

ПОСТАНОВЛЕНИЕ МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ
18 мая 2026 г. № 55

Об утверждении клинических протоколов

На основании абзаца девятого части первой статьи 1 Закона Республики Беларусь от 18 июня 1993 г. № 2435-ХІІ «О здравоохранении», подпункта 8.3 пункта 8 Положения о Министерстве здравоохранения Республики Беларусь, утвержденного постановлением Совета Министров Республики Беларусь от 28 октября 2011 г. № 1446, Министерство здравоохранения Республики Беларусь ПОСТАНОВЛЯЕТ:

1. Утвердить:

клинический протокол «Диагностика и лечение пациентов (детское население) с инфекцией мочевой системы» (прилагается);

клинический протокол «Диагностика и лечение нефротического синдрома (детское население)» (прилагается).

2. Настоящее постановление вступает в силу после его официального опубликования.

Министр

А.В.Ходжаев

СОГЛАСОВАНО

Брестский областной
исполнительный комитет

Витебский областной
исполнительный комитет

Гомельский областной
исполнительный комитет

Гродненский областной
исполнительный комитет

Минский городской
исполнительный комитет

Минский областной
исполнительный комитет

Могилевский областной
исполнительный комитет

УТВЕРЖДЕНО

Постановление
Министерства здравоохранения
Республики Беларусь
18.05.2026 № 55

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ

«Диагностика и лечение нефротического синдрома (детское население)»

ГЛАВА 1 ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ

1. Настоящий клинический протокол устанавливает общие требования к объему оказания медицинской помощи пациентам (детское население) с нефротическим синдромом (далее – НС) (шифр по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем, десятого пересмотра – N04 (N04.0 Нефротический синдром – незначительные гломерулярные нарушения;

N04.1 Нефротический синдром – очаговые и сегментарные гломерулярные повреждения; N04.2 Нефротический синдром – диффузный мембранозный гломерулонефрит; N04.3 Нефротический синдром – диффузный мезангиальный пролиферативный гломерулонефрит; N04.4 Нефротический синдром – диффузный эндокапиллярный пролиферативный гломерулонефрит; N04.5 Нефротический синдром – диффузный мезангиокапиллярный гломерулонефрит; N04.6 Нефротический синдром – болезнь плотного осадка; N04.7 Нефротический синдром – диффузный серповидный гломерулонефрит; N04.8 Нефротический синдром – другие изменения; N04. Нефротический синдром – неуточненное изменение).

2. Для целей настоящего клинического протокола используются основные термины и их определения в значениях, установленных Законом Республики Беларусь «О здравоохранении», Законом Республики Беларусь от 20 июля 2006 г. № 161-3 «Об обращении лекарственных средств», а также следующие термины и их определения:

альбуминурия – суточная экскреция альбумина (далее – СЭА) с мочой свыше 30 мг/сут; отношение альбумина к креатинину мочи более 30 мг/г в первой утренней порции мочи;

Категории альбуминурии:

A1 – СЭА менее 30 мг/сут, альбумин к креатинину менее 30 мг/г;

A2 – СЭА 30–300 мг/сут, альбумин к креатинину 30–300 мг/г;

A3 – СЭА свыше 300 мг/сут, альбумин к креатинину свыше 300 мг/г;

артериальная гипертензия (далее – АГ) – стойкое повышение систолического и (или) диастолического артериального давления (далее – АД) выше 95 перцентиля для пола, возраста и роста ребенка;

нефротическая протеинурия – суточная экскреция белка > 50 мг/кг или ≥ 1000 мг/м² или отношение белка к креатинину ≥ 200 мг/ммоль (2 г/г) в первой утренней порции мочи или 3 + (300–1000 мг/дл) или 4 + (≥ 1000 мг/дл) по тест-полоскам мочи;

нефротический синдром (далее – НС) – клиничко-лабораторный симптомокомплекс, включающий периферические или генерализованные отеки, вплоть до анасарки, массивную протеинурию (нефротического уровня) ≥ 1000 мг/м² в сутки, гипоальбуминемию (сывороточный альбумин менее 30 г/л), гиперхолестеринемию (уровень общего холестерина крови более 5,2 ммоль/л);

острое повреждение почек (далее – ОПП) – синдром внезапного снижения скорости гломерулярной фильтрации, сопровождающийся повышением уровня креатинина крови на $\geq 0,3$ мг/дл ($\geq 26,5$ мкмоль/л) в течение 48 часов; или повышением уровня креатинина крови до $\geq 1,5$ раз по сравнению с исходным (если это известно, или предполагается, что это произошло в течение предшествующих 7 дней); или объем мочи менее 0,5 мл/кг/ч в течение 6 часов (у пациентов в возрасте до 1 года жизни – менее 1 мл/кг/ч).

Стадии ОПП у пациентов с НС указаны в приложении 1;

протеинурия – суточная экскреция белка (далее – СЭБ) свыше 100 мг/м²/сут, отношение белок/креатинин у детей старше 2-х лет более 200 мг/г, у детей 6–24 месяцев свыше 500 мг/г;

полуколичественная оценка протеинурии по тест-полоскам мочи: отрицательно (менее 15 мг/дл); следы белка (15–30 мг/дл); 1+ (30–100 мг/дл); 2+ (100–300 мг/дл); 3+ (300–1000 мг/дл); 4+ (≥ 1000 мг/дл);

полная ремиссия НС – отношение белка к креатинину (в первой утренней порции мочи или суточном 24-часовом анализе мочи) ≤ 200 мг/г (0,2 г/г) или отсутствие, или < 100 мг/м²/сут в течение трех или более последовательных дней, или следы белка в трех и более тест-полосках мочи подряд;

период подтверждения стероидрезистентного НС (далее – СРНС) – период времени между 4-й и 6-й неделями от начала приема преднизолона, во время которого ответ на дальнейший прием преднизолона и (или) пульсового внутривенного введения метилпреднизолона и ингибиторов системы ренин-ангиотензин-альдостерон (далее – иРААС) установлен у пациентов, достигших только частичной ремиссии за 4 недели;

пациент с поздним ответом – достигший полной ремиссии на терапии преднизолоном в течение 6 недель;

рецидив НС – рецидив протеинурии нефротического уровня у ребенка, который ранее достиг полной ремиссии.

С помощью полуколичественной оценки протеинурии по тест-полоскам мочи рецидив определяется как $\geq 3+$ в течение трех дней подряд, или отношение белка к креатинину ≥ 200 мг/ммоль (2 мг/мг) в первой утренней порции мочи, с или без отеков у ребенка, у которого ранее была достигнута ремиссия;

редко рецидивирующий НС – менее 2-х рецидивов в течение 6 месяцев после ремиссии первоначального эпизода или менее 3-х рецидивов в любой последующий 12-месячный период;

хроническая болезнь почек (далее – ХБП) – нарушения структуры или функции почек, персистирующие более 3-х месяцев и оказывающие влияние на состояние здоровья, стадии ХБП указаны в приложении 2;

частичная ремиссия НС – отношение белка к креатинину (в первой утренней порции мочи или суточном 24-часовом анализе мочи) > 200 мг/г (0,2 г/г), но < 2 г/г (или > 20 и < 200 мг/ммоль), сывороточный альбумин ≥ 30 г/л;

часто рецидивирующий НС (далее – ЧРНС) – более 2-х рецидивов в течение первых 6 месяцев ремиссии первоначального эпизода или более 3-х рецидивов за 12 месяцев в любой последующий 12-месячный период.

3. Первичную медицинскую помощь пациентам с НС оказывают врачи-педиатры, врачи-педиатры участковые, врачи общей практики, другие врачи-специалисты в амбулаторных условиях.

4. В случаях недостаточности эффекта от проводимой терапии, тяжелого течения НС, развития осложнений пациент направляется для оказания специализированной медицинской помощи в больничную организацию.

5. Оказание специализированной медицинской помощи пациентам с НС осуществляется в организациях здравоохранения, оказывающих медицинскую помощь детскому населению и имеющих в своей структуре кабинет врача-нефролога, специализированное нефрологическое отделение или нефрологические койки в составе педиатрического отделения.

6. При наличии медицинских показаний для проведения нефробиопсии, ухудшении состояния, развитии СРНС, коррекции терапии пациент переводится в Республиканский центр детской нефрологии и заместительной почечной терапии (далее – РЦДН и ЗПТ) на базе учреждения здравоохранения «2-я городская детская клиническая больница» для оказания высокотехнологической помощи.

7. Медицинская транспортировка осуществляется в условиях реанимобиля или специальным транспортом в сопровождении медицинских работников с учетом тяжести состояния ребенка.

8. В настоящем клиническом протоколе приведены базовые схемы фармакотерапии, включающие основные фармакотерапевтические группы лекарственных препаратов (далее – ЛП).

9. ЛП и медицинские изделия (далее – МИ) назначают и применяют в соответствии с настоящим клиническим протоколом с учетом всех индивидуальных особенностей пациента (медицинских противопоказаний, аллергологического и фармакологического анамнезов) и клинико-фармакологической характеристики ЛП и МИ. Применение ЛП осуществляется по медицинским показаниям в соответствии с инструкцией по медицинскому применению (листочком-вкладышем).

На основании заключения врачебного консилиума допускается включение в схему лечения ЛП по медицинским показаниям или в режиме дозирования, не предусмотренным инструкцией по медицинскому применению (листочком-вкладышем) и общей характеристикой ЛП, с дополнительным обоснованием и указанием особых условий назначения, способа применения, дозы, длительности и кратности приема (off-label).

10. В каждой конкретной ситуации в интересах пациента при наличии медицинских показаний (по жизненным показаниям, с учетом индивидуальной непереносимости и (или) чувствительности) решением врачебного консилиума объем диагностики и лечения может быть расширен с использованием других методов, не включенных в настоящий клинический протокол.

ГЛАВА 2 КЛАССИФИКАЦИЯ НС

11. НС подразделяют на идиопатический (первичный) и вторичный: идиопатический НС развивается при заболеваниях собственно клубочков почек; вторичный НС вызывается многочисленной группой различных заболеваний, которые обуславливают формирование специфической нефропатии (наследственные заболевания (поликистозная болезнь почек, синдром Альпорта, спондилоэпифизарная дисплазия, синдром Марфана и пр.); ревматические болезни (системная красная волчанка, системная склеродермия, дерматомиозит, ревматоидный артрит, ревматизм); системные васкулиты (геморрагический васкулит, узелковый полиартериит, гранулематоз с полиангиитом); гемолитико-уремический синдром; рефлюкс-нефропатия; амилоидоз почек; сахарный диабет; болезни крови (лимфогранулематоз, смешанная криоглобулинемия, миеломная болезнь, серповидно-клеточная анемия, талассемия); тромбозы вен и артерий почек, аорты или нижней полой вены; опухоли различной локализации; лекарственное поражение почек (препараты висмута, золота, противоэпилептические препараты и др.); болезни вирусной этиологии (гепатит В и С, цитомегаловирусная инфекция, ВИЧ-инфекция); болезни бактериальной этиологии (септический эндокардит; пневмония, абсцесс, бронхоэктазы, остеомиелит; туберкулез, сифилис).

12. В зависимости от ответа на стандартный курс терапии преднизолоном выделяют следующие виды НС:

стероидчувствительный НС (далее – СЧНС) – полная ремиссия в течение 4-х недель приема преднизолона в стандартной дозе (60 мг/м²/сут или 2 мг/кг/сут, максимум 80 мг/сут);

стероидзависимый НС (далее – СЗНС) – 2 последовательных рецидива на терапии преднизолоном при манифестации или рецидив при полной дозе или во время постепенного снижения, или в течение 14 дней после отмены преднизолона;

СРНС – отсутствие полной ремиссии в течение 4-х недель терапии ежедневным преднизолоном в стандартной дозе, а также при недостижении ремиссии в течение периода подтверждения;

СРНС, реагирующий на ингибиторы кальциневрина (далее – ИК), – частичная ремиссия при 6 месяцах лечения и (или) полная ремиссия при 12 месяцах лечения ИК в адекватных дозах и (или) целевых уровнях в сыворотке крови;

СРНС, резистентный к ИК, – отсутствие частичной ремиссии в течение 6 месяцев лечения ИК в адекватных дозах и (или) целевых уровнях в сыворотке крови;

СРНС с множественной лекарственной устойчивостью – отсутствие полной ремиссии при 12 месяцах лечения двумя разными по механизмам действия стероид-сберегающими агентами (далее – ССА) в стандартных дозах.

13. В зависимости от возраста манифестации различают:

врожденный НС – НС, возникающий у детей от момента рождения до 3-х месяцев жизни;

инфантильный НС – НС, возникающий у детей с 4-х до 12 месяцев жизни.

Врожденный и инфантильный НС в большинстве случаев связаны с мутациями генов, кодирующих компоненты гломерулярной базальной мембраны и щелевой диафрагмы, структурные или функциональные белки подоцитов, реже – с внутриутробной инфекцией.

14. В зависимости от морфологического варианта поражения почек при НС различают:
нефропатию (болезнь) минимальных изменений;
фокально-сегментарный гломерулосклероз (далее – ФСГС);
мезангиопролиферативный гломерулонефрит;
мембранозную нефропатию;
мембранопродлиферативный гломерулонефрит;
быстро прогрессирующий гломерулонефрит;
15. Осложнения НС:
медикаментозная токсичность;
инфекции;
тромбозы;
ОПП;
острая болезнь почек (констатируется в ситуации острого повреждения почек свыше 7 дней до 3-х месяцев);
ХБП;
рецидив заболевания после трансплантации почки.

ГЛАВА 3

ДИАГНОСТИКА НС В ОРГАНИЗАЦИЯХ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РАЙОННОГО (МЕЖРАЙОННОГО) И ОБЛАСТНОГО УРОВНЕЙ

16. Медицинскими показаниями для госпитализации пациентов с НС являются:
верификация диагноза;
рецидив заболевания;
проведение очередного курса патогенетической терапии;
отсутствие эффекта от проводимой патогенетической терапии в амбулаторных условиях.
17. Обязательными диагностическими исследованиями для установления диагноза НС в организациях здравоохранения районного и межрайонного уровней являются:
- 17.1. клинические методы исследования:
сбор семейного анамнеза, включая заболевания почек и внепочечные проявления, а также вопросы о родственном браке. При заболеваниях почек у членов семьи необходимо уточнить возраст манифестации заболевания, клиническое течение, включая ответ на проводимую терапию, функцию почек, результаты нефробиопсии и генетического тестирования;
медицинский осмотр, включая оценку экстраренальных проявлений: аномалии костно-суставной системы, патологию центральной нервной системы, органов зрения, слуха, половой системы, а также вторичных причин НС (в основном инфекционных);
- 17.2. лабораторные методы исследования:
общий анализ крови (далее – ОАК) с подсчетом лейкоцитарной формулы, количества тромбоцитов, скорости оседания эритроцитов – 1–3 раза в неделю;
общий анализ мочи (далее – ОАМ) с определением относительной плотности, кислотности, белка, глюкозы, микроскопией осадка – 1–3 раза в неделю;
суточная экскреция белка с мочой или отношение белка к креатинину – 1–3 раза в неделю;
биохимическое исследование крови (далее – БАК) с определением уровней общего белка, альбумина, креатинина, мочевины, аланинаминотрансферазы (далее – АлАТ), аспаратаминотрансферазы (далее – АсАТ), билирубина общего и прямого, общего холестерина, глюкозы, калия, натрия, хлора, кальция, С-реактивного белка (далее – СРБ), расчет скорости клубочковой фильтрации (далее – СКФ) – 1–3 раза в неделю;
клиренс по эндогенному креатинину (за сутки) с целью оценки СКФ. При невозможности сбора суточной мочи – использование расчетной СКФ по формулам Шварца и СКiD U25 (с использованием онлайн-калькуляторов) – 1 раз в период госпитализации;

исследование параметров кислотно-основного состояния крови (далее – КОС) – однократно, далее – по медицинским показаниям;

бактериологическое исследование крови и мочи, отделяемого из носа и зева на аэробные и факультативно-анаэробные микроорганизмы с оценкой чувствительности выделенных микроорганизмов к антибактериальным ЛП (далее – АБ) – по медицинским показаниям;

17.3. инструментальные методы исследования:

ультразвуковое исследование (далее – УЗИ) почек и мочевого пузыря (далее – МП) однократно, далее – по медицинским показаниям;

электрокардиограмма (далее – ЭКГ) – однократно, далее – по медицинским показаниям;

неинвазивное измерение АД – 3–4 раза в сутки, по медицинским показаниям – суточное мониторирование АД;

учет выпитой (введенной внутривенно) – выделенной жидкости;

термометрия общая – 2–3 раза в сутки.

18. Дополнительными диагностическими исследованиями в организациях здравоохранения районного и межрайонного уровней являются:

исследование показателей гемостаза с определением активированного частичного тромбопластинового времени, протромбинового времени, международного нормализованного отношения, уровня фибриногена (далее – коагулограмма);

УЗИ плевральной, брюшной полостей на наличие жидкости, оценка наличия гидроперикарда;

УЗИ органов брюшной полости;

рентгенография органов грудной клетки (далее – ОГК).

19. Обязательными диагностическими исследованиями в организациях здравоохранения областного уровня являются диагностические исследования, указанные в пункте 17 настоящего клинического протокола, а также:

УЗИ почек с оценкой кровотока и МП – однократно, далее – по медицинским показаниям;

эхокардиография (оценка массы левого желудочка, наличия и объема выпота) – однократно, далее – по медицинским показаниям.

20. Дополнительными диагностическими исследованиями и консультациями врачей-специалистов в организациях здравоохранения областного уровня (по медицинским показаниям) являются:

исследование крови с определением антигена вируса гепатита В, антител к вирусу гепатита С; ВИЧ, гепатиту В, герпес вирусам, вирусу Эпштейна-Барр, цитомегаловирусу, парвовирусу В19, обследование на сифилитическую инфекцию (с целью поиска инфекционных причин СРНС);

исследование крови с определением иммуноглобулинов классов А, М, G, антинуклеарных антител (далее – АНА), анти-нейтрофильных цитоплазматических антител (далее – АНЦА), комплемента С3, С4, антистрептококковых антител (с целью поиска иммунологических причин СРНС);

обследование для исключения туберкулеза в эндемичных регионах до назначения иммуносупрессивной терапии;

коагулограмма – Д-димер, антитромбин 3;

рентгенография ОГК;

врачебные консультации:

врача – детского невролога;

врача – детского кардиоревматолога;

врача-уролога;

врача-гинеколога;

врача-офтальмолога;

врача-оториноларинголога-сурдолога с проведением аудиограммы;

врача-генетика.

ГЛАВА 4 ЛЕЧЕНИЕ НС

21. Лечение пациентов с НС проводится в стационарных условиях.

22. Терапия дебюта НС включает:

диета – обеспечение физиологического уровня потребления белка; ограничение соли – при наличии отеков и АГ;

прием преднизолона (таблетки 5 мг) внутрь или метилпреднизолона (таблетки 4 мг, 8 мг, 16 мг, 32 мг) внутрь в дозе по преднизолону 60 мг/м²/сут или 2 мг/кг/сут (максимум 80 мг/сут) в первой половине дня в течение 4–6 недель, затем 40 мг/м² (не более 60 мг на прием) или 1,5 мг/кг через день альтернирующим курсом в течение еще 4–6 недель с постепенным снижением дозы до полной отмены (общая продолжительность терапии 16–24 недели в зависимости от ответа на глюкокортикоиды (далее – ГК)).

Достижение полной ремиссии после приема полной дозы перорального преднизолона в течение 4-х недель подтверждает СЧНС.

В случае частичной ремиссии начинается период подтверждения СРНС в течение 2-х дополнительных недель: оценивается ответ на последующий ежедневный пероральный прием преднизолона с или без трех пульсовых внутривенных введений метилпреднизолона (500 мг/м² или 10–15 мг/кг на введение), а также назначение иРААС. Если полная ремиссия достигается к 6-й неделе терапии, то диагноз определяется как поздний ответ СЧНС. Если ремиссия не достигается к 6-й неделе терапии преднизолоном, подтверждается диагноз СРНС.

При СЧНС проводят постепенное снижение дозы преднизолона по 10 мг/м² в 7–10 дней до полной отмены.

Биопсия ткани почки не требуется при манифестации идиопатического НС и проводится в случае СРНС или атипичного клинического течения. При подозрении на генетическую природу заболевания рекомендовано генетическое тестирование с перспективой коррекции терапии.

В случаях НС, связанного с генетической патологией, терапия ГК не проводится.

23. На фоне приема ГК назначаются:

23.1. ЛП на основе кальция и витамина D: (холекальциферол капли (раствор) для приема внутрь 15 000 МЕ/мл 10 мл, холекальциферол капли (раствор для приема внутрь масляный) 0,5 мг/мл (20 000 МЕ/мл) 10 мл; кальций/ холекальциферол капсулы 66,7 МЕ/166,7 мг, кальций/холекальциферол капсулы 133,4 МЕ/166,7 мг; кальций/холекальциферол таблетки жевательные 1250 мг/0,005 мг (200 МЕ) всем пациентам, которым проводится лечение ГК, в виде ежедневного приема внутрь на протяжении всего времени приема ГК с целью снижения риска развития отдельных нежелательных реакций при назначении ГК (гипокальциемия, снижение минеральной плотности костной ткани). Расчет суточной дозы кальция и витамина D пациенту осуществляется врачом-специалистом индивидуально с учетом оценки уровня их поступления с пищей, возраста и массы тела пациента с целью восполнения ЛП, соответствующей возрасту пациента суточной нормы физиологической потребности в кальции и витамине D. Профилактическую дотацию холекальциферола детям в возрасте 1-12 месяцев осуществляют в дозе 500-1000 МЕ/сут, детям в возрасте 12 мес-18 лет в дозе 1000–2000 МЕ/сут; в зависимости от уровня витамина D в крови определяется лечебная доза холекальциферола: при уровне 25(ОН) D 21-29 нг/мл – 2000 МЕ/сут, при уровне 11–20 нг/мл – 3000 МЕ/сут, при уровне ≤ 10 нг/мл – 4000 МЕ/сут в течение 1 месяца или до достижения целевого уровня 25(ОН) D с дальнейшим переходом на профилактический прием;

23.2 ЛП, снижающих кислотопродукцию в желудке с целью протекции желудочно-кишечного тракта – один из ингибиторов протонного насоса (далее – ИПН):

омепразол, капсулы 10 мг, 20 мг; 40 мг; кишечнорастворимые капсулы 20 мг; 40 мг: детям старше 1 года по 0,5–1,0 мг/кг/сут (максимальная суточная доза – 40 мг); детям до 1 года в дозе 1 мг/кг/сут внутрь – капсулу омепразола можно раскрыть, смешать

содержимое с половиной стакана воды или со слабокислым напитком (фруктовый сок, яблочное пюре или негазированная вода);

омепразол, лиофилизат для приготовления раствора для внутривенного введения, 40 мг во флаконах – в качестве альтернативы пероральной терапии или при невозможности ее проведения в дозе 0,5–1,0 мг/кг/сут (максимальная суточная доза – 40 мг);

эзомепразол, таблетки, покрытые пленочной оболочкой, 20 мг, 40 мг; капсулы 20 мг, 40 мг, детям старше 12 лет: при массе тела менее 30 кг – 20 мг/сутки в 1–2 приема внутрь; при массе тела более 30 кг – 40 мг/сутки в 2 приема, максимальная суточная доза – 40 мг;

рабепразол, таблетки 10 мг, 20 мг, детям старше 12 лет по 20 мг 2 раза в сутки, максимальная суточная доза – 40 мг;

пантопразол, таблетки, покрытые кишечнорастворимой оболочкой, 20 мг, 40 мг, детям старше 12 лет – 40 мг 2 раза в сутки.

24. При наличии у пациента АГ назначается антигипертензивная терапия.

В лечении АГ используют ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента (далее – иАПФ) или блокаторы рецепторов ангиотензина II (далее – БРА), блокаторы кальциевых каналов, при недостаточности эффекта добавляются бета-адреноблокаторы и (или) периферические антиадренергические ЛП. Если диурез не нарушен, то назначают диуретики (при СКФ менее 30 мл/мин/1,73 м² эффективен только фуросемид). В острый период ОПП на фоне азотемии и олигоанурии иАПФ или БРА противопоказаны.

При лечении АГ – ориентация на целевые значения АД – менее 75-го перцентиля у детей без протеинурии и менее 50-го перцентиля у детей с протеинурией.

Перечень ЛП для неотложной терапии гипертензивного криза у пациентов с НС и перечень ЛП, назначаемых при плановой антигипертензивной терапии у пациентов с НС, указаны в приложениях 3 и 4 соответственно.

25. Для лечения отечного синдрома назначают мочегонные ЛП, указанные в приложении 4.

Лечение пациентов с выраженными отеками (перикардальный и (или) плевральный выпот, асцит, отеки гениталий, анасарка) и (или) симптоматической гиповолемией, или с преренальным ОПП (олигурия вследствие гиповолемии) включает внутривенное введение 20–25 % раствора альбумина в стартовой дозе 0,5–1 г/кг внутривенно в течение 4–8 часов с добавлением раствора фуросемида (раствор для инъекций (раствор для внутривенного и внутримышечного введения) 10 мг/мл 2 мл) в стартовой дозе 0,5–1 до максимальной 10 мг/кг/сут; в середине и (или) в конце инфузии, или путем титрования.

Медицинским показанием для трансфузии раствора альбумина также является уровень сывороточного альбумина пациента менее 25 г/л.

Все терапевтические мероприятия проводятся с учетом степени выраженности отеков, водно-электролитных нарушений и нарушений КОС.

Лечение диуретиками (предпочтительно петлевыми) у пациентов с выраженными отеками назначается только после исключения внутрисосудистой гиповолемии в связи с риском возникновения тромбоза и ОПП.

Комбинированная терапия тиазидными или калийсберегающими диуретиками, в том числе блокатором эпителиальных натриевых каналов (амилоридом и антагонистом альдостерона – спиронолактоном), может усилить диуретический эффект по сравнению только с петлевыми диуретиками и назначается пациентам с рефрактерными отеками.

26. При лечении рецидива НС используется преднизолон (таблетки 5 мг) или метилпреднизолон (таблетки 4 мг, 8 мг, 16 мг, 32 мг) внутрь в дозе по преднизолону в стартовой дозе 60 мг/м² в сутки или 2 мг/кг/сут (максимум 80 мг/сут) в первой половине дня до получения трех отрицательных анализов мочи на белок (суточных или с использованием отношения белок или альбумин к креатинину) с постепенной отменой.

27. При наличии медицинских показаний для проведения нефробиопсии, ухудшении состояния, развитии СРНС и для коррекции терапии пациент переводится для оказания высокотехнологической помощи в РЦДН и ЗПТ.

28. Медицинские показания для проведения нефробиопсии:
НС с дебютом в возрасте 3–12 месяцев (в случае, если генетическое исследование невозможно);
НС у ребенка в возрасте 12 лет и старше;
СРНС или отсутствие ответа на ГК у ребенка с ранее СЧНС;
подозрение на развитие НС в рамках другой патологии (макрогематурия, системный васкулит, С3-гипокомплементемия, артериальная гипертензия, артрит и иное);
ОПП в дебюте НС, не связанное с гиповолемией;
прогрессирующее ухудшение почечных функций у пациентов, получающих ИК, или прием ИК более 2–3 лет.
29. При врожденном НС назначаются:
гиперкалорийная диета (130 ккал/кг/сут, добавка белка до 4 г/кг/сут (при необходимости установка назогастрального зонда или гастростома при отказе пациента от приема жидкости и пищи через рот);
заместительная терапия раствором альбумина 20–25 % в дозе 1–4 г/кг/сут, в конце трансфузии раствор фуросемида (раствор для инъекций (раствор для внутривенного и внутримышечного введения) 10 мг/мл 2 мл) в стартовой дозе 0,5–1 до максимальной 10 мг/кг/сут;
назначение off-label по решению врачебного консилиума следующих ЛП:
иАПФ: эналаприл (таблетки 5, 10 и 20 мг) в дозе 0,1–0,6 мг/кг в сут или БРА: лозартан (таблетки покрытые оболочкой 50 мг, 100 мг) в дозе 0,4–1,3 мг/кг/сут;
нестероидных противовоспалительных ЛП: индометацин (таблетки, покрытые оболочкой, 25 мг) в дозе 1–4 мг/кг/сут для снижения СКФ и протеинурии.
30. Для предупреждения массивной потери белка с мочой и возможных ее осложнений в условиях РЦДН и ЗПТ проводится одно- или двусторонняя нефрэктомия оптимально в возрасте 6–12 месяцев при массе тела 7–9 кг, за несколько месяцев до трансплантации почки (когда масса тела ребенка достигнет 10 кг и более) с постановкой катетера для перитонеального диализа. При персистировании врожденного НС и (или) патогенном варианте в гене WT1 показана билатеральная нефрэктомия.

ГЛАВА 5 ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НС В РЦДН И ЗПТ

31. Обязательными диагностическими исследованиями пациентам с НС в РЦДН и ЗПТ являются:
- ОАК – 1–3 раза в неделю;
БАК с определением уровней общего белка, альбумина, креатинина, мочевины, цистатина С, общего холестерина и фракций (липопротеины высокой плотности (далее – ЛПВП), липопротеины низкой плотности (далее – ЛПНП), липопротеины очень низкой плотности (далее – ЛПОНП), триглицеридов, коэффициента атерогенности, ЛДГ, АЛАТ, АсАТ, билирубина общего и прямого, щелочной фосфатазы, глюкозы, калия, натрия, хлора, кальция, фосфора, СРБ – 1–3 раза в неделю;
ОАМ – 1–2 раза в неделю; для снижения возможного влияния ортостатической протеинурии предпочтителен анализ первой утренней мочи, чем разовые анализы в течение дня;
количественная оценка протеинурии по отношению белок или альбумин /креатинин или в первой утренней порции мочи, или по уровню СЭБ – 1–2 раза в неделю;
определение СЭБ. При невозможности сбора суточной мочи (пациенты раннего возраста) – определение белка и креатинина в утренней порции мочи с расчетом отношения белок (г)/креатинин (г);
определение СЭА. При невозможности – определение альбумина и креатинина в утренней порции мочи с расчетом отношения альбумин (мг)/креатинин (г);
исследование параметров КОС – однократно и далее по медицинским показаниям;

- определение группы крови по системе АВ0 и Резус – при планировании проведения нефробиопсии;
 - коагулограмма – 1 раз в неделю;
 - определение белков системы комплемента (компоненты С3 и С4) – 1 раз в период госпитализации и по медицинским показаниям;
 - исследование крови с определением иммуноглобулинов классов А, М, G – 1 раз в период госпитализации и по медицинским показаниям;
 - обнаружение антител к ВИЧ – 1 раз в период госпитализации и по медицинским показаниям;
 - определение клиренса по эндогенному креатинину (за сутки) с целью оценки СКФ. При невозможности сбора суточной мочи – использование расчетной СКФ по формулам Шварца и СКiD U25 (с использованием онлайн-калькуляторов) – 1 раз в период госпитализации и по медицинским показаниям;
 - УЗИ почек с оценкой кровотока и МП – 1 раз в период госпитализации и по медицинским показаниям;
 - УЗИ органов брюшной полости – 1 раз в период госпитализации и по медицинским показаниям;
 - УЗИ плевральных и брюшной полостей на наличие жидкости (по медицинским показаниям);
 - рентгенография ОГК (по медицинским показаниям);
 - суточное мониторирование АД – 1 раз в период госпитализации и по медицинским показаниям;
 - ЭКГ – 1 раз в период госпитализации и по медицинским показаниям;
 - УЗИ сердца – 1 раз в период госпитализации и по медицинским показаниям;
 - неинвазивное измерение АД в соматическом отделении – 4 раза в сутки в течение трех суток, далее – 3 раза в сутки;
 - термометрия общая – 2–3 раза в сутки;
 - антропометрические данные (в сравнении с национальными или международными критериями) – при длительном лечении ГК.
32. Дополнительными диагностическими исследованиями пациентам с НС в РЦДН и ЗПТ являются:
- определение паратиреоидного гормона, 25(ОН) витамина D;
 - определение D-димеров, антитромбина 3 в крови;
 - детальный тромбофильный скрининг (протеин С, протеин S, антитромбин III, фактор Лейдена, антиХа-активность, полиморфизм протромбина) у пациентов с ранее зарегистрированными тромбозами, центральными венозными катетерами, торпидной протеинурией нефротического уровня и (или) отягощенной наследственностью по тромботическим осложнениям;
 - определение гормонов щитовидной железы: трийодтиронина общего (Т3), тироксина свободного (Т4с);
 - определение тиреотропного гормона (ТТГ);
 - исследование крови на АНА, АНЦА, антитела к кардиолипину, антитела к $\beta 2$ -гликопротеину I, волчаночный антикоагулянт (при подозрении на вторичный НС); уровень комплемента С3, С4, антистрептококковых антител;
 - нефробиопсия.
33. Медицинскими показаниями к нефробиопсии при НС являются:
- НС с дебютом в возрасте 3–12 месяцев (в случае, если генетическое исследование невозможно);
 - НС у ребенка в возрасте 12 лет и старше;
 - СРНС или отсутствие ответа на ГК у ребенка с ранее СЧНС;
 - подозрение на развитие НС в рамках другой патологии (макрогематурия, системный васкулит, С3-гипокомplementемия, артериальная гипертензия, артрит и иное);
 - ОПП в дебюте НС, не связанное с гиповолемией;

прогрессирующее ухудшение почечной функции у пациентов, получающих ИК, или прием ИК более 2–3 лет;

генетическое тестирование.

34. Медицинские показания к генетическому тестированию при НС:

стероидрезистентный НС;

врожденный или инфантильный НС (возраст < 1 года жизни);

подозрение на генетические причины развития НС.

35. Дополнительные диагностические исследования при СРНС:

сбор семейного анамнеза СРНС или ФСГС (отдается предпочтение генетическому тестированию в семейных случаях (семейный анамнез протеинурии/гематурии или ХБП неясного генеза), в случаях с экстраренальными проявлениями, а также при подготовке к трансплантации почки);

нефробиопсия всем пациентам с диагнозом СРНС, за исключением случаев известной инфекции или вторичного СРНС, ассоциированного со злокачественными заболеваниями, или, в перспективе, пациентам с семейным характером заболеваний, наследственными синдромами или генетическими причинами;

генетическое исследование проводится до нефробиопсии у пациентов со СРНС при условии, что результаты будут быстро доступны (в течение нескольких недель).

Генетическое исследование у пациентов с первичным СЧНС, у которых впоследствии развивается вторичный СРНС, не выполняется;

молекулярно-генетическое исследование панели генов, ассоциированных с развитием НС, у детей со СРНС проводится методом параллельного секвенирования на панели следующего поколения NGS; расширенный генетический скрининг при СРНС проводится в зависимости от новых данных, полученных в результате молекулярно-генетического исследования;

полноэкзомное секвенирование – по медицинским показаниям;

гистопатологическое исследование проводится при постановке диагноза, затем – по медицинским показаниям: при необъяснимом снижении рСКФ, увеличении протеинурии, для исключения и (или) контроля нефротоксичности, ассоциированной с ИК во время длительного (> 2 лет) лечения;

при инфантильном НС без экстраренальных проявлений и выявлении болезни минимальных изменений или ФСГС назначается преднизолон в стандартных дозе и курсе, при других гистопатологических вариантах рекомендовано генетическое исследование; или первоначально назначается преднизолон в стандартных дозах и курсе с оценкой эффективности терапии через 4 недели, в случае СРНС – проведение генетического исследования и (или) нефробиопсии.

36. У пациента с морфологически верифицированным НС и СРНС или СЗНС, или ЧРНС, или в случае наличия ГК-токсичности назначаются ССА.

37. При неэффективности ЛП 1-ой линии (ГК) в качестве терапии 2-ой линии при СРНС используют ИК. С целью патогенетической (иммуносупрессивной) терапии по решению врачебного консилиума назначается один из следующих ЛП:

циклоsporин (капсулы 25 мг, 50 мг, 100 мг) внутрь в начальной дозе 3–5 мг/кг в сутки в два приема под контролем концентрации циклоsporина в крови. Целевая концентрация – 60–150 нг/мл (возможен уровень 50–125 нмоль/л для поддержания ремиссии и снижения вероятности токсичности). Продолжительность лечения 12–24 месяцев;

такролимус (капсулы 0,5 мг, 1 мг, 5 мг, капсулы пролонгированного действия 0,5 мг, 1 мг, 5 мг) внутрь в начальной дозе 0,05–0,1 мг/кг в сутки в два приема под контролем концентрации в крови. Целевая концентрация – 4–7 нг/мл (5–8,7 нмоль/л). Продолжительность лечения 12–24 месяцев;

постепенное снижение дозы преднизолона после начала лечения ИК: 40 мг/м² через день в течение 4 недель, 30 мг/м² через день в течение 4 недель, 20 мг/м² через день в течение 4 недель, 10 мг/м² через день в течение 8 недель с последующей отменой или

далее 1/0,8 мг/кг через день – 4 недели с последующим уменьшением на 0,25/0,2 мг/кг в день каждые 2 недели до 0,1–0,2/0,08–0,16 мг/кг в день;

у пациентов с негенетическими формами СРНС лечение включает иРААС и ИК.

38. При отсутствии эффекта от проводимой терапии ИК с целью патогенетической (иммуносупрессивной) терапии по решению врачебного консилиума назначается один из следующих ЛП:

циклофосфамид (таблетки 50 мг) внутрь 2–2,5 мг/кг в сутки (не более 200 мг в сутки) в течение 8–12 недель (максимальная кумулятивная доза 168 мг/кг) или циклофосфамид (порошок для приготовления раствора для внутривенного введения (для инъекций) 200 мг, 500 мг, 1000 мг) внутривенно капельно 500 мг/м² или 10–12,0 мг/кг (не более 1000 мг на введение) с интервалом 4 недели не менее 6 введений;

микофенолата мофетил (далее – ММФ) – стартовая доза 1200 мг/м²/сут (в 2 приема) – микофеноловая кислота капсулы 250 мг, таблетки, покрытые оболочкой, 500 мг) внутрь 2000 мг в 2 приема или кишечнорастворимая форма микофеноловой кислоты (таблетки, покрытые кишечнорастворимой оболочкой, 180 мг, 360 мг) по 500–750 мг/м² в сутки по микофеноловой кислоте внутрь в 2 приема в течение 12–24 месяцев;

азатиоприн (таблетки 50 мг) по 1–2 мг/кг в сутки внутрь в течение 18–24 месяцев;

моноклональные антитела к CD20 антигену В-лимфоцитов: ритуксимаб, концентрат для приготовления раствора для инфузий 10 мг/мл 10 мл; 10 мг/мл 30 мл; 10 мг/мл 50 мл. ЛП вводят внутривенно капельно из расчета 375 мг/м² поверхности тела на введение 1 раз в неделю в течение четырех последовательных недель или из расчета 750 мг/м² поверхности тела на введение дважды с интервалом 14 дней. Повторный курс проводится через 22–24 недели после первого введения ЛП при сохраняющейся высокой активности заболевания с учетом инфекционных и неинфекционных осложнений.

Прием преднизолона/метилпреднизолона в дозе 0,1–0,2/0,08–0,16 мг/кг до 12 месяцев;

при ЧРНС в качестве ЛП выбора назначается левамизол – 2,5 мг/кг через день (максимальная доза 150 мг), в течение 6–12 месяцев;

при СЗНС ЛП выбора являются ММФ, или ритуксимаб, или ИК.

39. Последующая коррекция терапии НС проводится с учетом результатов гистологического исследования ткани почки.

40. В случае неэффективности патогенетической (иммуносупрессивной) терапии показана ее отмена, продолжение нефропротективной иРААС (назначаются иАПФ или БРА согласно приложению 4) и другой симптоматической терапии.

41. В случае, если иммуносупрессивная терапия не проводится, ограничиваются нефропротективными мероприятиями: осуществляется строгий контроль АД – иРААС с назначением иАПФ или БРА.

42. Симптоматическая терапия пациентов с НС включает:

лечение АГ (с использованием ЛП согласно приложению 4);

назначение диуретиков (при наличии признаков гипергидратации и сохранном диурезе предпочтение отдается петлевым диуретикам);

при отсутствии эффекта от применения диуретиков и сохранении гипергидратации проводится изолированная ультрафильтрация;

коррекция уровня липидов у детей со СРНС и стойким уровнем ЛПНП более 3,4 ммоль/л, изменение образа жизни (коррекция рациона питания, повышение физической активности и контроля массы тела);

назначение одного из гипохолестеринемических и гипотриглицеридемических ЛП (при нарушении липидного обмена):

аторвастатин, таблетки, покрытые (пленочной) оболочкой, 10 мг, 20 мг, 40 мг, 10–80 мг в сутки (максимально 80 мг в сутки) детям с возраста 10 лет и старше;

розувастатин, таблетки, покрытые (пленочной) оболочкой, 5 мг, 10 мг, 20 мг. В возрасте 6–8 лет 5–10 мг один раз в сутки, 10–17 лет – 5–20 мг в сутки (максимально 40 мг в сутки);

эзетимиб, таблетки 10 мг. Детям старше 6 лет 10 мг в сутки;
коррекция гипоальбуминемии (альбумин сыворотки крови менее 25 г/л) с назначением альбумина (раствор для инфузий 200 мг/мл, раствор для инфузий (для инъекций) 250 мг/мл). Доза для каждого пациента устанавливается индивидуально для коррекции гипоонкотической гиповолемии (0,5–2,0 г/кг).

43. Антикоагулянтная терапия и медицинская профилактика тромбообразования проводится пациентам с НС с уровнем альбумина ниже 20 г/л, а также при наличии дополнительных факторов риска тромбообразования (идиопатические тромбозы в анамнезе; застойная сердечная недостаточность; пациенты из семей с отягощенной наследственностью по возникновению инфарктов, ишемических инсультов и других тромбоэмболических осложнений, с признаками гиперкоагуляции по гемостазиограмме). Назначается один из следующих ЛП:

43.1. прямые антикоагулянты:

гепарин натрия (раствор для внутривенного и подкожного введения (для инъекций) 5000 МЕ/мл 5 мл) п/к, стартовая доза 50 МЕ/кг (4 раза в сутки подкожно или внутривенное введение) с возможным увеличением до 450 МЕ/кг в сутки.

Вместо нефракционированного гепарина используется один из низкомолекулярных гепаринов независимо от возраста:

далтепарин натрия (раствор для инъекций 2500 МЕ анти-Ха/0,2 мл, 5000 МЕ антиХа/0,2 мл, 10 000 МЕ анти-Ха/1 мл).

Для лечения тромбозов используются следующие дозировки далтепарина натрия:

новорожденные – 100 МЕ/кг два раза в день, подкожно;

дети от 1 месяца до 11 лет – 100 МЕ/кг два раза в день, подкожно;

дети 12–17 лет – 200 МЕ/кг один раз в день (максимальная доза – 18 000 МЕ), подкожно.

Доза снижается, если повышен риск кровотечения до 100 МЕ/кг два раза в день.

Для медицинской профилактики тромбозов далтепарин натрия назначается в следующих дозировках:

новорожденные – 100 МЕ/кг один раз в день, подкожно;

дети от 1 месяца до 11 лет – 100 МЕ/кг один раз в день, подкожно;

дети 12–17 лет – 2500–5000 МЕ один раз в день, подкожно;

эноксапарин (раствор для инъекций 2000 анти-Ха МЕ/0,2 мл, 4000 анти-Ха МЕ/0,4 мл, 6000 анти-Ха МЕ/0,6 мл, 8000 анти-Ха МЕ/0,8 мл, 10 000 анти-Ха МЕ/1 мл) подкожно 4000 МЕ (40 мг); 1 мг соответствует 100 анти-Ха МЕ; 100 МЕ/кг (0,01 мл/кг).

Для лечения тромбозов эноксапарин назначается в следующих дозировках:

новорожденные – 1,5 мг/кг два раза в день через 12 часов, подкожно;

дети от 2 месяцев до 18 лет – 1 мг/кг два раза в день, подкожно.

Для медицинской профилактики тромбозов эноксапарин назначается в следующих дозировках:

новорожденные – 0,75 мг/кг два раза в день, подкожно;

дети от 2 месяцев до 17 лет – 0,5 мг/кг два раза в день, подкожно;

надропарин кальция (раствор для подкожного введения 2850 МЕ анти-Ха/0,3 мл, 3800 МЕ анти-Ха/0,4 мл, 5700 МЕ анти-Ха/0,6 мл, 7600 МЕ анти-Ха/0,8 мл, 11 400 МЕ антиХа/0,6 мл, 15 200 МЕ анти-Ха/0,8 мл, 19 000 МЕ анти-Ха/1 мл) подкожно 3800 МЕ (0,4 мл) – 5700 МЕ (0,6 мл) 1 раз в сутки; в дозе 86 анти-Ха МЕ/кг (0,1 мл/10 кг) через 12 часов подкожно.

После 2–3 дней введения низкомолекулярных гепаринов в выбранной дозе оценивают адекватность вводимой дозы по уровню анти-Ха-активности крови. Через 3–4 часа после введения очередной дозы ЛП Ха-активность крови не должна превышать 0,6–0,8 анти-Ха МЕ/мл;

43.2. антагонисты витамина К:

варфарин (таблетки 2,5 мг, 5 мг) внутрь 2,5–5 мг в сутки с последующей коррекцией дозы через 3–4 дня в зависимости от международного нормализованного отношения (далее – МНО) (целевой уровень МНО 2–3).

44. Для предотвращения рецидива НС осуществляется:
- при ЧРНС и СЗНС рекомендован короткий курс ГК (3 дополнительных приема) низких доз преднизолона (0,5 мг/кг/сут) в начале ОРИ (если пациент получает малые дозы ГК или альтернирующий режим приема) при наличии в анамнезе рецидивов НС, связанных с инфекцией;
 - при ЧРНС с выраженными ГК-обусловленными побочными эффектами и пациентам с СЗНС назначаются ССА (монотерапия ГК не продолжается);
 - при ЧРНС без серьезных побочных эффектов, связанных с ГК, назначаются низкие дозы ГК (0,5 мг/кг) в альтернирующем режиме;
 - продолжается иммуносупрессивная терапия ИК или ММФ после достижения ремиссии не менее одного года. Постепенное снижение доз ИК или ММФ предотвращает ранний рецидив заболевания.
45. Дальнейший объем лечения определяется стадией ХБП. При СКФ менее 30 мл/мин/1,73м² иммуносупрессивная терапия не проводится.

ГЛАВА 6 МЕДИЦИНСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С НС В АМБУЛАТОРНЫХ УСЛОВИЯХ

46. Медицинское наблюдения пациентов с НС в амбулаторных условиях осуществляется врачом-педиатром участковым (врачом-педиатром), врачом общей практики, врачом-нефрологом.
47. Кратность медицинского наблюдения врачами-специалистами определяется индивидуально, но не реже 1 раза в 3 месяца для врача-педиатра участкового (врача-педиатра), врача общей практики; для врача-нефролога – не реже 1 раза в 6 месяцев в первый год медицинского наблюдения после дебюта/рецидива, далее – 1 раз в год.
48. Врачом-педиатром участковым (врачом-педиатром), врачом общей практики обеспечиваются следующие диагностические мероприятия для пациентов с НС:
- осмотр врачом-оториноларингологом, врачом-стоматологом – 1 раз в год;
 - ОАК – кратность определяется индивидуально с учетом течения заболевания, но не реже 1 раза в 3 месяца в первый год медицинского наблюдения после дебюта/рецидива, далее – не менее 2 раз в год;
 - ОАМ – первые 6 месяцев после дебюта/рецидива 2 раза в месяц, далее – 1 раз в месяц, при стойкой ремиссии в течение года – 4 раза в год;
 - анализ мочи по Зимницкому с определением суточной протеинурии – первые 6 месяцев после дебюта/рецидива 1 раз в 3 месяца, далее – 2 раза в год;
 - БАК (общий белок, альбумин, мочевины, креатинин, холестерин, СРБ, глюкоза, калий, натрий, хлор, кальций общий) – кратность определяется индивидуально, но не реже 2 раз в год;
 - клиренс по эндогенному креатинину (за сутки) с целью оценки СКФ, при невозможности сбора суточной мочи – использование расчетной СКФ по формулам Шварца и СКiD U25 (с использованием онлайн-калькуляторов) – кратность определяется индивидуально, но не реже 1 раза в год;
 - УЗИ почек и МП – кратность определяется индивидуально с учетом течения заболевания, но не реже 1 раза в год.
49. Врачом-нефрологом обеспечиваются следующие диагностические мероприятия для пациентов с НС:
- БАК с определением цистатина С – кратность определяется индивидуально, но не реже 1 раза в год;
 - определение суточной протеинурии, при невозможности сбора суточной мочи (пациенты раннего возраста), определение белка и креатинина в утренней порции мочи с расчетом отношения белок (г)/креатинин (г) – кратность определяется индивидуально, но не реже 1 раза в год;

определение СЭА, при невозможности – определение альбумина и креатинина в утренней порции мочи с расчетом отношения альбумин (мг) / креатинин (г) – кратность определяется индивидуально, но не реже 1 раза в год;

клиренс по эндогенному креатинину (за сутки), при невозможности сбора суточной мочи – использование расчетной СКФ – кратность определяется индивидуально, но не реже 1 раза в год.

50. Медицинское наблюдение за пациентами с НС прекращается по достижении ими 18 лет.

51. Вакцинация пациентов с НС проводится в рамках Национального календаря профилактических прививок в период ремиссии не ранее чем через 2 недели после окончания иммуносупрессивной терапии.

Приложение 1
к клиническому протоколу
«Диагностика и лечение
нефротического синдрома
(детское население)»

Стадии ОПП у пациентов с НС

№ п/п	Стадии ОПП	Уровень сывороточного креатинина (далее – SCr)	Скорость почасового диуреза
1	1	SCr в 1,5–1,9 раза выше исходного уровня* или повышение на $\geq 0,3$ мг/дл ($\geq 26,5$ мкмоль/л)	$< 0,5$ мл/кг/час** за 6–12 часов
2	2	SCr в 2,0–2,9 раза выше исходного уровня*	$< 0,5$ мл/кг/час** за ≥ 12 часов
3	3	SCr в 3 раза выше исходного уровня* Или повышение SCr до $\geq 4,0$ мг/дл ($\geq 353,6$ мкмоль/л), Или начало ЗПТ, Или у лиц младше 18 лет снижение рСКФ менее 35 мл/мин/м ²	$< 0,3$ мл/кг/час за ≥ 24 часов или анурия ≥ 12 часов

* При отсутствии исходных уровней креатинина для оценки его повышения используется верхняя граница референсного диапазона для соответствующего возраста жизни пациента.

** У пациентов до 1 года олигурия определяется при снижении скорости мочеотделения менее 1 мл/кг в час.

Приложение 2
к клиническому протоколу
«Диагностика и лечение
нефротического синдрома
(детское население)»

Стадии ХБП у пациентов (в возрасте 2 года и старше) с НС

№ п/п	Стадии ХБП (С)	СКФ, расчетная (по сывороточному креатинину или цистатину С) или измеренная
1	С1	≥ 90 мл/мин/1,73 м ²
2	С2	60–89 мл/мин/1,73 м ²
3	С3а	45–59 мл/мин/1,73 м ²
4	С3б	СКФ 30–44 мл/мин/1,73 м ²
5	С4	15–29 мл/мин/1,73 м ²
6	С5	< 15 мл/мин/1,73 м ²

Приложение 3
к клиническому протоколу
«Диагностика и лечение
нефротического синдрома
(детское население)»

ПЕРЕЧЕНЬ

ЛП для неотложной терапии гипертензивного криза у пациентов с НС

№ п/п	ЛП	Форма выпуска ЛП	Режим дозирования ЛП
1	Каптоприл*	Таблетки 25 и 50 мг	Перорально (сублингвально или внутрь): 0,3–0,5 мг/кг в сутки с (максимально – 6 мг/кг в сутки); у детей с нарушением функции почек, недоношенных детей, новорожденных и грудных детей начальная доза – 0,15 мг/кг массы тела
2	Клонидин*	Таблетки 0,15 мг	Внутрь: 0,5–1 мкг/кг до максимальной суммарной дозы 25 мкг/кг в сутки (1,2 мг в сутки)
		Раствор для инъекций 0,1 мг/мл 1 мл	Внутривенно, не менее чем за 15 минут: у пациентов <12 лет разовая доза 2–5 мкг/кг на введение (максимально 300 мкг/доза) 3–4 раза в сутки, у пациентов ≥12 лет 0,1 мг 2 раза в сутки, при необходимости повышение на 0,1 мг в сутки до 0,4 мг 2 раза в сутки
3	Нифедипин*	Таблетки 10 мг	Перорально (сублингвально или внутрь): по 0,1–0,25 мг/кг (максимальная разовая доза – 10 мг) 2–4 раза в сутки (максимально от 3 мг/кг в сутки до 90 мг в сутки)
4	Нитропруссид натрия*	Лиофилизированный порошок для приготовления раствора для инфузий 30 мг 10 мл	Внутривенное титрование: 0,5–0,8 мкг/кг в минуту (доза может быть доведена до 8 мкг/кг в минуту). Примечание: при инфузии более 72 часов или снижении функции почек требуется контроль уровней тиоцианата в крови
5	Урапидил*	Раствор для в/в введения 5 мг/мл 5, 10 и 20 мл	Внутривенно, начальная доза 0,5–4 мг/кг в час, поддерживающая – 0,2–2 мг/кг в час
6	Эналаприл*	Раствор для инъекций 1,25 мг/мл 1 мл	Внутривенно, разовая доза 0,005–0,01 мг/кг на введение, максимальная доза 1,25 мг/доза (с осторожностью при почечной недостаточности)

* Назначаются по решению врачебного консилиума.

Приложение 4
к клиническому протоколу
«Диагностика и лечение
нефротического синдрома
(детское население)»

ПЕРЕЧЕНЬ

ЛП, назначаемых при плановой антигипертензивной терапии у пациентов с НС

№ п/п	Класс ЛП	Международное непатентованное название ЛП	Форма выпуска, начальная доза	Кратность приема (раз в сутки)	Максимальная доза*
1	Антагонисты ангиотензина II*	Кандесартан**	Таблетки 8, 16 и 32 мг. 1–5 лет: 0,2 мг/кг в сутки; 6–17 лет (масса тела < 50 кг) 4–8 мг в сутки; 6–17 лет (масса тела ≥ 50 кг) 8–16 мг в сутки	1	1–5 лет: максимально 0,4 мг/кг в сутки; 6–17 лет: максимально 32 мг в сутки
		Лозартан***	Таблетки, покрытые оболочкой, 12,5, 25, 50 и 100 мг. 6–17 лет (масса тела 20–49 кг) 0,7 мг/кг в сутки; 6–17 лет (масса тела ≥ 50 кг) 50 мг в сутки	1–2	6–17 лет (масса тела 20–49 кг): максимально 50 мг в сутки; 6–17 лет (масса тела ≥ 50 кг): 1,4 мг/кг в сутки (максимально 100 мг в сутки)
		Валсартан***	Таблетки, покрытые оболочкой, 80 и 160 мг. 1,3 мг/кг в сутки (до 40 мг в сутки)	1	2,5 мг/кг в сутки (максимально 320 мг в сутки)
2	иАПФ**	Каптоприл***	Таблетки 25 и 50 мг. 0,3–0,5 мг/кг/доза	2–3	6 мг/кг в сутки (максимально 450 мг в сутки)
		Эналаприл***	Таблетки 5, 10 и 20 мг. 0,1 мг/кг в сутки	1–2	0,6 мг/кг в сутки (максимально 40 мг в сутки)
		Лизиноприл***	Таблетки 5, 10 и 20 мг. 0,07 мг/кг в сутки (максимально 5 мг/доза)	1	0,6 мг/кг в сутки (максимально: 6–11 лет – 40 мг в сутки, 12–17 лет – 80 мг в сутки)
		Фозиноприл***	Таблетки 5, 10 и 20 мг. 0,1 мг/кг в сутки	1	0,6 мг/кг в сутки (максимально 40 мг в сутки)
		Рамиприл***	Таблетки 1,25 мг; таблетки (капсулы) 2,5, 5 и 10 мг. 1,25–2,5 мг в сутки	1	6 мг/ м ² в сутки (максимально 20 мг в сутки)
3	Бета-адреноблокаторы	Карведилол***	Таблетки 3,125, 6,25, 12,5 и 25 мг; капсулы 6,25, 12,5 и 25 мг. 0,05 мг/кг/доза (до 6,25 мг в сутки)	2	0,7 мг/кг в сутки (максимально 25 мг в сутки)
		Атенолол***	Таблетки 25, 50, 100 мг. 0,5–1 мг/кг в сутки	1–2	2 мг/кг в сутки (максимально 100 мг в сутки)
		Бисопролол***	Таблетки, покрытые оболочкой, и капсулы 2,5, 5 и 10 мг. 2,5 мг в сутки	1	10 мг в сутки

		Метопролол***	Таблетки 25, 50 и 100 мг; таблетки пролонгированного действия 12,5, 25, 50 и 100 мг; таблетки с замедленным высвобождением 50 и 100 мг; капсулы с пролонгированным высвобождением 50 и 100 мг. 0,5–1 мг/кг в сутки	1–2	2 мг/кг в сутки (максимально 200 мг в сутки)
		Пропранолол***	Таблетки 10 и 40 мг. 1 мг/кг в сутки	2–3	4 мг/кг в сутки (максимально 320 мг в сутки)
4	Периферические антиадренергические ЛП	Доксазозин***	Таблетки 2 и 4 мг. 0,5–1 мг в сутки	1	4 мг в сутки
	Селективные блокаторы кальциевых каналов с преимущественным влиянием на сосуды	Амлодипин***	Таблетки 2,5, 5 и 10 мг. 0,1 мг/кг в сутки	1	0,6 мг/кг в сутки (максимально 10 мг в сутки)
		Нифедипин***	Таблетки, покрытые оболочкой с замедленным (контролируемым) высвобождением 20, 30, 40 и 60 мг. 0,25–0,5 мг/кг в сутки	1–2	3 мг/кг в сутки (максимально 120 мг в сутки)
5	ЛП центрального действия, уменьшающие стимулирующее влияние адренергической иннервации	Клонидин***	Таблетки 0,15 мг. 1,5–3 мкг/кг в сутки	2	25 мкг/кг в сутки (максимально 1,2 мг в сутки)
		Моксонидин***	Таблетки, покрытые оболочкой, 0,2, 0,4 мг. 0,1 мг в сутки	1–3	максимально 0,6 мг в сутки
6	Мочегонные ЛП	Фуросемид	Таблетки 40 мг. 0,5–2 мг/кг/доза	1–2	6 мг/кг в сутки
		Гидрохлотиазид	Таблетки 25 и 100 мг. 0,5–1 мг/кг в сутки	1	3 мг/кг в сутки (максимально 50 мг в сутки)
		Спиронолактон	Таблетки 25 и 50 мг, таблетки, покрытые оболочкой, 25 и 100 мг, капсулы 25, 50 и 100 мг. 1 мг/кг в сутки	1–2	3,3 мг/кг в сутки (максимально 100 мг в сутки)

* Максимально разрешенные дозы для взрослых не превышаются.

** С осторожностью применяется у пациентов с СКФ менее 30 мл/мин/1,73 м².

*** Назначается по решению врачебного консилиума.