфамид 500-1000мг/м² внутривенно, всего 6 пульсов с месячным интервалом. Метилпреднизолоном 600-800мг/м², 3 раза через день в виде инфузий, затем пероральный прием преднизолона 1мг/кг/сут. [12]. (1А). Плазмаферез для пациентов с быстрым нарастанием сывороточного креатинина в течение недели – месяца [13]. (1С).
- поддерживающая терапия ММФ 800-1200мг/м²/сут в два приема [14]. (2С).
- при АНЦА-ассциированном гломерулонефрите, резистентном к индукционной терапии с использованием циклофосфамида и кортикостероидов, в качестве альтернативной терапии назначают ритуксимаб [15], (1С), внутривенный иммуноглобулин (0,5-2г/кг курсовая доза) [16], (2С) и плазмаферез (2D). Ритуксимаб назначается в дозе 375мг/м² 1 раз в неделю в течение 1-4 недель [15].

Анти-ГБМ гломерулонефрит:

- начальная иммуносупрессия с циклофосфамидом и кортикостероидами в сочетании с плазмаферезом [17] (1В).
- поддерживающая терапия при анти-ГБМ гломерулонефрите не проводится (1D), так как будет достигнута ремиссия болезни после проведения начальной терапии.
- трансплантацию почки после анти-ГБМ ГН следует отложить до тех пор, пока антитела к ГБМ не будут отсутствовать в крови в течение как минимум 6 месяцев (нет степени).

Синдромная терапия

Лечение отеков

Диуретики назначают при значительных отеках. Диуретики не назначают при рвоте, диарее, гиповолемии. При длительно сохраняющихся отеках назначают фуросемид 2-6 мг/кг/сутки внутривенно 3-4 раза в день через равные промежутки времени. Для пациентов с рефрактерными отеками используется комбинация петлевых и тиазидных диуретиков и/или калий-сберегающих диуретиков (спиронолактон), в тяжелых случаях - комбинация диуретиков и альбумина (20% альбумин 1г/кг 2-4 часа + фуросемид 1-2мг/кг в/в) [18].

Лечение артериальной гипертензии:

- иАПФ: эналаприл 0,1-0,6мг/кг/сут, фозиноприл 5-10мг/сутки. Не назначать иАПФ при уменьшении СКФ менее 30мл/мин/1,73м² [19,20].
- БРА: валсартан 0,4-3мг/кг/сут, максимальная доза 160мг/сутки, лозартан 0,7-1,4мг/кг/сут, максимально 100мг/сут (D) [20].
- β-блокаторы: атенолол 1-2мг/кг, максимальная доза 100мг/сутки.
- блокаторы кальциевых каналов (нифедипин, амлодипин) [21]. Амлодипин 0,1-0,2мг/кг/сут, максимальная доза 0,6мг/кг или 20мг/сут. Нифедипин 0,5-2мг/кг/сут в 2-3 приема.

Другие медикаменты

- блокаторы протонной помпы при появлении гастроинтестинальных симптомов и в период терапии кортикостероидами: омепразол 0,5-1,0мг/кг/сутки;
- карбонат кальция на период терапии кортикостероидами с целью профилактики остеопороза: 250-500мг/сутки [22];
- липидоснижающие препараты при гиперхолестеринемии более 5 ммоль/л у подростков: аторвастатин 10мг/сут, симвастатин 10-20мг/сут [23].

Профилактика и лечение тромботических осложнений: применяются низкомолекулярные гепарины подкожно в течение длительного времени [21].

Лечение инфекционных осложнений (таблица 5):

Таблица 5 - Лечение инфекционных осложнений

Инфекции	Клиническая картина	Возбудители болезни	Терапия
Бактериальные инфекции	Гипертермия, симптомы интоксикации + специфические симптомы поражения систем органов	Грамм «-», Грамм «+»	Парентерально: Амоксициллин+клавулановая кислота или цефотаксим/цефтриаксон 7-10 дней [43] (1A)
Герпетические	Везикулярные высыпания по ходу	Herpes zoster varicella	внутривенно ацикловир (1500мг/м ² /сут) 3 дня или

инфекции	нервов	zoster	внутрь 80мг/кг/сут 7-10 дней [44] (1А)
Грибковые инфекции	Легочная инфильтрация, длительная лихорадка, отсутствие ответа на антибактериальную терапию	Candida, Aspergillus spp.	Кожа, слизистые: флюконазол 3мг/кг/сут 10 дней [43] (1А)

14.2.1 Медикаментозное лечение, оказываемое на амбулаторном уровне:

Перечень основных лекарственных средств:

- метилпреднизолон, таблетки 4мг, 16мг;
- мофетила микофенолат, капсулы по 250мг, 500мг.

Перечень дополнительных лекарственных средств:

- фозиноприл, таблетки 10мг;
- эналаприл, таблетки 10мг;
- лозартан, таблетки 50мг;
- валсартан, таблетки 160мг;
- кальция карбонат, магния карбонат, таблетки жевательные;
- амлодипин, таблетки 5мг;
- атенолол, таблетки по 50мг;
- фуросемид, таблетки 40мг, раствор для инъекций 1% 2мл;
- гидрохлортиазид, таблетки 25мг;
- спиронолактон, капсула 50мг;
- омепразол, капсулы 20мг;
- амоксициллин+клавулановая кислота, лиофилизат для приготовления раствора 625мг;
- рекомбинантный эритропоэтин шприц-тюбик 2000 Ед.

14.2.2. Медикаментозное лечение, оказываемое на стационарном уровне:

Перечень основных лекарственных средств:

- метилпреднизолон, таблетки 4мг, 16мг, порошок для приготовления раствора для инъекций в комплекте с растворителем 500 мг;
- циклофосфамид, порошок для приготовления раствора для внутривенного введения 500, 1000мг;
- мофетила микофенолат, капсулы по 250мг, 500мг;
- иммуноглобулин человека нормальный, 10% раствор для инфузий 100мл;
- ритуксимаб, флакон для внутривенных инфузий 100мг, 500мг.

Перечень дополнительных ЛС

- месна, раствор для инъекций во флаконе 100 мг/мл 10,0мл;
- ондансетрон, раствор для инъекций 4 мг/2мл, 8 мг/4мл;
- фозиноприл, таблетки 10мг;

- эналаприл, таблетки 10мг;
- лозартан, таблетки 50мг;
- валсартан, таблетки 160мг;
- кальция карбонат, магния карбонат, таблетки жевательные;
- амлодипин, таблетки 5мг;
- атенолол, таблетки по 50мг;
- фуросемид, таблетки 40мг, раствор для инъекций 1% 2мл;
- гидрохлортиазид, таблетки 25мг;
- спиронолактон, капсула 50мг;
- флуконазол, капсулы 50мг, флакон для внутривенных инфузий;
- омепразол, капсулы 20мг;
- ацикловир, таблетки 200мг, порошок для приготовления раствора для инъекций 250мг;
- надропарин, раствор для инъекций в предварительно наполненных шприцах, 2850ме анти-ха/0,3мл;
- цефотаксим, порошок для приготовления раствора для инъекций 1 г;
- цефтриаксон, порошок для приготовления раствора для инъекций 1г;
- амоксициллин+клавулановая кислота, лиофилизат для приготовления раствора 625мг;
- гепарин, раствор для инъекций 25 000ме/5мл;
- альбумин, раствор для инфузий 10% 100мл, 20% 50мл.
- рекомбинантный эритропоэтин шприц-тюбик 2000 ЕД

14.2.3 Медикаментозное лечение, оказываемое на этапе скорой неотложной помощи:

При артериальной гипертензии (повышение АД более 160/100мм.рт.ст.) – фуросемид 1-2мг/кг внутривенно, нифедипин 0.25 мг/кг на дозу под язык.

При почечной эклампсии – снижение АД, диазепам в возрастной дозировке.

14.3 Другие виды лечения не проводятся.

14.3.1. Другие виды лечения, оказываемые на амбулаторном уровне

14.3.2. Другие виды лечения, оказываемые на стационарном уровне

14.3.3. Другие виды лечения, оказываемые на этапе скорой неотложной помощи

14.4. Хирургическое вмешательство (в случае если таковое не является основным, то необходимо описание его обоснования) – не проводится.

14.4.1. Хирургическое вмешательство, оказываемое в амбулаторных условиях

14.4.2. Хирургическое вмешательство, оказываемое в стационарных условиях

14.5. Профилактические мероприятия:

- профилактика вирусных, бактериальных, грибковых инфекций – вакцинация против инфекций в неактивную стадию заболевания при наличии показаний;
- профилактика остеопороза – диета с большим содержанием кальция, лечебная физкультура, пероральный прием карбоната кальция;

- профилактика эклампсии, сердечно-сосудистой недостаточности – пероральный прием антигипертензивных препаратов, лечебная физкультура.

14.6. Дальнейшее ведение (сопровождение пациента на амбулаторном уровне):

Осмотр нефролога зависит от стадии заболевания:

- при активной стадии – 1 раз в месяц;
- при неактивной - 4 раза в год.

Контроль лабораторных данных в зависимости от стадии заболевания:

- в активной стадии заболевания:

ОАК, ОАМ 1 раз в месяц,
биохимический анализ крови (определение креатинина, АЛТ, АСТ, холестерина, глюкозы) 1 раз в 3 месяца
определение белка в моче (количественная проба) 1 раз в месяц.

- в неактивной стадии заболевания:

ОАК, ОАМ 2 раза в год
биохимический анализ крови (креатинин, мочевины, общий белок, холестерин, глюкоза) 2 раза в год
УЗИ почек 1 раз в год
определение белка в моче (количественная проба) 1 раз в 6 месяцев
ЭКГ-по показаниям

При ухудшении состояния пациента необходимо решение вопроса госпитализации.

Рекомендации по навыкам здорового образа жизни: коррекция факторов риска, психопрофилактика, режим, диета.

Своевременная санация хронических очагов инфекции.

Ограничение физических нагрузок.

Исключение охлаждения и инсоляции.

15. Индикаторы эффективности лечения:

- достижение полной или частичной ремиссии заболевания (купирование/уменьшение отеков, купирование/уменьшение протеинурии до 0,5 г/сут, нормализация АД);
- отсутствие инфекционных и тромботических осложнений;
- нормализация/замедление уменьшения СКФ.

III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА

16. Список разработчиков:

- 1) Абеуова Б.А., д.м.н., РГП на ПХВ «Карагандинский государственный медицинский университет», доцент, заведующая кафедрой педиатрии и детской хирургии ФНПР
- 2) Нигматуллина Н.Б., к.м.н., АО «Национальный научный центр материнства и детства», врач отделения уронефрологии;
- 3) Алтынова В.Х., к.м.н., АО «Национальный научный центр материнства и детства», заведующая отделением диализа;
- 4) Ахмадьяр Н.С. – д.м.н., АО «Национальный научный центр материнства и детства», клинический фармаколог.

17. Указание на отсутствие конфликта интересов: отсутствует.

18. Рецензенты: Мулдахметов М.С., д.м.н., АО «Медицинский университет Астана», профессор, заведующий кафедрой детских болезней

19. Условия пересмотра протокола: пересмотр протокола через 3 года и/или при появлении новых методов диагностики и/или лечения с более высоким уровнем доказательности.

20. Список использованной литературы:

- 1) Международная классификация болезней. Краткий вариант, основанный на Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем, 10-го пересмотра, принятой 43-ей Всемирной Ассамблеей Здравоохранения. МКБ – 10.
- 2) Kishore Phadke, Paul Goodyer, Martin Bitzan. Manual of Pediatric Nephrology. Springer-Verlag Berlin Heidelberg 2014, 641с.
- 3) Bolton WK (2000) Treatment of RPGN. Semin Nephrol 3:244–255
- 4) KDIGO Clinical Practice Guideline for Glomerulonephritis. Kidney International supplements Volume 2/ issue 2/ June 2012, <http://www.kidney-international.org>
- 5) Gourley MF, Austin III HA, Scott D et al. Methylprednisolone and cyclophosphamide, alone or in combination, in patients with lupus nephritis. A randomized, controlled trial. Ann Intern Med 1996; 125: 549–557.
- 6) Chan TM, Tse KC, Tang CS et al. Long-term study of mycophenolate mofetil as continuous induction and maintenance treatment for diffuse proliferative lupus nephritis. J Am Soc Nephrol 2005; 16:1076–1084.
- 7) Dooley MA, Jayne D, Ginzler EM et al. Mycophenolate versus azathioprine as maintenance therapy for lupus nephritis. N Engl J Med 2011; 365: 1886–1895.
- 8) Walker RG, Yu SH, Owen JE et al. The treatment of mesangial IgA nephropathy with cyclophosphamide, dipyridamole and warfarin: a two-year prospective trial. Clin Nephrol 1990; 34: 103–107.
- 9) Woo KT, Lee GS. The treatment of mesangial IgA nephropathy with cyclophosphamide, dipyridamole and warfarin. Clin Nephrol 1991; 35: 184.
- 10) Tumlin JA, Lohavichan V, Hennigar R. Crescentic, proliferative IgA nephropathy: clinical and histological response to methylprednisolone and intravenous cyclophosphamide. Nephrol Dial Transplant 2003; 18: 1321–1329.
- 11) Maes B.D., Oyen R, Claes K. Mycophenolate mofetil in IgA nephropathy: Results of a 3-year prospective placebo-controlled randomized study. Kidney International. 2004. 65:1842-1848.
- 12) de Groot K, Harper L, Jayne DR et al. Pulse versus daily oral cyclophosphamide for induction of remission in antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis: a randomized trial. Ann Intern Med 2009; 150: 670–680.
- 13) Jayne DR, Gaskin G, Rasmussen N et al. Randomized trial of plasma exchange or high-dosage methylprednisolone as adjunctive therapy for severe renal vasculitis. J Am Soc Nephrol 2007; 18: 2180–2188.
- 14) Silva F, Specks U, Kalra S et al. Mycophenolate mofetil for induction and maintenance of remission in microscopic polyangiitis with mild to moderate renal

involvement—a prospective, open-label pilot trial. Clin J Am Soc Nephrol 2010; 5: 445–453.

15) Jones RB, Tervaert JW, Hauser T et al. Rituximab versus cyclophosphamide in ANCA-associated renal vasculitis. N Engl J Med 2010; 363: 211–220.

16) Jayne DR, Chapel H, Adu D et al. Intravenous immunoglobulin for ANCA-associated systemic vasculitis with persistent disease activity. QJM 2000; 93: 433–439.

17) Levy JB, Turner AN, Rees AJ et al. Long-term outcome of anti-glomerular basement membrane antibody disease treated with plasma exchange and immunosuppression. Ann Intern Med 2001; 134: 1033–1042.

18) Vogt AB, Avner ED. Nephrotic syndrome. Nelson Textbook of Pediatrics. 18th ed. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, editors. Philadelphia: WB Saunders; 2007. p. 2190-5.

19) Coppo R, Peruzzi L, Amore A et al. IgACE: a placebo-controlled, randomized trial of angiotensin-converting enzyme inhibitors in children and young people with IgA nephropathy and moderate proteinuria. J Am Soc Nephrol 2007; 18: 1880–1888.

20) Li PK, Leung CB, Chow KM et al. Hong Kong study using valsartan in IgA nephropathy (HKVIN): a double-blind, randomized, placebo-controlled study. Am J Kidney Dis 2006; 47: 751–760.

21) Indian Pediatric Nephrology Group. Evaluation and management of hypertension. Indian Pediatr 2007;44:103-21.

22) Gulati S, Sharma RK, Gulati K, Singh U, Srivastava A. Longitudinal followup of bone mineral density in children with idiopathic nephrotic syndrome. Nephrol Dial Transpl 2005;20:1598-603.

23) Э. Лойман, А.Н.Цыгин, А.А.Саркисян. Детская нефрология. Практическое руководство. Москва, 2010г.