

Для коментарів чи іншого зворотного зв'язку заповніть форму:
[форма зворотного зв'язку щодо цієї версії настанови](#)

Версія цього документу для друку: <http://guidelines.moz.gov.ua/documents/2918?id=ebm01112&format=pdf>

Настанови на засадах доказової медицини.
Створені DUODECIM Medical Publications, Ltd.

Настанова 01112. Захворювання нирок у дітей (нефротичний і нефритичний синдром)

Автор: Jussi Merenmies
Редактор оригінального тексту: Jukka Pekka Jousimaa
Дата останнього оновлення: 2016-12-12

Основні положення

- Якщо у дитини розвиваються набряки, слід запідозрити захворювання нирок та зробити аналізи сечі тест-смужками.
- Протеїнурія у поєднанні з набряками свідчить про нефротичний синдром, протеїнурія і гематурія — про нефритичний синдром.
- Будь-яка дитина з важкою протеїнурією і/або гематурією в аналізі сечі за допомогою тест-смужок та набряками повинна бути екстрено направлена у спеціалізоване відділення.

Ідіопатичний нефротичний синдром у дітей

- Гломерулярна хвороба найбільш поширена у дітей
- Етіологія невідома.
- Вік початку захворювання від 2 до 5 років. Приблизно 80% пацієнтів віком менше 6 років.
- Частота виникнення захворювання: 2/10 000 дітей, частіше хворіють хлопчики (3:2).
- У немовлят, особливо віком до 6 місяців, нефротичний синдром виникає внаслідок вроджених і спадкових захворювань.

Симптоми та ознаки

- Генералізовані набряки зазвичай локалізуються на нижніх кінцівках, обличчі, особливо у перiorбітальних ділянках, і на животі. Гравітація впливає на локалізацію набряку: зранку набряк здебільшого локалізується в ділянці обличчя, ввечері — в ділянці гомілок.
- Може бути асцит або плевральний випіт без наявності інших набряків.
- набряк може бути в ділянці мошонки або вульви.
- Потрібно виміряти об'єм циркулюючої крові, тому що при тривалому захворюванні інколи має місце гіповолемія. Пацієнт може мати супутній набряк і гіповолемію.
- Демаркаційна лінія температури кінцівок є надійним індикатором гіповолемії. У таких випадках зменшене капілярне наповнення нігтьового ложа.
 - Біль в животі може бути одним із проявів гіповолемії.
- У пацієнтів з рівнем альбуміну в плазмі крові більше 20 г/л набряки зустрічаються рідко.
- Зазвичай артеріальний тиск в нормі.

Діагноз

- На амбулаторному рівні достатньо зробити аналіз сечі тест-смужкою. При виявленні протеїнурії у пацієнта з набряками потрібно його направити для подальшого обстеження до лікаря.
- Пацієнт має виражену протеїнурію. Співвідношення альбуміну до креатиніну в сечі > 200 мг/ммоль Настанова 011056 [Інтерпретація результату...].
- Гіпоальбумінемія розвинеться, якщо рівень протеїнурії є настільки високим, що печінка не може виробляти новий альбумін для заміни втрат білка. У дітей старшого віку це відбувається при рівні виділення білка 3–5 г/добу.
 - Кількість білка, який виділяється з сечею, може досягти 30–50 г/добу.
 - На першій стадії концентрація альбуміну в плазмі крові зазвичай < 25 г/л і часто навіть нижча.
- Зазвичай пацієнти не мають значної гематурії. Мікрогематурія може спостерігатися у 20% пацієнтів.

- В сечі можна виявити скупчення епітеліальних і жирових клітин.
- Визначення концентрації натрію в сечі допоможе оцінити рівень гіповолемії.
 - Концентрація натрію < 10 ммоль/л свідчить про зниження об'єму циркулюючої крові.
 - У пацієнтів гіповолемія відсутня при концентрації натрію в сечі > 20 ммоль/л (якщо пацієнт не приймав діуретики).
 - Однак, аналіз на визначення натрію в сечі рідко можна зробити під час чергування.
- Визначення рівня гемоглобіну та гематокриту також допомагає оцінити рівень гіповолемії.
- Концентрація креатиніну в сечі може бути підвищена, що свідчить про зменшення виділення сечі.
- Гіперліпідемія є поширеною ознакою.
- Рівень IgG низький, рівень IgM зазвичай підвищений.
- Рівні системи комплементу зазвичай в нормі.
- Концентрація сечовини і креатиніну в плазмі крові зазвичай в нормі, але можуть бути незначно підвищені у пацієнтів з гіповолемією (преренальна азотемія).
- Рівень натрію і калію у плазмі крові в нормі.

Лікування [доказ 00592 | A] [доказ 02104 | A] [доказ 06098 | C]

- Лікування зазвичай починається в лікарні.
- У пацієнтів з вираженою гіповолемією рідину потрібно вводити у вигляді розчину альбуміну 5% (1 г/кг, наприклад дитині вагою 15 кг потрібно ввести 15 г = 300 мл розчину альбуміну 5%) протягом 2–4 години.
- Ліжковий режим не повинен бути рекомендований через ризик розвитку тромбозу.
- Для пацієнтів з олігурією та явно збільшеною вагою чи із значними набряками, асцитом або з плевральним випотом, потрібно вводити внутрішньовенно розчин альбуміну 20% у дозі 1 мл/кг протягом 20–30 хв + 0,5 мг/кг (до 20 мг) фуросемід внутрішньовенно 4–6 разів на день.
- Під час лікування необхідно регулярно контролювати артеріальний тиск і пульс для оцінки об'єму циркулюючої крові.

- Якщо у пацієнта не зменшений об'єму циркулюючої крові, кількість підтримуючої рідини можна обмежити до 70% від розрахованої потреби (розрахунок за методом Холлідея-Сегара) для зменшення втрати білка.
- Потрібно обмежити споживання солі, наскільки це можливо.

Фармакологічне лікування першого епізоду

- Преднізолон у дозі 60 мг/м²/день (до 80 мг) на 2–3 прийоми впродовж 4–6 тижнів, і, пізніше, 40 мг/м² преднізолону як одноразова доза впродовж 6 тижнів вранці.
- Дозу кортикостероїдів слід зменшувати впродовж 4 тижнів.
- Перед закінченням курсу лікування кортикостероїдами, слід провести тест на визначенні рівня АКТГ для оцінки функції наднирникових залоз.
 - За необхідності, слід почати замісну терапію гідрокортизоном (7–10 мг/м²/день на два прийоми).

Показання для направлення в клінічну лікарню до дитячого лікаря-нефролога

- Відсутність ремісії впродовж 4 тижнів лікування.
- Вік < 12 місяців або > 12 років
- Стійка гіпертензія
- Макрогематурія
- Порушена функція нирок
- Низький рівень С3 або С4 (компонентів системи комплементу)

Рецидиви

- Рецидиви ідіопатичного нефротичного синдрому є поширеними. Критерії рецидиву: повторний рівень білка у сечі > 40 мг/м²/годину або співвідношення альбуміну до креатиніну в сечі > 200 мг/ммоль.
- Лікування рецидиву: введення 60 мг/м² (до 80 мг) преднізолону за 2–3 прийоми, поки виділення білка в сечі не буде в нормі впродовж 3 днів. Потім 40 мг/м² один раз на день впродовж 4 тижнів. Дозу кортикостероїдів слід зменшувати впродовж 4 тижнів.

- Невелика частка пацієнтів мають часті рецидиви (2 або більше впродовж 6 місяців) або під час терапії кортикостероїдами. Таких пацієнтів слід направити у відділення дитячої нефрології клінічної лікарні для оцінки потреби у біопсії.
- Найпоширеніші гістологічні ознаки — це так звані мінімальні зміни, коли в зразку біопсії нирок, проаналізованого за допомогою світлової мікроскопії, не виявлено нічого аномального.

Нефритичний синдром

Визначення

- Гостре пошкодження клубочків нирок поєднане з різними клінічними ознаками
 - Периферичний набряк або набряк легень, іноді застійна серцева недостатність
 - Гіпертензія (затримка солі і води), зазвичай поєднана із симптомами
 - Гематурія (мікроскопічна або макроскопічна) зі скупченням еритроцитів
 - Протеїнурія, яка може досягати рівня нефротичного синдрому
 - Зменшення клубочкової фільтрації (олігурія, уремія, підвищення рівня креатиніну)

Гострий постстрептококовий гломерулонефрит

- Найпоширеніша причина серед дітей у близько 80% випадків
- Розвивається через 1–2 тижні після стрептококового тонзилофарингіту або через 6 тижнів після інфекції шкіри.
- Симптоми змінюються від асимптоматичної гематурії до гострої ниркової недостатності (макроскопічна гематурія, олігурія, гіпертензія, набряки).

Інші причини

- Інші бактеріальні інфекції: *Staphylococcus aureus*, *Streptococcus pneumoniae*, *Mycoplasma pneumoniae*, *Escherichia coli*

- Вірусні інфекції: Вірус Епштейна — Барра, цитомегаловірусна інфекція, вірус простого герпесу, вірус вітряної віспи, парвовірус 19, віруси гепатитів В і С
- Пурпура Шенлейна-Геноха [настанова 00653 | Пурпура Шенлейна-Геноха ...]
- ІgА мезангіальний гломерулонефрит [настанова 00230 | ІgА-нефропатія]
- Системний червоний вовчак [настанова 00446 | Системний червоний вовча...]
- Мембранопроліферативний (мезангіокапілярний) гломерулонефрит (МПГН)
- АНЦА-асоційований васкуліт [настанова 00449 | Васкуліти]
- Гломерулонефрит, зумовлений наявністю антитіл до гломерулярної базальної мембрани (анти-ГБМ гломерулонефрит) [настанова 00229 | Гломерулонефрити]
- Шунт-нефрит
- Синдром Альпорта
- Гемолітико-уремічний синдром

Симптоми і ознаки, поєднані з системними захворюваннями

- Гематурія і/або протеїнурія, і порушення функції нирок
- Загальні симптоми, такі, як дискомфорт, біль у животі, блювання, гарячка, втрата ваги, втома, головний біль, висип, пурпура або суглобові симптоми
- Додатково можуть бути неспецифічні дихальні або серцеві симптоми або порушення функції декількох систем та органів.

Діагноз

- Проведення загального аналізу сечі за допомогою тест-смужок є достатнім на амбулаторному рівні. Якщо тест показує явну гематурію, і/або протеїнурію, і наявні симптоми нефриту, пацієнта потрібно направити для подальшого обстеження у спеціалізоване відділення.
- Підрахунок клітин в сечі та культурі
- Кількісне визначення білка в сечі (білок і креатинін сечі)
- За підозри зменшення об'єму циркулюючої крові слід зробити аналіз на наявність натрію в сечі (не завжди доступний)

- Під час ультразвукового дослідження сечовивідних шляхів нирки можуть виглядати набряклими.
- С3-фактор системи комплементу зазвичай знижений у пацієнтів з гострим постстрептококовим гломерулонефритом.
- С4-компонент системи комплементу зазвичай в нормі у пацієнтів з гострим постстрептококовим гломерулонефритом, але знижений при системному червоному вовчаку, шунт-нефриті та мезангіопроліферативному гломерулонефриті.
- Концентрація АСТ підвищується у 80–90% пацієнтів після стрептококового фарингіту.
- Концентрація антитіл до дезоксирибонуклеази підвищена у пацієнтів після шкірної стрептококової інфекції.
- У пацієнтів з швидкопрогресуючим гломерулонефритом тест на виявлення антитіла до базальної мембрани клубочків позитивний.
- Тест на виявлення антинуклеарних антитіл та анти-ДНК антитіл позитивний у пацієнтів з системним червоним вовчаком [настанова L00446 | Системний червоний вовчак...].
- Тест на анинейтрофільні цитоплазматичні антитіла позитивний у пацієнтів з гломерулонефритом, асоційованим з гранулематозом Вегенера або мікроскопічним поліангіїтом [настанова L00449 | Васкуліти].
- Аналіз на виявлення стрептококу в глотці може бути недоцільним, тому що майже у 20% дітей шкільного віку цей тест буде позитивним.

Лікування гострого постстрептококового гломерулонефриту

- Залежно від важкості захворювання пацієнти будуть потребувати моніторингу в спеціалізованому відділенні або у лікарні чи амбулаторії.
- Ерадикація мікроорганізмів не впливає на тяжкість або тривалість захворювання, але може запобігти поширенню бактерій, які викликають різні типи гломерулонефриту.
- Фармакотерапія є підтримуючою.
 - Відмова від солі та рідини, петлеві діуретики, антигіпертензивні препарати короткої дії, такі як ніфедипін

Коментар експерта. Згідно з інструкцією для медичного застосування зареєстрований в Україні станом на 30.01.2019 лікарський засіб ніфедипін дітям не призначається

- Симптоми зазвичай зникають протягом 2–3 тижнів.
- Прогноз захворювання сприятливий, але мікрогематурія і/або легка протеїнурія може залишатися на декілька років.

Настанови

- [Настанова 01056](#). Інтерпретація результатів загального аналізу сечі у дітей.
- [Настанова 00653](#). Пурпура Шенлейна-Геноха (ПШГ).
- [Настанова 00230](#). IgA-нефропатія.
- [Настанова 00446](#). Системний червоний вовчак (СЧВ).
- [Настанова 00449](#). Васкуліти.
- [Настанова 00229](#). Гломерулонефрити.

Доказові огляди Duodecim

- [Доказовий огляд 00592](#). Corticosteroids for nephrotic syndrome in children.
Дата оновлення: 2015-04-14
Рівень доказовості: А
Резюме: Prednisone for two to three months is effective in preventing relapses in children with nephrotic syndrome.
- [Доказовий огляд 02104](#). Non-corticosteroid treatment for nephrotic syndrome in children.
Дата оновлення: 2014-07-29
Рівень доказовості: А
Резюме: Eight-week courses of cyclophosphamide or chlorambucil and prolonged courses of cyclosporin and levamisole reduce the risk of relapse in children with relapsing steroid sensitive nephrotic syndrome compared with steroids alone.
- [Доказовий огляд 06098](#). Interventions for idiopathic steroid-resistant nephrotic syndrome in children.
Дата оновлення: 2016-11-25
Рівень доказовості: С
Резюме: Calcineurin inhibitors may increase the remission rate compared with placebo/no treatment or cyclophosphamide in children with idiopathic steroid-resistant nephrotic syndrome.

Авторські права на оригінальні тексти належать Duodecim Medical Publications, Ltd.

Авторські права на додані коментарі експертів належать МОЗ України.

Published by arrangement with Duodecim Medical Publications Ltd., an imprint of Duodecim Medical Publications Ltd., Kaivokatu 10A, 00100 Helsinki, Finland.

Ідентифікатор: ebm01112 Ключ сортування: 029.054 Тип: EBM Guidelines

Дата оновлення англomовного оригіналу: 2016-12-12

Автор(и): Jussi Merenmies Редактор(и): Jukka Pekka Jousimaa Лінгвіст(и)-консультант(и) англomовної версії: Hilka Salmén

Видавець: Duodecim Medical Publications Ltd Власник авторських прав: Duodecim Medical Publications Ltd

Навігаційні категорії
EBM Guidelines Paediatrics

Ключові слова індексу
speciality: Paediatrics Child Kidney Kidney disease Renal disease Nephrosis Nephrotic syndrome
Nephritic syndrome Glomerulonephritis Proteinuria Hematuria Haematuria icpc-2: U88