

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ И СОЦИАЛЬНОГО РАЗВИТИЯ  
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

ГОУ ВПО «ОРЕНБУРГСКАЯ ГОСУДАРСТВЕННАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ РОСЗДРАВА»  
ГОУ ВПО «САНКТ-ПЕТЕРБУРГСКАЯ ГОСУДАРСТВЕННАЯ МЕДИЦИНСКАЯ ПЕДИАТРИЧЕСКАЯ АКАДЕМИЯ РОСЗДРАВА»  
ГОУ ВПО «РОСТОВСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ РОСЗДРАВА»  
МОСКОВСКИЙ НИИ ПЕДИАТРИИ И ДЕТСКОЙ ХИРУРГИИ РОСМЕДТЕХНОЛОГИЙ  
ГОУ ВПО «ВОРОНЕЖСКАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ ИМ. Н.Н.БУРДЕНКО РОСЗДРАВА»  
ГОУ ВПО «КАЗАНСКАЯ ГОСУДАРСТВЕННАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ РОСЗДРАВА»  
ГОУ ВПО «РОССИЙСКАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ ПОСЛЕДИПЛОМНОГО ОБРАЗОВАНИЯ РОСЗДРАВА»  
ГОУ ВПО «КАЗАНСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ РОСЗДРАВА»  
ОБЩЕСТВЕННАЯ НАУЧНАЯ ОРГАНИЗАЦИЯ «РЕГИОНАЛЬНАЯ АССОЦИАЦИЯ НЕФРОУРОЛОГОВ»

«Утверждаю»

Заместитель председателя Учебно-методическим  
объединением по медицинскому и фармацевтическому  
образованию ВУЗов России, академик РАМН  
профессор  И.Н. Денисов

# ***Протоколы диагностики и лечения заболеваний органов мочевой системы у детей***

Под ред.: проф. А.А. Вялковой, проф. Н.Д. Савенковой,  
проф. В.В. Длина, проф. М.С. Игнатовой, проф. Г.М. Летинова

## **Часть I**

**Издание второе переработанное и дополненное**

Москва – Оренбург  
2010

УДК 616.6-053.2-07-08(07)

ББК 57.336.9

П 836

**Рецензенты:**

**МАКОВЕЦКАЯ Галина Андреевна** – *Заслуженный деятель науки РФ, доктор медицинских наук, профессор кафедры госпитальной педиатрии Самарского государственного медицинского университета*

**БОЛОТОВА Нина Викторовна** – *доктор медицинских наук, профессор, зав. кафедрой педиатрии Саратовского государственного медицинского университета*

**П 836**      **Протоколы диагностики и лечения заболеваний органов мочевой системы у детей. Руководство для врачей.** – 2-е изд., перераб. и допол./ Под редакцией. – А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Длина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летинова – М.: Изд-во Медакадемия Оренбург, 2010 – 253 с.

**ISBN 978-5-91924-004-4**

Протоколы составлены в соответствии с Приказом МЗ РФ №303 от 03.08.1999г. «О введении в действие отраслевого стандарта «Протоколы ведения больных. Общие требования» Приказа МЗ РФ №151 от 07.05.1998г. «О временных отраслевых стандартах объема медицинской помощи детям», перечня жизненно необходимых и важнейших лекарственных средств (формулярная система), выпуск VI (2006г.). Протоколы утверждены МОО ТОДН на VI Конгрессе детских нефрологов России 19.09.2007г., г. Москва. Присвоен гриф УМО – 803 от «20» ноября 2007г. Рекомендации по лечению даны с учетом клинико-фармакологического и фармако-экономического анализа современных схем лечения с позиций «медицины основанной на доказательствах».

Руководство предназначено для врачей-педиатров, врачей общей практики, педиатров-нефрологов, урологов, аспирантов, клинических ординаторов и интернов медицинских высших учебных заведений.

© Коллектив авторов, 2010

© Изд-во Медакадемия Оренбург, 2010

**ISBN 978-5-91924-004-4**

MINISTRY FOR SOCIAL DEVELOPMENT AND PUBLIC HEALTH SERVICES  
OF THE RUSSIAN FEDERATION STATE EDUCATIONAL INSTITUTION  
OF THE HIGHER VOCATIONAL TRAINING «ORENBURG STATE MEDICAL ACADEMY  
OF FEDERAL AGENCY ON PUBLIC HEALTH SERVICES AND SOCIAL DEVELOPMENT»

***The protocols  
of diagnosis and treatment of diseases  
of the urinary system in children***

Under edition: A.A. Vyalkova, N.D. Savenkova, V.V. Dlin  
M.S. Ignatova, G.M. Letifov

**Part I**

Moscow-Orenburg  
2010

**UDK 616.6-053.2-07-08(07)**

**BBK 57.336.9**

**P 836**

**This is the second edition revised and enlarged under the editorship of  
A.A. Vyalkova, N.D. Savenkova, V.V. Dlin  
M.S. Ignatova, G.M. Letifov**

**Reviewers:**

Honored Scientist of the Russian Federation, MD, professor, chief of the chair of paediatrics of Samara State Medical University, **Galina Andreevna Makovetskaya**

MD, professor, chief of chair of Paediatrics of Saratov State Medical University  
**Nina Victorovna Bolotova**

**The protocols of diagnosis and treatment of diseases of the urinary system in children.** Guide for physicians. – Moscow - Orenburg: Publishing OrGMA. – 2010. - 253 pp.

**ISBN 978-5-91924-004-4**

The protocols are prepared according to the Order of the Ministry of Health of the Russian Federation № 303 from 03.08.1999 year. "On implementation of the industry standard "Protocols of the management of patients". General requirements" Order of the Ministry of Health of the Russian Federation № 151 from 07.05.1998 year. "About temporary industry standards of the medical care for children" the list of the vital and essential medicines (formulary system), Issue VI (2006 year). The protocols are approved by Interregional Public Organization of Creative Association for Paediatric nephrology at the VI Congress of Paediatric nephrology of Russia 19.09.2007year, Moscow.

The recommendations for treatment are based on the clinical-pharmacological and the pharmacoeconomic analysis of current treatment regimens in terms of " medicine based on evidence. The manual is intended for paediatricians, general practitioners, pediatricians, nephrologists, urologists, graduate students, medical residents and interns in high medical schools.

© Group of authors, 2010

©Publishing house Medical academy, 2010

**ISBN 978-5-91924-004-4**

## АВТОРСКИЙ КОЛЛЕКТИВ

**А.А. Вялкова** докт.мед.наук, профессор, Заслуженный врач РФ, заведующая кафедрой факультетской педиатрии с курсом пропедевтики детских болезней ГОУ ВПО «Оренбургская государственная медицинская академия Росздрава»

**Л.С. Зыкова** докт.мед.наук, профессор кафедры факультетской педиатрии с курсом пропедевтики детских болезней ГОУ ВПО «Оренбургская государственная медицинская академия Росздрава»

**Н.Д. Савенкова** докт.мед.наук, профессор, заведующая кафедрой факультетской педиатрии ГОУ ВПО «Санкт-Петербургская государственная медицинская педиатрическая академия Росздрава»

**Г.М. Летифов** докт.мед.наук, профессор кафедры детских болезней ГОУ ВПО «Ростовский государственный медицинский университет Росздрава»

**М.С. Игнатова** докт.мед.наук, профессор, Заслуженный деятель науки РФ, научный консультант Московского НИИ педиатрии и детской хирургии Росмедтехнологий

**В.В. Длин** докт.мед.наук, профессор, зам.директора по науке, руководитель отдела наследственных и приобретенных заболеваний почек Московского НИИ педиатрии и детской хирургии Росмедтехнологий

**И.М. Османов** докт.мед.наук, профессор, заместитель директора по научной работе Московского НИИ педиатрии и детской хирургии Росмедтехнологий

**И.В. Казанская** докт.мед.наук, профессор, зав.отделом урологии Московского НИИ педиатрии и детской хирургии Росмедтехнологий

**Е.Л. Вишневский** докт.мед.наук, профессор отдела урологии Московского НИИ педиатрии и детской хирургии Росмедтехнологий

**В.П. Ситникова** докт.мед.наук, профессор кафедры госпитальной педиатрии ГОУ ВПО «Воронежская государственная медицинская академия им. Н.Н.Бурденко Росздрава»

**Т.Л. Настаушева** докт.мед.наук, профессор, зав.кафедрой госпитальной педиатрии ГОУ ВПО «Воронежская государственная медицинская академия им. Н.Н.Бурденко Росздрава»

**С.В. Мальцев** докт.мед.наук, профессор, заведующий кафедрой педиатрии с курсом поликлинической педиатрии ГОУ ДПО «Казанская государственная медицинская академия Росздрава»

---

*Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Длин, М.С. Игнатовой, Г.М. Летифова*

**А.И.Сафина** докт.мед.наук, профессор, заведующая кафедрой педиатрии и неонатологии ГОУ ДПО «Казанская государственная медицинская академия Росздрава»

**Н.А. Коровина** докт.мед.наук, профессор, Заслуженный врач РФ, профессор кафедры детских болезней ГОУ ВПО «Российская медицинская академия последиplomного образования»

**И.Н. Захарова** докт.мед.наук, профессор, заведующая кафедрой детских болезней ГОУ ВПО «Российская медицинская академия последиplomного образования»

**В.П. Булатов** докт.мед.наук, профессор, заведующий кафедрой детских болезней №2 ГОУ ВПО «Казанский государственный медицинский университет Росздрава»

**Т.П. Макарова** докт.мед.наук, профессор кафедры детских болезней №2 ГОУ ВПО «Казанский государственный медицинский университет Росздрава»

**И.В. Зорин** к.м.н., доцент кафедры факультетской педиатрии с курсом пропедевтики детских болезней ГОУ ВПО «Оренбургская государственная медицинская академия Росздрава»

**Л.М. Гордиенко** к.м.н., доцент кафедры факультетской педиатрии с курсом пропедевтики детских болезней ГОУ ВПО «Оренбургская государственная медицинская академия Росздрава»

**О.В. Мотыженкова** к.м.н., доцент кафедры факультетской педиатрии с курсом пропедевтики детских болезней ГОУ ВПО «Оренбургская государственная медицинская академия Росздрава»

**Л.П. Гаврюшова** к.м.н., доцент кафедры детских болезней ГОУ ВПО «Российская медицинская академия последиplomного образования»

**Э.Б. Мумладзе** к.м.н., доцент кафедры детских болезней ГОУ ВПО «Российская медицинская академия последиplomного образования»

**А.И. Буракова** ассистент кафедры факультетской педиатрии с курсом пропедевтики детских болезней ГОУ ВПО «Оренбургская государственная медицинская академия Росздрава»

**М.С. Репман** клинический ординатор кафедры факультетской педиатрии с курсом пропедевтики детских болезней ГОУ ВПО «Оренбургская государственная медицинская академия Росздрава»

## ОГЛАВЛЕНИЕ

<b>§ 1 ЛЕЧЕБНО-ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ СТАНДАРТЫ .....</b>	<b>9</b>
<b>§ 2 ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ВРОЖДЕННЫХ, НАСЛЕДСТВЕННЫХ НЕФРОПАТИЙ, УРОПАТИЙ .....</b>	<b>11</b>
2.1.–2.2. НАСЛЕДСТВЕННЫЙ НЕФРИТ. НАСЛЕДСТВЕННЫЙ НЕФРИТ С ТУГОУХОСТЬЮ (СИНДРОМ АЛЬПОРТА) (N 07).....	11
2.3.ВРОЖДЕННАЯ АНОМАЛИЯ ПОЧКИ НЕ УТОЧНЕННАЯ (МУЛЬТИКИСТОЗНАЯ ПОЧКА)(Q63.9) .....	15
2.4. НЕПРОИЗВОЛЬНОЕ МОЧЕИСПУСКАНИЕ (N39.3). НЕРВНО-МЫШЕЧНАЯ ДИСФУНКЦИЯ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ (N31) .....	17
<b>§ 3 ТУБУЛОПАТИИ .....</b>	<b>26</b>
АМИНОАЦИДУРИЯ .....	27
ПОЧЕЧНАЯ ГЛЮКОЗУРИЯ .....	30
ГИПОФОСФАТЕМИЧЕСКИЙ РАХИТ (ФОСФАТ-ДИАБЕТ) .....	32
ВРОЖДЕННЫЙ НЕФРОГЕННЫЙ НЕСАХАРНЫЙ ДИАБЕТ .....	47
<b>§ 4 ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ТУБУЛОИНТЕРСТИЦИАЛЬНОГО НЕФРИТА.....</b>	<b>53</b>
<b>§ 5 ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ИНФЕКЦИИ МОЧЕВОЙ СИСТЕМЫ.....</b>	<b>57</b>
5.1. ПИЕЛОНЕФРИТ .....	62
5.2. ЦИСТИТ .....	69
5.3. ИНФЕКЦИЯ МОЧЕВОЙ СИСТЕМЫ ПРИ РЕФЛЮКСНОЙ НЕФРОПАТИИ .....	71
5.4. ИНФЕКЦИЯ МОЧЕВЫВОДЯЩИХ ПУТЕЙ БЕЗ УСТАНОВЛЕННОЙ ЛОКАЛИЗАЦИИ.....	72
<b>§ 6 ГЛОМЕРУЛЯРНЫЕ БОЛЕЗНИ.....</b>	<b>77</b>
6.1. ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ОСТРОГО НЕФРИТИЧЕСКОГО СИНДРОМА .....	77
6.2. ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ НЕФРОТИЧЕСКОГО СИНДРОМА У ДЕТЕЙ.....	87
<b>§ 7 ВТОРИЧНЫЕ НЕФРОПАТИИ .....</b>	<b>106</b>
7.1 ДИЗМЕТАБОЛИЧЕСКАЯ НЕФРОПАТИЯ (МОЧЕКАМЕННАЯ БОЛЕЗНЬ) (N20-N23) .....	106
7.2 ДИАБЕТИЧЕСКАЯ НЕФРОПАТИЯ (N08.3) .....	110
7.3 НЕФРОБЛАСТОМА (C64, M8960/3) .....	115
7.4 ПОСТВАСКУЛИТНЫЙ НЕФРИТ .....	116
<b>§ 8 ПОЧЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ И НЕОТЛОЖНЫЕ СОСТОЯНИЯ В НЕФРОЛОГИИ И УРОЛОГИИ.....</b>	<b>117</b>
8.1 ОСТРАЯ ПОЧЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ (N 17) .....	117
8.2 ХРОНИЧЕСКАЯ ПОЧЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ (N 18) .....	124
8.3 ПОЧЕЧНАЯ КОЛИКА (N 23) .....	132
<b>§9 РЕГИОНАЛЬНЫЕ СТАНДАРТЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ЗАБОЛЕВАНИЙ ОРГАНОВ МОЧЕВОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ.....</b>	<b>133</b>
1. РЕГИОНАЛЬНЫЙ СТАНДАРТ ОКАЗАНИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ ОСТРЫМ НЕФРИТИЧЕСКИМ СИНДРОМОМ.....	133

*Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летицова*

2. РЕГИОНАЛЬНЫЙ СТАНДАРТ ОКАЗАНИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ С НЕФРОТИЧЕСКИМ СИНДРОМОМ.....	140
3. РЕГИОНАЛЬНЫЙ СТАНДАРТ ОКАЗАНИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ПРИ БЫСТРОПРОГРЕССИРУЮЩЕМ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТЕ .....	149
4. РЕГИОНАЛЬНЫЙ СТАНДАРТ ОКАЗАНИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ БЫСТРОПРОГРЕССИРУЮЩИМ НЕФРИТИЧЕСКИМ СИНДРОМОМ .....	158
5. РЕГИОНАЛЬНЫЙ СТАНДАРТ ОКАЗАНИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ С ХРОНИЧЕСКИМ НЕФРИТИЧЕСКИМ СИНДРОМОМ.....	164
6. РЕГИОНАЛЬНЫЙ СТАНДАРТ ОКАЗАНИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ С НЕФРОТИЧЕСКИМ СИНДРОМОМ (СТЕРОИДРЕЗИСТЕНТНЫМ) .....	170
7. РЕГИОНАЛЬНЫЙ СТАНДАРТ ОКАЗАНИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ С ОСТРОЙ ПОЧЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ .....	177
8. РЕГИОНАЛЬНЫЙ СТАНДАРТ ОКАЗАНИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ С ХРОНИЧЕСКОЙ ПОЧЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ.....	185
9. РЕГИОНАЛЬНЫЙ СТАНДАРТ ОКАЗАНИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ МОЧЕКАМЕННОЙ БОЛЕЗНЮ.....	193
10. РЕГИОНАЛЬНЫЙ СТАНДАРТ ОКАЗАНИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ С НЕФРОЛИТИАЗОМ .....	195
11. РЕГИОНАЛЬНЫЙ СТАНДАРТ ОКАЗАНИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ С ВРОЖДЕННОЙ АНОМАЛИЕЙ ПОЧКИ НЕУТОЧНЕННОЙ (ОСЛОЖНЕННЫЕ И НЕОСЛОЖНЕННЫЕ ИНФЕКЦИИ МОЧЕВОЙ СИСТЕМЫ: ПИЕЛОНЕФРИТ, ЦИСТИТ) .....	200
12. РЕГИОНАЛЬНЫЙ СТАНДАРТ ОКАЗАНИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ С ВРОЖДЕННЫМИ НАРУШЕНИЯМИ ПРОХОДИМОСТИ ПОЧЕЧНОЙ ЛОХАНКИ, ВРОЖДЕННЫМИ АНОМАЛИЯМИ МОЧЕТОЧНИКА, ОБСТРУКТИВНОЙ УРОПАТИЕЙ И РЕФЛЮКС-УРОПАТИЕЙ .....	205
13. РЕГИОНАЛЬНЫЙ СТАНДАРТ ОКАЗАНИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ ОСТРЫМ ЦИСТИТОМ .....	212
<b>§ 10 ПРИЛОЖЕНИЕ .....</b>	<b>214</b>

## § 1 ЛЕЧЕБНО-ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ СТАНДАРТЫ

### КЛАСС XIV. БОЛЕЗНИ МОЧЕВОЙ СИСТЕМЫ

**Цель внедрения протокола** – улучшение качества оказания медицинской помощи детям с нефрологической патологией

**Задачи:**

- внедрение единого подхода к лечению заболеваний в различных лечебных учреждениях
- проведение лечения с учетом современных доказательных рекомендаций эффективности и безопасности
- исключение неэффективных и небезопасных схем терапии
- выбор экономически обоснованной терапии

**Определение целесообразности включения методов лечения и препаратов в протокол** проводилось с учетом существующих уровней доказательности:

Категория доказательства А

- Доказательства основаны на законченных и хорошо спланированных рандомизированных контролируемых исследованиях (РКИ); использован современный математический аппарат. Они позволяют рекомендовать их применение в определенной популяции.

Категория доказательства В

- Доказательства получены на основе РКИ; но они ограничены, так как в конечной части исследования было недостаточное количество больных. Рекомендации могут быть распространены на ограниченную популяцию.

Категория доказательства С

- Доказательства основаны на РКИ. Источник доказательства – нерандомизированные исследования.

Категория доказательства Д

- Рекомендации основаны на проведенной экспертами дискуссии, в результате которой был достигнут консенсус

Для принятия решения необходимо ориентироваться на категории доказательств А и В.

## ЭТАПЫ ОКАЗАНИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ С ЗАБОЛЕВАНИЯМИ ОРГАНОВ МОЧЕВОЙ СИСТЕМЫ

### I ЭТАП – АМБУЛАТОРНО-ПОЛИКЛИНИЧЕСКИЙ

- 1 уровень** - Амбулаторно-поликлинические учреждения ЦРБ, городских поликлиник
- 2 уровень** – Нефрологические, урологические кабинеты районных, межрайонных, городских, областных амбулаторно-поликлинических учреждений
- 3 уровень** – Специализированные городские, региональные детские нефрологические, урологические консультативные центры
- 4 уровень** – Федеральные специализированные детские нефрологические, урологические консультативные центры

### II ЭТАП – СТАЦИОНАРНЫЙ

- 1 уровень** - Общесоматические детские отделения ЦРБ, городских, областных стационаров
- 2 уровень** - Специализированные нефрологические койки в структуре общесоматических городских, областных стационаров
- 3 уровень** - Специализированные нефрологические и урологические отделения регионального нефрологического (урологического) детского центра
- 4 уровень** - Специализированное нефрологическое и урологическое отделения  
Федерального нефрологического (урологического) детского центра

### III ЭТАП – САНАТОРНЫЙ

- Детский сад санаторного типа
- Местный или региональный детский нефрологический санаторий
- Профилакторий
- Летний оздоровительный лагерь

## § 2 ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ВРОЖДЕННЫХ, НАСЛЕДСТВЕННЫХ НЕФРОПАТИЙ, УРОПАТИЙ

Шифры по МКБ-10  
(N 00 – N 08)

1. Наследственный нефрит	N 07
2. Наследственный нефрит с тугоухостью (синдром Альпорта)	N 07
3. Врожденная аномалия почки без тугоухости не уточненная (мультикистозная почка)	Q63.9
4. Нервно-мышечная дисфункция мочевого пузыря, не классифицированная	N31.0
5. Непроизвольное мочеиспускание	N39.3

### 2.1. – 2.2. Наследственный нефрит. Наследственный нефрит с тугоухостью (синдром Альпорта) (N 07)

#### Терминология

*Синдром Альпорта* – генетически гетерогенное заболевание, в основе которого лежат мутации генов коллагена IV типа – основного компонента базальной мембраны. Примерно в 80% случаев синдром Альпорта наследуется Х-сцепленно.

Основной симптом – стойкая микрогематурия. У мальчиков и мужчин неизбежно развиваются протеинурия, артериальная гипертензия и почечная недостаточность, тогда как у девочек и женщин почечная недостаточность возникает редко. Поражение почек нередко сочетается с нейросенсорной глухотой и поражением глаз, в частности дегенерацией пигментного эпителия в области желтого пятна сетчатки и лентиконусом.

#### Диагностика

*Анамнез*: наследственный характер мочевого синдрома у близких родственников, снижение слуха у членов семьи, отягощенный медико-биологический акушерский анамнез. Клиническое обследование (см. Приложение)

		1 уровень	2 уровень
I этап		<p>Клинический анализ крови с исследованием лейкоцитарной формулы (1**)</p> <p>Соотношение лейкоцитов в крови (1)</p> <p>Исследование уровня общего гемоглобина в крови (1)</p> <p>Исследование оседания эритроцитов (1)</p> <p>Исследование уровня эритроцитов в крови (1)</p> <p>Общий анализ мочи (1)</p> <p>Анализ мочи по Нечипоренко при минимальных изменениях в общем анализе (0.5)</p> <p>Посев мочи на флору (1)</p> <p>Контроль АД (1)</p> <p>Исследование глазного дна, поля зрения (1)</p> <p>ЭКГ (1)</p> <p>УЗИ органов мочевой системы (1)</p>	<p>Консультация специалистов (по показаниям) (отоларинголога, окулиста, уролога, гинеколога, невролога, стоматолога) (0.5)</p>
	II этап	<p>Исследование уровня тромбоцитов в крови (1)</p> <p>Исследование уровня ретикулоцитов в крови (1)</p> <p>Взятие крови из периферической вены (1)</p> <p>Исследование уровня общего белка в крови (1)</p> <p>Исследование уровня альбумина в крови (1)</p> <p>Исследование уровня мочевины в крови (1)</p> <p>Исследование уровня креатинина в крови (1)</p> <p>Исследование уровня общего кальция в крови (1)</p> <p>Рентгеноконтрастное исследование ОМС (1)</p> <p>** - здесь и далее индекс «Частота предоставления» услуги</p>	<p>Исследование уровня общего билирубина в крови (1)</p> <p>Исследование уровня свободного и связанного билирубина в крови (1)</p> <p>Исследование уровня глюкозы в крови (1)</p> <p>Консультация специалистов (по показаниям) (отоларинголога, окулиста, уролога, гинеколога, невролога, генетика, иммунолога, стоматолога) (1)</p>
		3 уровень	4 уровень
I этап		<p>Аудиограмма (1)</p> <p>Консультация генетика, иммунолога (0,5)</p>	<p>Морфологические и генетические исследования</p>

II этап	<p>Исследование уровня щелочной фосфатазы в крови (1)  Свертываемость крови и длительность кровотечения (1)  Биопсия почек (по показаниям)  Биохимический анализ мочи (суточная экскреция оксалатов, уратов, кальция, фосфора) (1)  Экскреторная урография по показаниям, в т.ч. при наличии изменений на УЗИ (1)  Микционная уретроцистография (по показаниям) (1)  <b>Объем дополнительных исследований</b>  Группа крови и резус-фактор  Иммунограмма (тесты 1-го уровня)  Иммунограмма (тесты 2-го уровня)  Коагулограмма  КОС и электролиты крови в динамике  ПЦР и ИФА для выявления хламидийной, микоплазменной и уреоплазменной инфекции  Определение показателей нестабильности цитомембран (осмотическая резистентность эритроцитов; реакция на этаноламин)  Антикристаллообразующая способность мочи  pH мочи  Морфология мочевого осадка  Проба Реберга  Титруемые кислоты, осмолярность мочи; pH мочи  Проба Зимницкого с сухоедением и водной нагрузкой  УЗИ почечного кровотока с импульсной доплерометрией  Функциональное и инструментальное исследование нижних мочевыводящих путей (по показаниям)  Суточное мониторирование АД (при его повышении для подбора терапии)</p>	<p>Генетическое исследование  Проба с фуросемидом  Ферменты мочи, <math>\beta_2</math>-микроглобулина в моче  Радионуклидные исследования почек  Биопсия почки</p>
---------	--	--

### Контроль в ходе лечения и динамика наблюдения

- |  |  |
|--|--|
| <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Клинический анализ крови:             <ul style="list-style-type: none"> <li>– период максимальной активности 1 раз в 10 дней</li> <li>– в фазе ремиссии – 2 раза в год</li> </ul> </li> <li>2. Биохимический анализ крови:             <ul style="list-style-type: none"> <li>– период максимальной активности – 1 раз в 2 недели;</li> <li>– период ремиссии – 2 раза в год;</li> </ul> </li> <li>3. Общий анализ мочи – 1 раз в 7 дней, в период ремиссии – 1 раз в месяц</li> <li>4. Коагулограмма – 1 раз в 2 недели в активной фазе;</li> <li>5. Функциональные пробы почек однократно в активной фазе, повторно по показаниям; в фазе ремиссии – 2 раза в год;</li> <li>6. Контроль АД ежедневно, в период ремиссии 1 раз в 2-3 нед.</li> </ol> | <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Биохимический анализ мочи повторно при наличии изменений;</li> <li>2. Исследование иммунного статуса в динамике 1 раз в 6 мес. при наличии изменений;</li> <li>3. Инструментальные исследования повторно (по показаниям), контрольная аудиограмма 1 раз в год</li> </ol> |
|--|--|

### СТАНДАРТ ЛЕЧЕНИЯ

1. Режим:
  - при сохранных почечных функциях – умеренное ограничение физических нагрузок;
  - при порциальных нарушениях почечных функций – занятия в группах ЛФК.
2. Диета в объеме стола №5 по Певзнеру, антиоксалурическая диета, исключение экстрактивных и острых блюд.
3. Медикаментозная терапия (патогенетическая терапия отсутствует).
  - 3.1. Мембраностабилизаторы, антиоксиданты в стадии декомпенсации:
 

– витамин В <sub>6</sub> по 60-120 мг в сутки в 3 приема	– 2-4 недели;
– витамин А (бетакаротин) 1000 ед/год жизни/сут.	– 10-14 дней;
– витамин Е 1 мг/кг/сут.	– 10-14 дней;
– лецитин по 1 чайной ложке 3 раза в день с едой	– 1,5-2 мес.
– омега 3 жирные кислоты	– курсом 4-6 недель.
  - 3.2. Иммунокорректирующая терапия по показаниям с использованием растительных адаптогенов (экстракты элеутерококка, эхиноцеи, левзея и др.).
  - 3.3. Фитотерапия с включением растительных сборов мочегонного, противовоспалительного характера.

#### Требования к результатам выписки и критерии выписки из стационара

1. Полная клинико-лабораторная ремиссия или
2. Положительная динамика мочевого синдрома;

### 3. Улучшение или восстановление функции почек.

#### **Стандарт диспансеризации и противорецидивной терапии в условиях поликлиники**

Кратность осмотра специалистов:

- |                 |                    |
|-----------------|--------------------|
| – педиатр       | – 1 раз в 3-6 мес. |
| – нефролог      | – 2 раза в год     |
| – отоларинголог | – 2 раза в год     |
| – окулист       | – 2 раза в год     |

Мембраностабилизирующие курсы при интеркуррентных заболеваниях и в неблагоприятные сезоны года; больных с диспансерного учета не снимают.

Дети нуждаются в продолжение поддерживающей патогенетической терапии в условиях поликлиники, по рекомендациям специализированного стационара. Срок диспансерного наблюдения – постоянно (до достижения 18 лет).

### **2.3. Врожденная аномалия почки не уточненная (мультикистозная почка)(Q63.9)**

#### **Терминология**

*Мультикистоз почек* – развивается вследствие нарушения эмбриогенеза почек. Поражение, как правило, одностороннее. При УЗИ видно, что пораженная почка почти целиком состоит из кист, среди которых иногда встречаются мелкие участки почечной паренхимы. При двустороннем мультикистозе терминальная почечная недостаточность может присутствовать уже при рождении, но иногда развивается позднее. Почечная недостаточность во внутриутробном периоде приводит к маловодию и, как следствие, развитию синдрома Поттер, включающего гипоплазию легких и характерные аномалии лицевого скелета (низко расположенные уши, плоский нос, недоразвитый подбородок – лицо Поттер).

*Диагностика* (см. Приложение) *Клиническое обследование*\* (см. Приложение)

#### **Лечение**

Большинство кистозных болезней почек в конце концов приводят к терминальной почечной недостаточности. Этиологического лечения на сегодня не существует, и поэтому терапия направлена главным образом на то, чтобы предупредить осложнения и прогрессирование заболевания и облегчить состояние ребенка. Так, при мультикистозе пораженную и неработающую почку нередко удаляют, чтобы устранить источник инфекции. При аутосомно-доминантном поликистозе стремятся снизить АД и тем самым замедлить развитие почечной недостаточности. На компенсированной стадии ХПН усилия направляют на борьбу с анемией, коррекцию ацидоза, предупреждение задержки развития и почечной остеодистрофии (см. Приложение). На поздних стадиях ХПН прибегают к диализу или к трансплантации почки.

---

*Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летишова*

1 уровень		2 уровень	
I этап	<p>Взятие крови из пальца (1**)  Исследование уровня лейкоцитов в крови (1)  Соотношение лейкоцитов в крови (подсчет формулы крови) (1)  Исследование уровня общего гемоглобина в крови (1)  Исследование оседания эритроцитов (1)  Исследование уровня эритроцитов в крови (1)  Исследование осадка мочи (1)  Определение белка в моче (1)  Определение концентрации водородных ионов мочи (рН мочи) (1)  Определение объема мочи (1)  Определение удельного веса (относительной плотности) мочи (1)  Ультразвуковое исследование почек (1)</p> <p>** - здесь и далее индекс «Частота предоставления» услуги</p>	<p>Исследование уровня тромбоцитов в крови (1)  Исследование уровня ретикулоцитов в крови (1)  Взятие крови из периферической вены (1)  Исследование уровня общего белка в крови (1)  Исследование уровня альбумина в крови (1)  Исследование уровня мочевины в крови (1)  Исследование уровня креатинина в крови (1)  Исследование уровня общего кальция в крови (1)  Исследование уровня щелочной фосфатазы в крови (1)</p> <p><b>Объем дополнительных исследований</b>  Определение среднего содержания и средней концентрации гемоглобина в эритроцитах (1**)  Ультразвуковое исследование головного мозга (1)  Ультразвуковое исследование печени (1)  Ультразвуковое исследование селезенки (1)  Исследование уровня общего билирубина в крови (1)  Исследование уровня свободного и связанного билирубина в крови (1)  Исследование уровня глюкозы в крови (1)  Исследование уровня глюкозы в моче (1)  Ультразвуковое исследование надпочечников (1)  Ультразвуковое исследование мочевого пузыря (1)  Регистрация электрокардиограммы (1)  Расшифровка, описание и интерпретация электрокардиографических данных (1)</p>	
	II этап	<p>Все обязательные исследования I этапа</p>	<p>Рентгенография легких (1)  Описание и интерпретация рентгенографических изображений (1)  Обзорный снимок брюшной полости и органов малого таза (1)</p>
3 уровень		4 уровень	
I этап	<p>Исследование уровня калия в крови (1)  Исследование уровня натрия в крови (1)  Исследование уровня ионизированного кальция в крови (1)  Исследование уровня хлоридов в крови (1)</p>	<p>Исследование уровня аспартат-трансаминазы в крови (1)  Исследование уровня аланин-трансаминазы в крови (1)  Исследование уровня альфа-фетопротеина в сыворотке крови (1)</p>	
II этап	<p>Эхокардиография (1)  Цистография (1)  Катетеризация мочевого пузыря (1) по показаниям</p>	<p>Магнитная резонансная томография органов малого таза (1)</p>	

## 2.4. Непроизвольное мочеиспускание (N39.3) Нервно-мышечная дисфункция мочевого пузыря (N31)

### Терминология

**Энурез** – стойкое произвольное мочеиспускание (**ночное, дневное или сочетанное**), возникающее у ребенка в силу различных этиологических причин.

Принято делить энурез на первичный и вторичный. При **первичном энурезе** отсутствует предшествующий контроль за опорожнением мочевого пузыря. **Вторичный энурез** возникает после периода стабильного контроля за мочеиспусканием (не менее 6 месяцев).

Взрослая модель акта мочеиспускания формируется к 4-5 годам, именно с этого возраста целесообразно выставлять диагноз энурез (ночной, дневной или сочетанный) и начинать лекарственную терапию. Если недержание мочи связано с пороками развития мочеполовой системы, инфекционными заболеваниями мочевых путей, то лечение проводится с момента установления данной патологии.

### Структура синдрома недержания мочи в детском возрасте:

- Нарушения мочеиспускания при патологии центральной и периферической нервной систем (нейрогенные дисфункции мочевого пузыря)
- Генетически обусловленный энурез, связанный с ночным дефицитом выработки вазопрессина
- Невротическое недержание мочи
- Психопатические формы недержания мочи
- Эпилептический энурез
- Пороки развития мочеполовой системы (экстрофия мочевого пузыря, инфравезикальная обструкция, тотальная эписпадия, гипоспадия, незаращение урахуса, эктопия устьев одного или обоих мочеточников, уретероцеле, синдром Игла-Барретта и др.)
- Заболевания органов мочевой системы инфекционные (циститы, уретриты) и неинфекционные (камни, опухоль мочевого пузыря и др.)
- Энурез, связанный с полиурией (сахарный диабет, несахарный диабет, почечно-тубулярный ацидоз, хроническая почечная недостаточность и др.)

### **Нарушения мочеиспускания при патологии центральной и периферической нервной систем**

При органическом повреждении нервной системы, в результате таких заболеваний как дисплазии регуляторных систем спинного и головного мозга, нейроинфекции, острые и хронические рецидивирующие инфекционно-аллергические энцефало- и миелополирадикулоневриты, рассеянный склероз, опухоли, травмы, цереброваскулярные заболевания головного и спинного мозга развиваются наиболее тяжелые расстройства мочеиспускания. При этом имеет место частичное или полное разобщение спинальных, супраспинальных центров и мочевого пузыря. Как правило, в этих случаях нарушения мочеиспускания сочетаются с другими клиническими синдромами поражения нервной системы.

---

*Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летицкова*

В практической работе мы гораздо чаще сталкиваемся с ситуацией, когда анатомического дефекта в нервной системе нет, а расстройства мочеиспускания и уродинамики обусловлены задержкой созревания механизмов регуляции акта мочеиспускания, либо резидуальными проявлениями перинатальной патологии ЦНС (гипоксического, травматического, токсико-метаболического, инфекционного генеза). В этих случаях речь идет о дисфункциональных заболеваниях мочевого пузыря – **нейрогенной дисфункции мочевого пузыря (НДМП)**.

**Нейрогенная дисфункция мочевого пузыря (НДМП) (N31)** – это разнообразные по форме нарушения резервуарной и эвакуаторной функции мочевого пузыря, развивающиеся вследствие поражения механизмов регуляции мочеиспускания различного генеза на различных уровнях (корковые, спинальные центры, периферическая нервная система).

#### **Классификация НДМП (М.Д. Джавад-Заде, 1989)**

- I. Гиперрефлекторный мочевой пузырь
  - a) Неадаптированный
  - b) Адаптированный
- II. Норморефлекторный мочевой пузырь
  - a) Неадаптированный
- III. Гиперрефлекторный постуральный мочевой пузырь
  - a) Неадаптированный
  - b) Адаптированный
- IV. Норморефлекторный постуральный мочевой пузырь
  - a) Неадаптированный
- V. Гипорефлекторный мочевой пузырь
  - a) Адаптированный

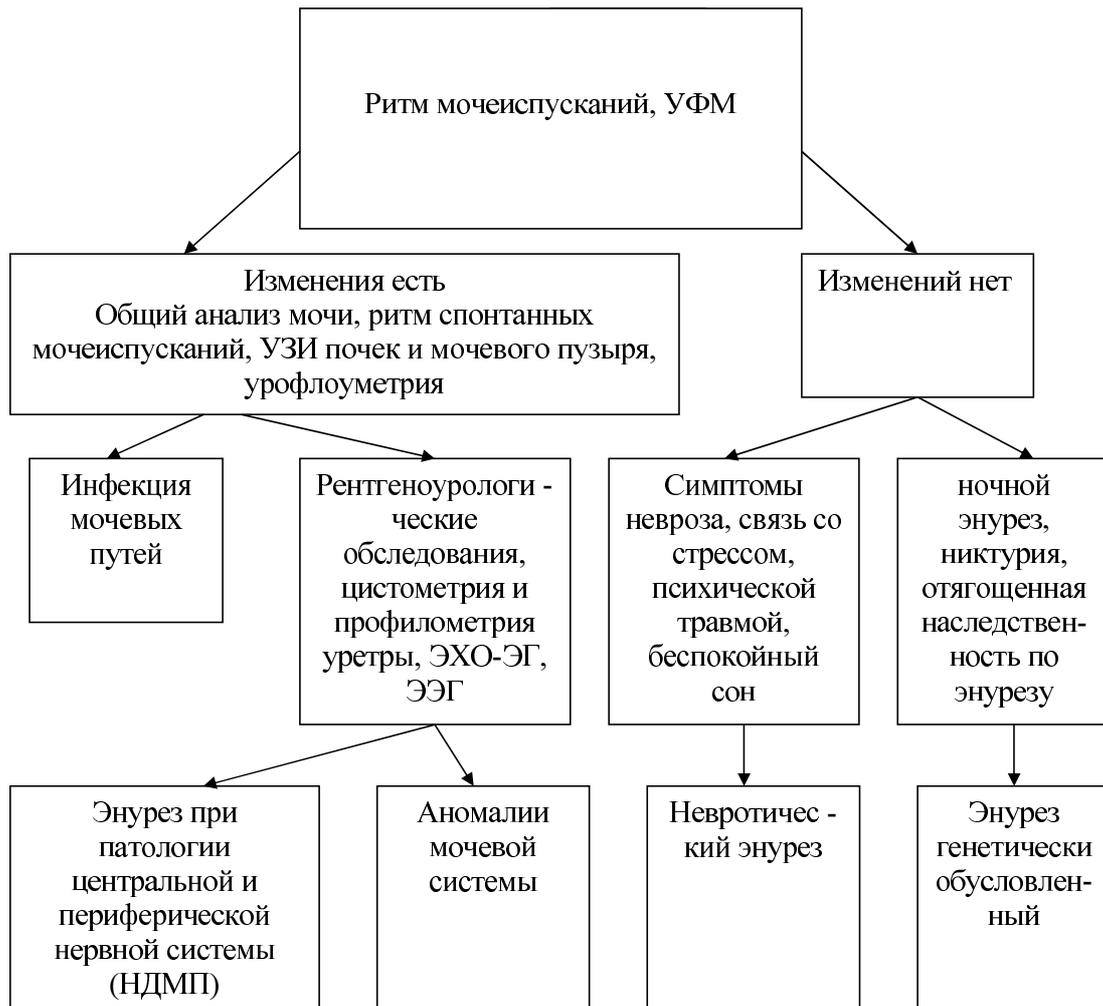
Среди патогенетических факторов, участвующих в формировании нейрогенных дисфункций мочевого пузыря, можно выделить следующие:

- замедление созревания кортикального контроля над субкортикальными центрами мочеиспускательного рефлекса
- дисфункция вегетативной нервной системы
- дисфункция нейроэндокринной регуляции
- нарушение чувствительности рецепторов
- нарушение биоэнергетики детрузора.

Существует особый вариант НДМП, который проявляется клинически только в вертикальном положении - **постуральный** мочевой пузырь.

В зависимости от адаптации детрузора к нарастающему объему мочи выделяют **адаптированный и неадаптированный (незаторможенный)** мочевой пузырь. Выделяют также вариант НДМП, при котором существует дискоординация детрузора и сфинктера мочеиспускательного канала – **детрузорно-сфинктерная диссинергия**, проявляется отсутствием релаксации сфинктера в момент сокращения детрузора.

### Алгоритм обследования при энурезе



#### Диагностические мероприятия при недержании мочи у детей

##### 1. Объем обязательных параклинических исследований при энурезе у детей:

- 1) Общий анализ крови
- 2) Общий анализ мочи
- 3) Исследование функций почек (проба Зимницкого, биохимический анализ крови на мочевины, креатинин, скорость клубочковой фильтрации по клиренсу эндогенного креатинина).
- 4) Регистрация суточного ритма и объема спонтанных мочеиспусканий в течение 3-х дней.

*Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летишова*

- 5) УЗИ почек и мочевого пузыря с наполненным мочевым пузырем до и после мочеиспускания.
- 6) Урофлоуметрия (УФМ)

## 2. Дополнительные методы исследования при энурезе:

- 1) Ретроградная цистометрия и профилометрия уретры
- 2) Экскреторная урография
- 3) МЦУГ
- 4) Цистоуретроскопия
- 5) ЭЭГ, ЭХО-ЭГ, компьютерная или магнитнорезонансная томография головного и спинного мозга
- 6) Нейроэлектромиография (ЭМГ) с нижних конечностей и мышц спины, передней брюшной стенки и мышц промежности

## 3. Консультации специалистов: уролога, нефролога, психоневролога.

### Дифференциально-диагностические признаки различных форм энуреза у детей

Показатели	При патологии периферической и центральной нервной системы	Невротический	Генетически обусловленный	Инфекции мочевых путей	Аномалии развития мочевых путей
Дебют	Чаще с рождения, м. б. после физической травмы, инфекции	Четкая связь со стрессом, психической травмой	С рождения	С момента основной патологии, острое начало	С рождения
Отягощенная наследственность по энурезу	Может быть	Нет	Да	Не характерна	Может быть
Отягощенная наследственность по почечной патологии	Нет	Нет	Нет	Характерна	Характерна
Энурез только ночной	Нет	Чаще ночью, реже днем	Да	Нет	Нет
Сочетание с дневным энурезом	Характерно	Может быть	Нет	Да	Характерно
Частота энуреза за ночь	Более 1-2 раз	Нечасто, нерегулярно	До 1-2 раз	Более 2-3 раз	Более 2-3 раз
Наличие дневного неудержания мочи	Может быть	Не характерно	Не характерно	Характерно	Характерно
Дизурия	Может быть	Не характерна	Не характерна	Характерна	Характерна
Ночная полиурия	Не характерна	Не характерна	Очень характерна	Не характерна	При нарушении

					функции почек
Характер сна	Может быть глубокий	Беспокойный, поверхностный, тревожный	Может быть глубокий	Не нарушен	Не нарушен
Симптомы невроза	Не характерны	Характерны	Не характерны	Не характерны	Не характерны
Вегетативные нарушения	Характерны	Могут быть	Не характерны	Не характерны	Могут быть
Запоры	Могут быть	Могут быть	Не характерны	Не характерны	Могут быть
Костные аномалии	Могут быть	Не характерны	Не характерны	Не характерны	Могут быть
Течение энуреза	Чаще монотонное, у части уменьшение с возрастом	Купируется после ликвидации причинного фактора	Постепенное уменьшение частоты с возрастом	Купируются при лечении основной патологии	Монотонное

### Лечебные мероприятия при энурезе у детей

Лечение энуреза требует комплексной терапии и предполагает дифференцированную тактику. Применяют немедикаментозную (режим, психотерапия, физиотерапия) и медикаментозную терапию.

#### **1. Режимные и диетические мероприятия:**

- 1) Охранительный режим с устранением психотравмирующих ситуаций, без перегрузок, ограничением просмотра телевизионных передач, дополнительным сном (1-2ч), прогулки на свежем воздухе. Необходимо избегать грубости и наказания детей, важно постоянно внушать детям, страдающим энурезом, веру в собственные силы и эффективность проводимого лечения.
- 2) Избегать переохлаждения ребенка в течение дня и ночи.
- 3) При ночном недержании мочи ужин за 3 часа до сна, без продуктов обладающих мочегонным действием: молочные продукты, сочные овощи и фрукты, крепкий чай, кофе, какао, шоколад, «кола» и др.
- 4) При гипорефлексии мочевого пузыря рекомендуется принудительный ритм мочеиспусканий каждые 2-3 часа на протяжении дня. Всем детям с недержанием мочи необходимо настаивать на посещении туалета перед сном.
- 5) При невротическом энурезе необходимо углубить сон, для улучшения сна можно использовать теплую ванну перед сном, будить не рекомендуется.
- 6) Если у ребенка глубокий сон, показаны мероприятия, делающие сон менее глубоким (душ перед сном, жесткая постель). Желательно спать на спине с валиком под коленями.
- 7) После каждого эпизода недержания мочи следует обязательно менять одежду, постельное белье, причем, лучше, если это сделает сам ребенок.
- 8) Обучение контролю за мочеиспусканием. С самого начала энуреза целесообразны специальные упражнения по тренировке акта мочеиспускания, которые направлены на выработку осознанного ощущения наполненности мочевого пузыря и закрепления механизмов, обеспечивающих уверенность в самостоятельном контроле за мочеиспусканием. Существует несколько упражне-

---

*Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летицкова*

ний. Например, ребенка просят как можно дольше сдерживать позывы к мочеиспусканию, после чего измеряют объем выделенной мочи (он будет соответствовать объему мочевого пузыря, что важно знать врачу). Упражнение проводится ежедневно. Оно особенно эффективно, если энурез связан с малой емкостью мочевого пузыря. Необходимо внушать ребенку веру в собственные силы и эффективность лечения. Родители могут использовать систему поощрений за «сухие» ночи. Сделать это можно следующим образом. Ребенок сам или с помощью родителей ведет специальный дневник, который заполняется ими ежедневно. В дневнике обозначены дни недели, и напротив каждого дня изображены какие-либо значки. Если ночь «сухая», то значок раскрашивается в красный цвет, а если «мокрая» - в синий. По окончании недели рисунок вместе с ребенком анализируют родители, а через 3-4 недели - психолог, и педиатр (невролог). Успехи ребенка поощряются похвалой, либо какой-либо наградой. Полученная информация о частоте энуреза, обобщенная в дневнике, чрезвычайно полезна для определения тактики лечения. Достаточно эффективным методом лечения является поведенческая терапия (психотерапия): так называемый метод «три С» (самообслуживание, самоконтроль, самовнушение).

## **2. Медикаментозная терапия нейрогенных дисфункций мочевого пузыря:**

### **1) Средства, улучшающие метаболические и биоэнергетические процессы в нервных клетках, влияющие на нейромедиаторные системы мозга.**

- Пикамилон применяется в дозе 2-6 мг/кг/сут в 2-3 приема.
- Пантогам - по 0,25-0,5г х 3 раза в день
- Пирацетам до 5 лет - по 0,2г х 3 раза в день, старше 5 лет - по 0,4 г х 3 раза в день
- Пиридитол (энцефабол) - по 50-100мг х 2-3 раза в день
- Глютаминовая кислота - по 0,25-1г х 2 раза в день
- Глицин - по 0,05-0,1г х 3 раза в день
- Таурин - по 0,25 – 0,5г х 2 раза в день за 20 мин. до еды

Курс 1-2 мес с последующим 1-2 кратным повторением с интервалом 4-6 нед.

### **2) Препараты, улучшающие обменные процессы в тканях:**

- Витамины группы В в возрастных дозировках:
  - Тиамин хлорид - 5-10 мг/сут
  - Цианокобаламин - 20-100 мкг/сут
  - Пиридоксин - 5-10 мг/сут
  - Рибофлавин - 2 – 10 мг/сут
- L- карнитин - от 0,1г до 0,3 г х 2-3 раза в день в зависимости от возраста
- Коэнзим Q - 10-60 мг/сут
- Лецитин - детям от 6 до 13 лет - 1 капсула в день, старше 13 лет - 3-4 капсулы в день.
- Лимонтар из расчета 4-10 мг/кг в сут в 1-3 приема

Курсы по 1 месяцу 3-4 раза в год

3) **Антихолинергетики (М-холинолитики)** являются «золотым» стандартом фармакотерапии при гиперрефлексии мочевого пузыря с целью подавления непроизвольных сокращений детрузора, обеспечения улучшения функции удержания мочи, повышения функциональной емкости мочевого пузыря, снижения выраженности поллакиурии.

- дриптан (оксибутин) - по 5 мг 2- 3 раза в день
- спазмекс (троспиума хлорид) в отличие от оксибутинина является селективным М-холиноблокатором, действующим преимущественно на М3 - холинорецепторы мочевого пузыря. Спазмекс (троспиума хлорид) назначается детям по 5 мг 2-3 раза в день, подросткам по 10-20 мг 2-3 раза в день.

Средняя продолжительность курса лечения М - холинолитиками от 3 нед. до 2 мес. Рекомендуются применять детям с 5 лет.

4) При детрузорно – сфинктерной диссинергии за счет спазма поперечно-полосатого сфинктера уретры, показано назначение **миорелаксантов:**

- мидокалм (толперизон) - детям до 6 лет из расчета 5 мг/кг/сут, старше 6 лет - 2 мг/кг/сут в 3 приема курсом 1 месяц;

у детей старшего возраста при спазме гладкомышечного сфинктера уретры - **селективных альфа – адреноблокаторов:**

- празозин (польпрессин), доксазозин (кардура, тонокардин) – по 1 мг 1 раз в сутки, курсом 1 месяц.

5) **Адаптогены** показаны при гипорефлексии мочевого пузыря - элеутерококк, лимонник, заманиха, родиола розовая, корень женьшеня, аралия, левзея и др. в виде настоек, детям в дозе 1 капля/год жизни 3-4 раза в день и экстрактов, курсом 1 месяц, с последующим повторением через 2-3 месяца.

**3. Медикаментозная терапия при невротическом недержании мочи и при явлениях невроза у детей с недержанием мочи:**

1) **седативные препараты:**

Растительного происхождения. Препараты пустырника (настойка пустырника), валерианы (настойка валерианы, экстракт валерианы), комбинированные препараты:

- Персен (экстракт валерианы, мяты перечной) детям от 3-х лет - по 1 таб. 1-3 раза в сут., старшим детям - по 2-3 таб. 2-3 раза в сут.
- Ново-пассит после 12 лет (экстракты боярышника колючего, хмеля обыкновенного, зверобоя, Melissa, валерианы) - по 1 таб. или по 5мл раствора х 3 раза в сут.
- Санасон (экстракт валерианы, хмеля) детям от 3-х лет – по 1-2 таб. х 1-3 раза в сут.

Курс 1-1,5 месяца.

2) **транквилизаторы мягкого действия:**

- Медазепам (рудотель) от 3-6 лет - 3-6мг/сут, от 7-10 лет - 6-20 мг/сут, старше 10 лет - 10-20 мг/сут в 2 приема перед едой.

- Мепробамат от 3-8 лет - 0,2 - 0,4 г/сут, старше 8 лет - 0,4 г/сут в два приема после еды (утром 1/3 дозы и вечером - 2/3 дозы)
- Триметозин - 0,3 - 0,6 – 1,2 г/сут в 2 приема
- Мебикар - 0,15 – 0,5г 2-3 раза в день
- Фенибут - 0,5 – 1 мг/сут в 3 приема до еды

Курс 1-1,5 мес.

#### 4. Медикаментозная терапия генетически обусловленного энуреза

При энурезе, обусловленном ночным дефицитом вазопрессина, эффективно заместительное лечение синтетическим аналогом вазопрессина – десмопрессином (минирином). Оптимальная доза препарата подбирается индивидуально. Начальной дозой является 0,2 мг минирина на ночь, в случае недостаточного эффекта производится увеличение дозировки на 0,1 мг, максимальная доза составляет 0,4 мг. Курс лечения составляет 3 месяца, затем препарат отменяется на одну неделю, если энурез возобновляется - лечение можно продолжить еще в течение 3-х месяцев.

Десмопрессин не следует назначать: при сниженной функции почек, при наличии обструктивной нефропатии, в активной фазе пиелонефрита, цистита, - при повышенном артериальном давлении, при наличии заболеваний печени.

#### 5. Немедикаментозные методы лечения недержания мочи у детей

1) Применение «мочевых будильников» («мочевых алармов»), предназначенных для прерывания сна при появлении первых капель мочи с тем, чтобы ребенок мог закончить мочеиспускание в туалете. При этом происходит формирование нормального стереотипа физиологических отпавлений.

Альтернативой «мочевым алармам» служит **методика ночных пробуждений** по расписанию. В соответствии с ней ребенка будят в строго определенных часы в течение ночи, предварительно установив, в какое время ребенок мочится (в начале ночи или позже), чтобы мочился в туалете сознательно. При невротическом энурезе методика ночных пробуждений и «мочевых будильников» не используются, будить ребенка в этом случае не рекомендуется.

2) **Психотерапия.** Специальная психотерапия осуществляется квалифицированными психотерапевтами или психологами и нацелена на коррекцию общевневрологических расстройств. Для детей, достигших 10-летнего возраста, применимо использование внушения и самовнушения (перед отходом ко сну) так называемых «формул» самостоятельного пробуждения при позыве на мочеиспускание. Достаточно эффективным методом лечения является поведенческая и семейная психотерапия. Широко используется метод биологической обратной связи, основанный на обучении пациентов рефлексивно тормозить активность детрузора, напрягая мышцы тазового дна.

3) **Физиотерапия** получила широкое применение в комплексном лечении нейрогенных дисфункций мочевого пузыря.

При гиперрефлекторном мочевом пузыре эффективными методами являются:

- Аппликации парафина и озокерита на область мочевого пузыря или на пояснично-крестцовую область

- Электрофорез с холинолитиками (0,1% р-ом атропина, 0,2% р-ом платифиллина) и спазмолитиками (2% р-ом папаверина, 2,4% р-ом эуфиллина) на область мочевого пузыря
  - Синусоидальные модулированные токи (СМТ) в расслабляющем режиме;
  - Ультразвуковое лечение на область мочевого пузыря
  - Лазеротерапия (низкоинтенсивное облучение гелий-неоновым лазером над лоном)
  - Магнитотерапия
- Физиотерапия при НДМП по гипорефлекторному типу:
- СМТ на область мочевого пузыря в стимулирующем режиме
  - Диадинамическая стимуляция (электростимуляция) мочевого пузыря
  - Электрофорез на область мочевого пузыря с 0,05% р-ом прозерина, 5% р-ом хлористого кальция, 0,25 – 0,5% р-ом галантамина.
  - Ультразвуковое лечение на область мочевого пузыря
  - Лазеротерапия
  - Магнитотерапия

4) **Иглорефлексотерапия**

5) **Лечебная физкультура** используется для укрепления мышц живота, спины и промежности, для улучшения кровообращения в малом тазу. Рекомендуется велосипед, роликовые и обычные коньки, лыжи, плавание, если нет противопоказаний.

6) **Массаж спины и живота** 2-3 курса за год.

**Требования к результатам лечения**

Исчезновение или уменьшение кратности эпизодов ночного и дневного недержания мочи, выраженности дизурических расстройств, отсутствие уродинамических и инфекционных осложнений.

### § 3 ТУБУЛОПАТИИ

#### Терминология

**Тубулопатии** - это гетерогенная группа наследственных и приобретенных почечных канальцевых (ренальных тубулярных) дисфункций, имеющих различное течение и исход.

В основе тубулопатий лежит нарушение клеточно-специфических транспортных систем в проксимальных, дистальных канальцах и собирательных трубках нефрона.

Единой общепринятой классификации тубулопатий, отражающей все многообразие генетических нарушений, эпипатогенетических и клинических проявлений, нет. Принято классифицировать тубулопатии у детей:

- первичные и вторичные тубулопатии;
- наследственные и приобретенные тубулопатии;
- с локализацией дефекта систем канальцевого транспорта - проксимальные, дистальные, проксимальные и дистальные тубулопатии;
- с ведущим клиническим синдромом - полиурии, гиперкалиемии, гипокалиемии, метаболического канальцевого ацидоза, метаболического канальцевого алкалоза, нефрокальциноза и уролитиаза, рахитоподобным синдромом;
- с учетом генетических нарушений транспортных систем в канальцах и собирательных трубках;
- с учетом механизма нарушений клеточно-специфического транспорта в канальцах и собирательных трубках.

В международной классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (X пересмотр МКБ ВОЗ, 1995), нозологические формы тубулопатий рассмотрены в различных классах.

В каталоге OMIM (Online Mendelian Inheritance in Man) наследственные тубулопатии систематизированы по номерам:

- Bartter Syndrome types I-IV: 241200, 601678, 602522, 607364;
- Gitelman Syndrome: 263800;
- Liddle Syndrome: 177200;
- Pseudohypoaldosteronism types I A-R: 264350; types II A-D: 177735;
- Congenital nephrogenic diabetes insipidus X-linked: 304800; A-R: 220000;
- Cystinuria: 220100;
- Гипофосфатемический рахит X-сцепленный доминантный: 307800;
- Гипофосфатемический рахит аутосомно-доминантный: 193100;
- Гипофосфатемический рахит с гиперкальциурией аутосомно-рецессивный: 241500;
- Синдром Dents: 300009;
- Нephrogenный несахарный диабет: X-сцепленный рецессивный 304800; аутосомно-рецессивный и аутосомно-доминантный 125800; 222000.

Существуют несколько тенденций в систематике тубулопатии.

Тубулопатии рассматривают как:

- первичные тубулопатии, обусловленные собственно первичным почечным канальцевым дефектом клеточно-специфических транспортных систем,
- вторичные, как одно из проявлений системного заболевания.

В свою очередь, первичные и вторичные тубулопатии подразделяют на проксимальные, дистальные, проксимальные и дистальные тубулопатии.

## **АМИНОАЦИДУРИЯ**

*Аминоацидурии (aminoaciduria)* - увеличение экскреции с мочой аминокислот. Аминоацидурии обусловлены генетическим дефектом группоспецифического или специфического транспорта аминокислот в клетках проксимальных канальцев почек.

### **I. Аминоацидурии основных аминокислот**

*Цистинурия* - аутосомно-рецессивная ацидурия, обусловленная нарушением системы клеточного транспорта в проксимальных канальцах и повышенной экскрецией с мочой цистина, двуосновных аминокислот, лизина, аргинина, орнитина [Barbey F. (2004), Knoll T. (2005)].

*Генетика.* Тип наследования цистинурии — аутосомно-рецессивный. Принято выделять 3 генетических типа [Schmidt C. et al. (2004), Dello Strologo L. et al. (2002) Knoll T. et al. (2005)].

*Генетическая классификация цистинурии:*  
по L. Dello Strologo et al. (2002)

- Тип А - ген SLC3A1 картирован на хромосоме 2
- Тип В - ген SLC7A1 картирован на хромосоме 19
- Тип АВ - гены SLC3A1/SLC7A1 картированы на хромосомах 2 и 19.

Мутации в генах приводят к развитию цистинурии.

Согласно клинико-генетической классификации цистинурии, приведенной L. Dello Strologo et al. (2002), при типе А уринарная экскреция цистина и двуосновных аминокислот нормальная, при типе В - повышенная мочевого экскреция цистина и двуосновных аминокислот, при А и В типах - нормальная или повышенная [Dello Strologo L. et al. (2002), Knoll T. et al. (2005)].

*Клиника.* Клинически принято различать 3 типа цистинурии: I, II, III типы [Rosenberg L. et al. (1966), de Temple R. et al. (1989)]; в настоящее время - А, В, АВ типы [Dello Strologo et al. (2002) Knoll T. et al. (2005)]. Клинические проявления цистинурии отмечают у детей в грудном и раннем возрасте. Дети отстают в физическом развитии в связи с повышенной потерей аминокислот (аргинин и лизин). У грудных детей часто наблюдается беспокойство перед мочеиспусканием, повышение температуры тела. Характерны эпизоды дизурических явлений, болей в животе, рецидивирующие инфекции мочевой системы. К 3-5 годам у детей обнаруживают цистиновые конкременты в почках, уролитиаз с характерными признаками почечной колики. У девочек заболевание протекает часто бес-

симптомно, с изолированным мочевым синдромом в виде микрогематурии, экскрецией кристаллов цистина.

Хронический интерстициальный нефрит и пиелонефрит, почечная колика осложняют цистинурию и цистин-нефроуролитиаз у детей и подростков. Гиперкальциурия, гиперурикозурия, гипероксалурия и гипоцитратурия сопутствуют цистинурии.

Морфология. Гистологическая картина поражения почек при цистинурии: кристаллы цистина обнаруживают в эпителии канальцев и интерстициальной ткани, характерные признаки пиелонефрита и интерстициального нефрита.

Лабораторная диагностика. При наличии изолированного мочевого синдрома в пользу цистинурии свидетельствуют обнаружение кристаллов цистина при микроскопическом исследовании мочи, повышенная экскреция с мочой цистина, лизина, аргинина, орнитина. Кристаллы цистина выявляют в интерстиции эпителия канальцев (по результатам нефробиопсии). Определяют повышенную экскрецию в моче цистина и/или лизина, орнитина, аргинина.

Лечение. Четыре важных звена лечения цистинурии у детей и подростков:

- диета и обильный водный питьевой режим,
- увеличение объема мочи и уринарная алкализация для снижения концентрации цистина в моче,
- фармакологическая коррекция цистинурии [Barbey F. (2004), Knoll T. (2005)],
- литотрипсия.

1. *Диетотерапии* при цистинурии у детей придают большое значение. Рекомендуют ограничить употребление в пищу белковых продуктов, богатых серосодержащими аминокислотами. Детям с цистинурией и цистинуролитиазом показано отщелачивающее обильное питье, натрия гидрокарбонат (для повышения pH мочи до 8,0). Необходим строгий контроль отщелачивающей терапии.

#### 2. *Консервативная терапия:*

• Лечение препаратами: D-пеницилламин и альфа-меркаптопроприонил-глицин ( $\alpha$ -mercaptopropionyl-glycine) дает положительный эффект при цистинурии у детей и подростков [de Temple R. (1989), Barbey F. (2004), Knoll T. (2005)].

• В последние годы широко применяется аскорбиновая кислота и каптоприл при цистинурии у детей [Knoll T. (2005)].

3. Цистин-нефроуролитиаз - общая проблема педиатров-нефрологов и урологов. Используют литотрипсию детям с цистинурией и нефроуролитиазом. Однако у пациентов возможно рецидивирование цистиновых камней.

Прогноз. Прогноз цистинурии у детей и подростков серьезный вследствие развития нефроуролитиаза и прогрессирования в ХПН. Исход в ХПН констатируют у пациентов уже в детском возрасте.

### ***Гипераминоацидурия двуосновных аминокислот II типа***

Аутосомно-рецессивное заболевание, характеризующееся повышенной экскрецией лизина, нормальной экскрецией цистина и нарушенной кишечной абсорбцией двуосновных аминокислот. Патогенез объясняют дефектом транспорта двуосновных аминокислот в базолатеральной мембране проксимальных канальцев почек и кишечных эпителиальных клетках.

**Клиника.** У детей выражены признаки белковой недостаточности питания, анорексия, рвота, гепатоспленомегалия, мышечная гипотония. Характерна гиперраммониемия, возникающая после приема пищи. При данной аминоацидурии у больных возникают эписиндром, эпилептические припадки, кома [Zelikovic I. (1993, 1998)].

### ***Гипераминоацидурия двуосновных аминокислот I типа, II типа***

Аутосомно-рецессивное заболевание, обусловленное снижением реабсорбции двуосновных аминокислот лизина, аргинина и орнитина в проксимальных почечных канальцах и их кишечной абсорбции. Клинически проявляется задержкой умственного развития, эписиндромом, анемией.

## **II. Аминоацидурия нейтральных аминокислот**

**Болезнь Хартнупа** - аутосомно-рецессивное заболевание, при котором имеет место сочетанный дефект нарушения транспорта нейтральных аминокислот в почках и кишечнике. Заболевание проявляется мозжечковой атаксией, психическими расстройствами, пеллагрой, повышенной экскрецией нейтральных аминокислот (аланин, серин, валин, изолейцин, тирозин, триптофан, гистидин, глутамин, фенилаланин).

Лечение болезни Хартнупа предусматривает назначение пациентам диеты с высоким содержанием белка, фармакотерапии никотинамидом.

**Гистидинурия.** Тип наследования — аутосомно-рецессивный. Заболевание возникает в результате нарушения изолированного транспорта гистидина в проксимальных почечных канальцах и кишечнике. Заболевание проявляется задержкой умственного развития.

**Метионинурия.** В основе лежит нарушение транспорта метионина в почках и кишечнике. Тип наследования метионинурии - аутосомно-рецессивный. Метионинурия проявляется задержкой умственного развития. Часто у детей возникает эписиндром.

## **III. Иминоацидурия и глицинурия**

**Иминоглицинурия** — аминоацидурия с аутосомно-рецессивным типом наследования. В основе лежит нарушение транспорта иминокислот\* (пролин, гидроксипролин, глицин) в проксимальных канальцах почек и кишечнике. Клинические проявления: задержка умственного развития, нефроуролитиаз, нейросенсорная глухота. Возможно доброкачественное течение.

\*аминокислоты – органические кислоты, содержащие в молекуле двухвалентную иминогруппу (=NH)

**Глицинурия.** Аутосомно-рецессивная аминокацидурия, обусловленная избирательным (изолированным) нарушением транспорта глицина в проксимальных канальцах почек, проявляющаяся глицинурией, нефроуролитиазом.

**Патогенез.** Вследствие дефекта транспорта глицина и глицинурии образуется глиоксиловая кислота, из которой путем окисления образуется щавелевая кислота. Избыточное выделение щавелевой кислоты и глицина приводит к развитию кальциево-оксалатных камней. Кристаллы оксалата кальция имеют сферическую форму, плотные, с шероховатой поверхностью.

**Клиника.** Заболевание на ранних стадиях проявляется рецидивирующей инфекцией мочевой системы, развитием нефроуролитиаза. Глицинурия и нефроуролитиаз осложняются пиелонефритом и интерстициальным нефритом, приступами почечной колики, исходом в ХПН.

**Лабораторные данные.** Определяют увеличение суточной экскреции глицина с мочой. Содержание глицина в плазме крови не изменено.

**Лечение.** Специфических методов лечения наследственной глицинурии не разработано. При наличии нефроуролитиаза показано консервативное и оперативное лечение. Прогноз серьезный, возможно прогрессирование в ХПН.

**Глюкоглицинурия** - нарушение почечного канальцевого транспорта глицина и глюкозы, проявляющееся увеличением мочевой экскреции глюкозы и глицина, как новый семейный синдром описан Н. Kaser et al. (1962). Ассоциированная глюкозурия - глицинурия отличается доброкачественным течением.

#### **IV. Аминоацидурия кислых аминокислот**

Повышенная экскреция кислых аминокислот в моче обусловлена нарушением транспорта в почках и кишечнике. Тип наследования - аутосомно-рецессивный. Течение доброкачественное.

#### **V. Аминоацидурия β-аминокислот**

В основе аутосомно-рецессивной β-аминоацидурии лежит нарушение транспорта таурина в базолатеральной мембране клеток проксимальных канальцев почек.

### **ПОЧЕЧНАЯ ГЛЮКОЗУРИЯ**

**Почечная глюкозурия** - наследственная тубулопатия, обусловленная нарушением системы транспорта глюкозы в проксимальных канальцах, проявляющаяся глюкозурией без гипергликемии.

Тип наследования ренальной глюкозурии - аутосомно-доминантный и аутосомно-рецессивный.

Выделяют 2 типа ренальной глюкозурии: тип А, тип В.

Тип А - «классическая ренальная глюкозурия», при которой максимальный уровень реабсорбции в извитых проксимальных канальцах снижен, дефект реабсорбции в кишечнике отсутствует.

Тип В — ренальная глюкозурия и галактоземия, с дефектом реабсорбции глюкозы-галактозы в кишечнике.

Почечную глюкозурию классифицируют на первичную и вторичную.

1. Первичная ренальная (почечная) глюкозурия аутосомно-доминантная и аутосомно-рецессивная проявляется изолированной глюкозурией.

2. Вторичная ренальная (почечная) глюкозурия является одним из симптомов при:

- наследственном синдроме де Тони-Дебре-Фанкони;
- при синдроме Фанкони, ассоциированном с галактоземией, наследственной фруктозной интолерантностью, тирозинемией, дефицитом 3,4 комплекса дыхательной цепи митохондрий, дефицитом пируваткарбоксилазы и карнитин-пальмитоилтрансферазы-1, нефропатическим цистинозом, синдромами Lowe, Fankoni-Bickel, Deal, Dents, Вильсона-Коновалова, нефронофтизом;
- при глюкоглицинурии;
- при приобретенном ренальном синдроме Фанкони, ассоциированном с отравлениями солями тяжелых металлов, лекарственной интоксикацией, злокачественными опухолями, гиперпаратиреозом;
- при синдроме Швахмана;
- при эндокринных заболеваниях.

*Клиника.* Изолированная почечная глюкозурия, как правило, протекает у детей бессимптомно. Диагностируют глюкозурию в грудном, раннем и дошкольном возрасте на основании обнаружения глюкозы в моче. У новорожденных и грудных детей вследствие незрелости транспорта глюкозы возможна транзиторная глюкозурия. При тяжелом течении ренальной глюкозурии, обусловленном значительными потерями с мочой глюкозы, возникает полиурия, слабость, чувство голода, гипокалиемия.

*Лабораторные данные.* При лабораторном обследовании определяют глюкозурию, нормогликемию или гипокалиемию. Тест на толерантность к глюкозе не изменен. Функция почек по пробам Реберга, Зимницкого, КОС не нарушена.

**Диагностика.** При обнаружении глюкозурии диагностическое исследование включает:

- определение суточной глюкозурии, галактоземии,
- тест на фруктоземию, галактоземию, аминокацидурию,
- определение глюкозы в крови натощак,
- КОС,
- общий анализ мочи,
- определение количества выпитой и выделенной жидкости,
- определение в крови и моче молочной и мочевой кислоты,
- определение кальция, фосфора, щелочной фосфатазы в крови,

- определение суточной экскреции с мочой кальция, фосфора.

*Дифференциальный диагноз* следует проводить между первичной и вторичной глюкозурией, ассоциированной с рядом наследственных заболеваний.

Для исключения сахарного диабета определяют глюкозу в крови и моче, гликированный гемоглобин.

*Прогноз* при изолированной почечной глюкозурии благоприятный.

*Лечение.* Специального лечения изолированная почечная глюкозурия не требует. Показан дополнительный прием жидкости, глюкозы, калия.

## ГИПОФОСФАТЕМИЧЕСКИЙ РАХИТ (ФОСФАТ-ДИАБЕТ)

*Гипофосфатемический рахит* - гетерогенное наследственное заболевание, характеризующееся нарушением систем транспорта фосфатов в проксимальных канальцах почек.

### Витамин D-резистентные формы рахита

При отсутствии эффекта от лечения рахита у детей раннего возраста (младенческий рахит) и при рахите III степени диагноз должен быть уточнен путем более углубленного обследования в стационаре, так как речь может идти о наследственно-обусловленных формах рахита, называемых рахитоподобными заболеваниями, генетически детерминированными остеопатиями или витамин D-резистентными формами рахита. Это – наследственный гипофосфатемический витамин D-резистентный рахит (BDPP), почечный тубулярный ацидоз (ПТА), болезнь Фанкони-Дебре-де Тони (ФДТ), витамин D-зависимый рахит (BD3P) и др.

Гипофосфатемический рахит, встречающийся при заболеваниях с почечной потерей фосфатов, имеет значительное количество клинических и рентгенологических симптомов, сходных с недостаточностью кальция. Однако, накопление избыточного остеоида не ассоциировано у этих пациентов с вторичным гипопаратиреозом или увеличивающейся костной резорбцией. Генетические дефекты, несущие снижение канальцевой реабсорбции фосфатов и хроническую гипофосфатемию - наиболее частая причина наследственного рахита. При обнаружении гипофосфатемии необходимо исключать и онкогенную остеомаляцию, которая может быть причиной рахита и сопровождается значительной летальностью.

В рамках гипофосфатемического рахита выделяют:

1. X-сцепленный гипофосфатемический рахит
2. Аутосомно-доминантный гипофосфатемический рахит
3. Врожденный гипофосфатемический рахит с гиперкальциурией
4. Онкогенная остеомаляция

### **1. X-сцепленный гипофосфатемический рахит, витамин-D-резистентный рахит (X-linked hypophosphatemic rickets XLH).**

Это наиболее часто встречаемое наследственное нарушение обмена фосфата (80% среди всех случаев наследственного гипофосфатемического рахита). Гипофосфатемия развивается вследствие нарушения реабсорбции неорганического фосфата в почечных канальцах, связанного с мутацией PHEX гена, который локализован на коротком плече X-хромосомы (Xp22.1). При этом освобождаются гуморальные факторы, влияющие на минерализацию, синтез кальцитриола и проксимальную реабсорбцию неорганического фосфата. PHEX ген может активировать или инактивировать гуморальные факторы, регулирующие влияние фосфатов и витамина D на кость. Генетический дефект приводит к нарушению реабсорбции фосфатов в канальцах почек и его всасыванию в тонкой кишке.

Клиническая картина наследственного X-сцепленного гипофосфатемического рахита включает:

- Наличие рахитических деформаций нижних конечностей у родственников, чаще по женской линии.
- Развитие в возрасте от 6 до 18 месяцев тяжелого рахита с признаками остеомаляции и остеоидной гиперплазии (долихоцефалический череп с лобными и теменными буграми), уменьшение лобно-нижнечелюстного размера, расширение нижней апертуры грудной клетки с выраженной «гарриссоновой бороздой», причем у мальчиков развиваются более тяжелые признаки рахита, чем у девочек.
- Варусные деформации нижних конечностей за счет как бедренных костей, так и костей голени
- По мере прогрессирования заболевания оставание в росте (чаще после 5-6 месяцев, с превышением массы относительно роста
- В разгаре заболевания рахит резистентен к обычно применяемым при рахите лечебным дозам витамина D (2000-3000 МЕ в сутки в течение 1 месяца)
- При рентгенологическом исследовании выявляются расширенные и размытые метафизарные зоны в костях верхних и нижних конечностей с чашеобразной деформацией, остеопороз, поднадкостничные переломы в местах наибольших искривлений костей нижних конечностей (зоны Лоозера), утолщение кортикального слоя по медиальному краю костей.
- Позже развиваются боли в костях за счет артрозов и переваливающаяся походка из-за формирующихся деформаций костей таза и *soxa vara*.

При биохимическом исследовании крови отмечается выраженное снижение сывороточного уровня фосфатов до 1,5-2,5 мг\дл, повышение активности щелочной фосфатазы. Содержание в крови кальция и паратгормона не меняется.

В моче повышены выведение фосфатов, их клиренс и реабсорбция, может быть незначительно повышенным выведение азота аминокислот, реабсорбция в проксимальных отделах нефрона других метаболитов не нарушена.

## **2. Аутосомно-доминантный гипофосфатемический рахит.**

Это фенотипически варибельное заболевание с неполной пенетрантностью гена и более поздней манифестацией клинических проявлений. Генный дефект (FGF-23 - fibroblast growth factor) локализован на коротком плече 12 хромосомы (12p13.3).

В клинической картине заболевания можно отметить дефекты минерализации костей, приводящие к рахиту и остеомалации, боли в костях, деформации нижних конечностей, мышечную слабость. Однако, клиника зависит от возраста начала заболевания. При манифестации во взрослом возрасте (от 14 до 45 лет) отмечаются боли, слабость, утомляемость, псевдопереломы, либо спонтанные переломы, остеомалация, но деформации нижних конечностей отсутствуют. В ряде случаев заболевание проявляется после беременности. При начале в детском возрасте (в 1-3 года, чаще на втором году жизни) проявления фенотипически сходны с X-сцепленным рахитом. В ряде случаев после завершения пубертата потери фосфатов прекращаются. Характерная особенность данного синдрома - развитие парадонтоза и дентальные абсцессы,

При биохимическом исследовании крови выявляется сниженное содержание фосфатов (менее 2,5 мг/дл), нормокальциемия, повышение уровня щелочной фосфатазы; может быть незначительное повышение уровня паратгормона, содержание кальцитриола нормальное или несколько снижено. В моче выраженная фосфатурия, повышение клиренса фосфатов и снижение их реабсорбции

## **3. Врожденный гипофосфатемический рахит с гиперкальциурией.**

Имеются лишь единичные наблюдения этой формы рахита. Путь наследования – аутосомно-рецессивный. Первый случай описан в бедуинской семье, затем встречались и спорадические случаи. Снижение уровня фосфатов в крови связано со сниженной реабсорбцией фосфатов в канальцах почек, но от других форм гипофосфатемического рахита данный вариант отличается повышенным уровнем кальцитриола, гиперкальциурией. Нормальный уровень паратгормона подтверждает, что высокий уровень кальцитриола является адекватным ответом на гипофосфатемию. Локализация генетического дефекта на настоящий момент не установлена.

Клинически у больных наблюдаются боли в костях, мышечная слабость, задержка роста, рахит или остеомалация.

## **4. Онкогенная остеомалация.**

Онкогенная остеомалация - приобретенный гипофосфатемический синдром, имеющий много общего с генетическими формами гипофосфатемического рахита. Обычно вызывается разнообразными доброкачественными, первично мезенхимальными опухолями, которые секретируют факторы, объединяемые термином «фосфотонин», ингибирующими синтез кальцитриола и реабсорбцию неорганического фосфата. Клинически гипофосфатемия проявляется выраженной остеомалацией, либо развивается рахитоподобное заболевание.

У пораженных лиц уменьшена кишечная абсорбция кальция и определяется несоответственно низкая сывороточная концентрация 1,25 –дигидроксихолекальциферола. Сывороточные концентрации кальция, паратгормона и 25-гидроксихолекальциферола обычно нормальны, однако возможен умеренный гиперпаратиреоз.

**Характеристика гипофосфатемических синдромов  
(по S.Jan De Beur and M.A. Levine, 2002)**

Признаки	X-сцепленный гипофосфатемический рахит,	Аутосомно-доминантный гипофосфатемический рахит	Онкогенная остеомаляция	Врожденный гипофосфатемический рахит с гиперкальциурией
Распространенность	1:20000	редко	Редко, 120 случаев в литературе	Редко, 5 семей и несколько спорадических случаев
Уровень фосфатов в крови	Низкий	Низкий	Низкий	Низкий
Уровень кальция в крови	нормальный	нормальный	нормальный	Нормальный/низкий
1,25 (ОН) <sub>2</sub> D <sub>3</sub>	Нормальный/низкий	Нормальный/низкий	Нормальный/низкий	Высокий
Уровень паратгормона	Нормальный/высокий	Нормальный	Нормальный /высокий	Секреция подавлена
Почечная реабсорбция фосфатов	Низкая	Низкая	Низкая	Низкая
Кальций мочи	Нормальный	Нормальный	Нормальный	Высокий
Дефекты зубов	Дефекты зубов, дентальные абсцессы	Дентальные абсцессы	Не определяются	Не определяются
Мышечная слабость	минимальна	присутствует	заметна	присутствует
Наследование	X-сцепленное доминантное	Аутосомно-доминантное	Опухоль-ассоциированное	Аутосомно-рецессивное
Пенетрантность	Полная с вариабельной экспрессией	Неполная, задержка проявления, реверсия	-	Вариабельная
Хромосома	Xp22.1	12p13	Приобретенное	Неизвестен
Генетический дефект	PHEX	FGF-23	Экспрессия FGF-23 (и других фосфатурических протеинов - ?)	Неизвестен-NPT1 и NPT2 (Na <sup>+</sup> /P <sub>i</sub> транспортеры) –гены кандидаты

Еще одной причиной развития гипофосфатемического рахита может выступать длительный прием антацидов.

Лечение ВДРР, как и всех его резистентных форм, является непростой задачей. Назначение медикаментозных средств должно быть строго индивидуальным в зависимости от формы, характера и степени изменения клинических и

биохимических параметров после комплексного клинического нефрологического обследования.

При ВДРП положительное влияние на показатели обмена фосфора оказывает сочетанное применение витамина Д в дозах 30 000 – 50 000 МЕ в сутки и раствора неорганических фосфатов (одно- и двухзамещенный фосфат натрия – по 60-90 мг/кг/сут. в пересчете на фосфор, доза делится на 4-5 приемов в течение дня). Длительность лечения определяется степенью тяжести, периодом заболевания, а также уровнем фосфатов в крови. Применение комбинации препаратов непрерывно в течение 1 – 1,5 лет позволяет поддерживать содержание фосфатов в крови на постоянном уровне в пределах 3,0-4,5 мг/дл, что достаточно для адекватной минерализации, постепенного стихания активных проявлений заболевания и предупреждения прогрессирования деформаций. В последние годы в комплексном лечении ВДРП рекомендуется использование кальцитриола -1,25-(ОН)<sub>2</sub> Д<sub>3</sub> или оксидевита-1-α-ОН Д<sub>3</sub> (0,5–2,0 мкг/сут). Описан опыт применения гормона роста для коррекции гипосомии у детей с ВДРП.

Лечение проводится под регулярным контролем уровня фосфатов и кальция в крови и моче, так как избыток фосфатов может привести ко вторичному гиперпаратиреозу с усилением деминерализации кости, а избыток кальцитриола или оксидевита – к гиперкальциурии и нефрокальцинозу.

При ранней диагностике и регулярном оптимальном лечении прогноз для жизни больных с ВДРП благоприятный, процесс затихает по мере снижения темпов роста и уменьшении степени дефицита фосфатов к 10-12 годам. Чаще остается отставание в росте, рахитические деформации таза, сформированные артрозы крупных суставов, переваливающаяся походка. Состояние обычно ухудшается в весенний период и требует чаще коротких курсов лечения витамином Д в сочетании с фосфатами. Хирургическая коррекция выраженных деформаций нижних конечностей не должна, по нашему опыту, проводиться ранее 10-12 лет, т.е. лишь при стихании процесса из-за опасности возможных послеоперационных рецидивов заболевания с развитием повторных деформаций нижних конечностей.

### **Болезнь Фанкони-Дебре-де Тони (ФДТ)**

Имеет аутосомно-рецессивный тип наследования. Однако, экспрессивность мутантного гена в гомозиготном состоянии значительно варьирует. Сообщается о картировании гена аутосомно-доминантной формы на хромосоме 15 в локусе 15q15.3. Встречаются спорадические случаи, обусловленные свежей мутацией. Полагают, что в основе болезни лежат генетически обусловленные дефекты ферментативного фосфорилирования в почечных канальцах (комбинированная тубулопатия), дефицит ферментов 2-го и 3-го комплексов дыхательной цепи - сукцинатдегидрогеназного и цитохромоксидазного. Это приводит к нарушению процессов энергообеспечения транспорта фосфатов, глюкозы и аминокислот, а также калия в почечных канальцах и повышенной их экскреции с мочой, а также расстройству механизмов поддержания равновесия кислот и оснований.

При этом развиваются так называемые полные формы болезни Фанкони–Дебрe-де Тони (глюко-амино-фосфатный диабет). Чаще встречаются неполные формы, когда ферментный дефект касается лишь отдельных звеньев процесса реабсорбции метаболитов в проксимальных отделах канальцев (аминокислот и фосфатов – аминофосфатный диабет, фосфатов, аминокислот и калия-аминофосфатный диабет с гипокалиемией и т.д.) Развивающийся метаболический ацидоз и недостаток фосфатных соединений способствуют нарушению формирования костной ткани по типу остеомаляции и рахитоподобных изменений скелета. Ряд авторов относит данное заболевание к разряду митохондриальных болезней.

**Наследственный синдром де Тони-Дебре-Фанкони** (ренальный синдром Фанкони) в детском возрасте имеет этиологические, патогенетические, клинические особенности течения, исхода и представляет актуальную педиатрическую проблему.

Синдром де Тони-Дебре-Фанкони характеризуется клинико-лабораторным симптомокомплексом, включающим:

- фосфатурию, кальциурию, гипофосфатемический рахит с гипокальциемией или нормокальциемией,
- проксимальный канальцевый метаболический ацидоз с гипокалиемией II типа,
- глюкозурию,
- гипераминоацидурию,
- полиурию, полидипсию.

В большинстве случаев первые признаки заболевания появляются во второй половине первого года жизни, а развернутая симптоматика болезни формируется на втором году жизни; реже наблюдается поздняя манифестация болезни - в 6-7-летнем возрасте. Начальные клинические проявления – полидипсия, полиурия, рвота, иногда длительный субфебрилитет. На втором году жизни выявляют отставание физического развития (и роста, и массы) и костные деформации нижних конечностей. При легких формах, когда дети начинают вставать на ножки и ходить с небольшим отставанием (в 12-16 месяцев) формируются варусные деформации нижних конечностей, что встречается реже. При тяжелых формах отставание в развитии статических функций значительно и дети начинают вставать и ходить с большим опозданием - к концу второго года). В этих случаях деформации нижних конечностей носят вальгусный или смешанный характер). В тяжелых случаях болезни ФДТ формируются также деформации костей черепа, грудной клетки, предплечий и плечевых костей. Рентгенологически при этом определяется системный остеопороз различной степени выраженности, истончение коркового слоя трубчатых костей, разрыхление и расширение зон роста, их бокаловидная деформация возможно отставание развития ядер окостенения.

При полных вариантах болезни де Тони - Дебре - Фанкони биохимическое исследование крови и мочи выявляет:

- Повышение почечного клиренса фосфатов, что является причиной снижения уровня фосфатов в крови, приводит к нарушению фосфатного гомеостаза и развитию тяжелого гипофосфатемического рахита. В отдельных случаях может отмечаться преходящая вторичная гипокальциемия.
- Генерализованную гипераминоацидурию
- Снижение реабсорбции бикарбонатов с развитием метаболического ацидоза проксимального типа (рН - 7,35-7,25; ВЕ = -10-12 ммоль/л)
- Нарушение реабсорбции воды с развитием полиурии
- Глюкозурию разной степени с нормальным уровнем глюкозы в крови
- Нормальную экскрецию кальция с мочой

При неполных формах возможны лишь комбинации отдельных нарушений.

Большое значение имеет дифференцирование первичной болезни ФДТ с вторичными синдромами, обнаруживаемым при других наследственных и приобретенных заболеваниях (синдроме Лоу, ювенильном нефронофтизе, цистинозе, тирозинемии, галактоземии, гликогенозах, наследственной непереносимости фруктозы, гепато-церебральной дистрофии, миеломной болезни, амилоидозе, синдроме Шегрена, нефротическом синдроме и пр.).

Основные **принципы лечения** заключаются в коррекции электролитных нарушений, сдвигов в кислотно-щелочном равновесии, устранении дефицита калия и бикарбонатов. Детям, находящимся на искусственном вскармливании показаны смеси НАН1, НАН2. Ликвидации нарушений фосфатно-кальциевого гомеостаза сводятся к назначению витамина Д (начальная суточная доза витамина D 10000 - 20000 ЕД, максимальная – до 30000 МЕ в день) с одновременным приемом раствора фосфатов. Лечение проводится длительно, от нескольких месяцев до нескольких лет, под контролем клинических и рентгенологических показателей, уровня фосфатов и кальция в крови и моче из-за опасности передозировки витамина Д, развития гиперфосфатемии и гиперкальциемии. При отмене препаратов наблюдаются рецидивы с прогрессированием остеопороза и рахитическими изменениями костной ткани. В комплекс лечения включают также препараты кальция, калия, витамины А, С, Е, группы В в возрастных дозах. В тяжелых случаях в комплекс лечения включают оксидевит в дозе 0,5-1,5 мкг в сутки). Показано ограничение поваренной соли и включение в рацион продуктов, оказывающих ощелачивающее действие и богатых калием. В фазе ремиссии назначают массаж, соляно-хвойные ванны. Хирургическая коррекция при болезни де Тони-Дебре-Фанкони целесообразна только при тяжелых костных деформациях и достижении стойкой клинико-биохимической ремиссии в течение не менее 2 лет.

## Лечение ренального синдрома Фанкони

### 1. Диета с исключением:

- при галактоземии - молока;
- при фруктозной интолерантности - сахара, меда, яблок, груш, арбузов, моркови;
- при цистинозе — белковых продуктов, содержащих метионин, а также поваренной соли;
- при дефиците пируваткарбоксилазы - диета с высоким содержанием жиров и низким - углеводов.

Диета с введением:

- продуктов, богатых калием, кальцием, фосфором;
- дополнительного приема жидкости.

### 2. Коррекция почечного канальцевого метаболического ацидоза:

- 2% или 4% раствор натрия бикарбоната (5 мл/кг/сут.) или показатель ВЕ (-) x 1/3 массы тела/сут., суточная доза делится на 4 приема (внутривенно, per os, ректально) и препараты кальция.
- Цитратные смеси позволяют снизить дозу натрия бикарбоната.

### 3. Коррекция гипокалиемии:

- препараты калия, дополнительный прием изюма, кураги, печеного картофеля.

### 4. Лечение гипофосфатемического рахита с нормой или гипокальциемией, остеопорозом:

- Препараты кальция (карбонат кальция, фосфат кальция, цитрат кальция, глицерофосфат кальция). Фосфатный буфер (постоянно).
- Активные метаболиты витамина D: оксидевит (1 $\alpha$ -оксивитамин D3);  $\alpha$ -кальцидиол (1- $\alpha$ -гидроксивитамин D3); кальцитриол (1, 25 дигидроксивитамин D3), остеотриол; комбинированные препараты, содержащие кальций, фосфор, кальцитриол (OSSPULVIT) и другие.

Рекомбинантный гормон роста человека 4 МЕ/мл/сут. соматропин-нордитропин (норди-лет) 0,1 мг/м<sup>2</sup>/сут. или биосома фирмы «Биофа» - 0,6-0,7 МЕ/кг/сут., в/м, курсы [Haffner и соавт. (1997), Wuhl E. (1999), Царегородцев А.Д. (2000)].

D. Haffner et al. (1997) у детей с первичным синдромом de Toni-Debre-Fanconi с деформацией скелета и выраженной задержкой роста показали, что лечение гормоном роста дает положительный эффект.

### 5. Коррекция митохондриальной дисфункции:

- кофакторы ферментных реакций энергетического обмена (L-карнитин, никотин-амид, рибофлавин);
- стимуляторы переноса электронов в дыхательной цепи митохондрий (коэнзим Q, янтарная кислота, цитохромС, витамины К1(филлохинон) и К3(менадион));

- антиоксидантная терапия (витамин Е, аскорбиновая кислота);
  - димефосфон, улучшающий функции митохондрий снижающий лактат ацидоз;
  - для снижения лактат ацидоза дихлорацетат (2-хлорпропионат);
  - при дефиците пируват карбоксилазы биотин, аспаргатовая кислота.
- [Николаева Е.А. (1999); Вельтищев Ю.Е., Темин Т.А. (1998), Вельтищев Ю.Е., Юрьева Э.А. (1999); Клембовский А.И. (2000), Белоусова Е.Д. (2000)].

#### **6. Лечение других проявлений наследственного заболевания:**

- **при цистинозе** CYSTAGON (цистеамин, cysteamine bitartrate - эффективное лечение цистиноза) — детям до 12 лет - 13 г/м<sup>2</sup> /сут- или 50 мг/кг/сут., старше 12 лет - 2,0 г/сут. [Loirat С, (1999); Broyer М., (1999, 2002), Loirat С. (2002)]; индометацин 1-3 мг/кг/сут [Loirat С, (1999)],
- **при гепаторенальной тирозинемии** – трансплантация печени,
- **при синдроме Lowe** - экстракция катаракты и гониотомия при глаукоме,
- **при синдроме Dents** - тиазидные диуретики изолированно или в комбинации с амилоридом, снижающие кальциурию. Терапия тиазидными диуретиками изолированно или в комбинации с амилоридом снижает кальциурию и риск камнеобразования.

#### **7. Лечение ХПН:**

- Консервативная терапия,
- Перитонеальный или гемодиализ,
- Трансплантация почки.

#### **Почечный тубулярный ацидоз**

Термин применяется к группе заболеваний, обусловленных транспортными дефектами реабсорбции бикарбонатов ( $\text{HCO}_3^-$ ) и/или экскреции водородных ионов ( $\text{H}^+$ ). Это состояние впервые было описано в 1935 году и именуется почечным тубулярным ацидозом с 1951 года. Для данного заболевания характерна нормальная гломерулярная фильтрация и метаболический ацидоз, сопровождающийся гиперхлоремией и нормальным плазменным содержанием анионов. Впервые Albright et al. (1946) показали, что метаболический ацидоз приводит к гиперкальциурии и последующему отрицательному балансу кальция, нефрокальцинозу, уролитиазу, остеомалации и позднему рахиту. Ацидоз также усиливает функцию остеокластов и ингибирует остеобласты.

Почечный кислотно-основной гомеостаз можно разделить на 2 процесса: **реабсорцию бикарбонатов**, имеющую место преимущественно в проксимальных извитых канальцах, и **экскрецию связанных кислот** преимущественно в дистальных канальцах.

#### **Классификация почечных дефектов ацидогенеза:**

1. дистальный почечный канальцевый ацидоз (тип 1)
2. проксимальный почечный канальцевый ацидоз (тип 2)
3. комбинированный проксимальный и дистальный ПТА (тип 3)

#### 4. гиперкалиемический почечный канальцевый ацидоз (тип 4)

**Дистальный почечный тубулярный ацидоз.** Заболевание характеризуется неспособностью понизить рН мочи ниже 5,5 из-за нарушения экскреции водородных ионов ( $H^+$ ) при наличии системной ацидемии. Под неполным дистальным ПТА подразумевают пациентов с нефрокальцинозом или уролитиазом, но без метаболического ацидоза. Хотя эти пациенты не могут подкислять мочу, повышенная экскреция  $NH_4^+$  компенсирует ограниченную экскрецию титруемых кислот. Характерна норма-, либо гипокалиемия.

Клиническая картина дистального ПТА в детском возрасте - задержка роста, полиурия, гиперкальциурия, нефрокальциноз, уролитиаз, истощение запасов калия, хроническая почечная недостаточность при прогрессирующем нефрокальцинозе

**Проксимальный почечный тубулярный ацидоз** встречается в виде изолированного первичного заболевания, либо сопровождается другими проксимальными тубулярными дефектами. Ацидоз вызван снижением реабсорбции  $HCO_3^-$  в проксимальных канальцах и характеризуется снижением почечного порога  $HCO_3^-$ , который в норме находится между 22 ммоль/л у грудных детей до 26 ммоль/л у взрослых. Механизм дистальной ацидификации интактен, плазменное содержание  $HCO_3^-$  существенно уменьшено. Эти пациенты имеют рН мочи менее 5,5 и экскретируют нормальные количества  $NH_4^+$ . Однако, когда плазменная концентрация бикарбонатов нормализуется приемом щелочей, дистальный нефрон не способен транспортировать большое поступление  $HCO_3^-$ . Моча становится щелочной, но потеря бикарбонатов - транзиторный феномен и устойчивое состояние возвращается, когда плазменная концентрация бикарбоната стабилизируется в ацидемической области. Это может встречаться как изолированный дефект или более часто в ассоциации с генерализованным проксимальным тубулярным транспортным дефектом (дисфункция  $Na^+$ ,  $K^+$ , АТФ-азных систем).

Низкий рост – наиболее заметный признак заболевания у детей. Рахит и остеомалиция развиваются на фоне гипофосфатемии. Нefрокальциноз также встречается нечасто, даже в присутствии гиперкальциемии. Гипокалиемия и связанные симптомы тоже ограничены случаями синдрома ФДТ.

**Комбинированный проксимальный и дистальный ПТА** У этих пациентов имеется как дефект ацидификации, так и снижение реабсорбции  $HCO_3^-$ . Заболевание может быть транзиторным у детей младшего возраста при избыточной солевой нагрузке, а также врожденным при недостаточности карбоангидразы II. Мутации кодирующего фермент гена вызывают аутосомно-рецессивное заболевание с остеопетрозом, ПКА, кальцификатами мозга, задержкой психического развития. Симптоматика может быть обусловлена дефицитом карбоангидразы II во всех тканях.

**Гиперкалиемический ПТА.** При этом заболевании дефект ацидификации вызван недостаточностью аммионогенеза и характеризуется нормальной способностью к ацидификации мочи после нагрузки кислотами,

ассоциированной с субнормальной общей экскрецией кислот в результате низкой экскреции  $\text{NH}_4^+$ . Почечная реабсорбция бикарбонатов уменьшена при нормальной концентрации в плазме. Поражение костей практически не наблюдается, оно возможно только в случаях развития хронической почечной недостаточности.

Гиперкалиемический ПКА может встречаться при недостаточности альдостерона или периферической резистентности к нему. Наиболее частой причиной является псевдогипоальдостеронизм 1 типа. У детей основная часть ПКА – наследственные, тогда как у взрослых имеют аутоиммунный генез.

В целом, лабораторный диагноз ПТА может быть заподозрен, когда метаболический ацидоз сопровождается гипохлоремией и нормальным плазменным объемом анионов у пациентов без гастроинтестинальных потерь бикарбонатов и экзогенного приема кислот. Функциональная оценка проксимальной реабсорбции  $\text{HCO}_3^-$  включает титрование  $\text{HCO}_3^-$ , определение соотношения плазменных бикарбонатов и pH мочи, экскреции  $\text{HCO}_3^-$  при нормальной плазменной концентрации. Функциональная оценка дистальной ацидификации и секреции калия включает: измерение pH мочи и экскреции  $\text{NH}_4^+$  (высокая pH мочи может быть вторичной по отношению к инфекции мочевых путей), мочевую потерю осмоляльности ( $\text{UOG} = \text{Osm}_u - [2\text{Na}^+_u + 2\text{K}^+_u + \text{мочевина}_u + \text{глюкоза}_u]$ ),  $\text{PCO}_2$  мочи, трансубулярный градиент концентрации калия, цитраты мочи, тест с фуросемидом, хлоридом аммония.

**Лечение и прогноз. Основа терапии** – непрерывное назначение соответствующих количеств щелочей в форме бикарбонатов и цитратов. Количество щелочей должно компенсировать мочевую потерю  $\text{HCO}_3^-$  + количество кислот, генерируемое при катаболизме протеинов и росте скелета.

**Для проксимального ПТА** требуется большое количество (10 - 20 ммоль/кг/сутки) смеси солей  $\text{Na}^+$  и  $\text{K}^+$ , предпочтительнее цитратных. Суточная доза должна быть равномерно распределена в течение суток. Ввиду объемности и неприятности на вкус, комплайнс низок. Назначение тиазидов может быть полезным, однако вызывает гипокалиемию. Прогноз заболевания зависит от этиологии, особенно при синдроме ФДТ. У детей со спорадическим изолированным проксимальным ПТА терапия может быть прервана в возрасте 3-5 лет. При аутосомно-доминантных и рецессивных формах терапия пожизненная.

**Для дистального ПТА** количество оснований прогрессивно уменьшается с возрастом (поскольку  $\text{H}^+$  освобождается из костей в процессе роста скелета, его продукция снижается от 2 до 1 ммоль/кг/сутки). У детей до года требуется 5-8 ммоль/кг/сутки цитрата (бикарбоната), у более старших детей – 3-4 ммоль/кг/сутки и у взрослых 1-2 ммоль/кг/сутки, предпочтительнее в виде смеси калиевой и натриевой соли. Важно избегать гиперкоррекции ацидоза, поскольку это влечет возрастание объема внеклеточной жидкости и парадоксальное увеличение экскреции кальция.

**При гиперкалиемическом ацидозе** терапия будет зависеть от причины: прекращение приема калийсберегающих диуретиков, назначение минералокортикоидов при их недостаточности в комбинации с петлевыми диуретиками (фуросемидом) для предотвращения задержки жидкости. В ряде случаев требуется назначение щелочей (1,5-2 ммоль/кг/сутки).

### **Витамин Д-зависимый рахит I типа (Дефицит 1 $\alpha$ гидроксилазы)**

Заболевание описано Prader *et al.* в 1961 году и также известно как витамин Д зависимый рахит I типа или псевдовитамин Д- зависимый рахит (PDDR). Это аутосомно-рецессивное заболевание, манифестирующее в раннем возрасте. Генетический дефект состоит в неактивности 1 $\alpha$  гидроксилазы, конвертирующей 25- гидроксихолекальциферол в кальцитриол. Ген локализован на длинном плече 12 хромосомы (12q14).

В клинической картине наблюдается гипотония, мышечная слабость, задержка роста, рахитоподобные деформации скелета (реберные четки, варусная деформация нижних конечностей, браслетки), гипоплазия эмали, остеомалация. При тяжелой гипокальциемии возможны тетания и судороги.

Лабораторно при данном заболевании определяется:

- Гипокальциемия
- Гипофосфатемия
- Гиперпаратироз
- Увеличение активности щелочной фосфатазы
- Снижение экскреции кальция с мочой.
- Уровень 25- гидроксихолекальциферола нормален либо повышен.
- Уровень 1,25- дигидроксихолекальциферол понижен в зависимости от степени дефекта гидроксилазы.

**Лечение.** Пациенты с этим заболеванием лечатся физиологическими дозами 1,25- дигидроксихолекальциферола или оксидевита (1-альфа-ОН холекальциферола)- 0,25-2 мкг/сутки, , что позволяет обойти метаболический дефект и нормализовать сывороточную концентрацию кальция. До появления кальцитриола пациентам требовалось лечение сверхвысокими дозами витамина Д (50000-80000 МЕ в сутки), либо 25 гидроксихолекальциферолом.

### **Витамин Д-зависимый рахит II типа**

Девочки и мальчики поражаются в одинаковой степени, часто в семьях выявляется несколько пораженных детей. Заболевание передается аутосомно-рецессивным путем и вызывается мутациями рецептора к 1 $\alpha$ ,25-дигидроксивитамину Д с полной или частичной утратой функции - органы-мишени резистентны к гормону. Ген рецептора VDR локализован на длинном плече 12 хромосомы (12q 13-14). Резистентность к 1 $\alpha$ ,25-дигидроксихолекальциферолу вызывает уменьшение кишечной абсорбции кальция и фосфата. В результате развивается выраженная гипокальциемия, вторичный гиперпаратиреоз и гипофосфатемия, увеличение уровня щелочной

фосфатазы, заметное возрастание уровня 1,25-дигидроксиголекальциферола при нормальном уровне 25- гидроксиголекальциферола.

Характерным симптомом является поражение волосяного покрова. У многих детей отмечается поредение волос, у некоторых – тотальная алопеция, включая брови и иногда ресницы. Потеря волос может быть очевидной при рождении или развиваться в течение первых месяцев жизни. Отмечается корреляция между тяжестью рахита и выраженностью алопеции. Основной клинической находкой является рахит, вызванный дефектом кишечной абсорбции кальция, несущим нарушение минерализации вновь формирующейся костной ткани и преоссального хряща. Рахит часто тяжелый и развивается в течение первых месяцев жизни. Кроме того, пациенты отмечают боли в костях, мышечную слабость, гипотонию. Иногда возникают гипокальциемические судороги. Дети часто низкорослые, в некоторых случаях страдают от тяжелого кариеса и выраженной гипоплазии зубов. Пневмония, вызванной гиповентиляцией, протекает тяжело и некоторые дети могут погибнуть от данного осложнения.

**Биохимические признаки заболевания:**

- Гипокальциемия
- Кальцитриол повышен в отличие от недостаточности 1 $\alpha$ -гидроксилазы, при которой уровень сывороточного 1,25 дигидроксиголекальциферола уменьшен.
- Уровень 24,25 дигидроксиголекальциферола обычно нормален или низок.
- Вторичный гиперпаратиреоз
- Гипофосфатемия
- Повышение уровня щелочной фосфатазы

Диагноз базируется на высоком уровне кальцитриола крови и резистентности терапии кальцитриолом.

**Лечение** таких пациентов высокими дозами кальция и 1- $\alpha$ ,25-дигидроксиголекальциферола имеет ограниченный успех. Пациенты без алопеции отвечают клинически и рентгенологически на лечение витамином Д в дозах 15000-40000 МЕ/сут, либо кальцитриола 17-20 мкг/сутки.

Альтернативное введение кальция внутривенно, в обход нарушенного кишечного всасывания, приводит к коррекции метаболических расстройств, но несет неудобства длительной инфузионной терапии. Учитывая наличие пассивного пути всасывания кальция, терапия высокими дозами кальция перорально тоже может дать эффект.

У ряда пациентов в возрасте 7-15 лет отмечалось спонтанное выздоровление, не ассоциированное с периодом пубертата. Алопеция при этом сохранялась. Возможно, в данном случае имеет место замещение продуктами других интактных генов суперсемейства рецепторов к стероидам.

На основании клинических наблюдений и результатов обследования большого числа больных нами выделены характерные диагностические признаки резистентных форм рахита у детей.

В дифференциальной диагностике наиболее часто встречающихся резистентных форм рахита может помочь и тип деформаций нижних конечностей. Так, варусная деформация чаще характерна для ВДРР и возможна при ФДТ. Деформации вальгусного и смешанного типа могут встречаться при дистальном типе почечного тубулярного ацидоза (ПТА) и ФДТ. Такое разделение больных на две группы позволяет сузить число возможных резистентных форм рахита при данном типе деформаций и облегчает этим выявление характерных признаков уже на амбулаторном этапе обследования.

Дифференциация тяжелых форм рахита детей раннего возраста и витамин D-зависимого рахита (ВДЗР) представляется достаточно сложной. Как в том, так и в другом случае, картина определяется, в конечном счете, недостатком 1,25-дигидроксиэргостерола и дефицитом кальция в организме. Однако, для рахита детей раннего возраста характерными являются указания на отсутствие проводимой ранее профилактики витамином D, дефекты вскармливания, приводящие к недостатку кальция в организме, а также эффект от лечения витамином D в дозах 2000 – 4000 МЕ в сутки уже в течение 3 – 4 недель. Прогрессирование процесса при условии профилактического и лечебного использования витамина D на фоне диетических коррекций, развитие при этом значительной мышечной гипотонии, отставание статических функций, выраженная деминерализация эпифизов и метафизов, искривление костей голени в нижней трети переломы которые не наблюдаются при других формах резистентного рахита, являются характерными для ВДЗР. Диагноз подтверждается наличием гипо-

#### **Характеристика резистентных форм рахита у детей (С.В.Мальцев, 2008)**

<b>Признаки</b>	<b>ВДРР X-сцепленный гипофосфатемический рахит</b>	<b>ВДРР Аутосомно- доминантный гипофосфатемический рахит</b>	<b>ФДТ Болезнь и синдром Фанкони- Добре-де Тони</b>
Тип наследования	Доминантный сцепленный с X-хромосомой 1 на 20000	Аутосомно-доминантный	Доминантный, рецессивный, сцепленный с X-хромосомой
Хромосома/ген	Xp22.1 / PHEX	12p13/ FGF-23	15q15.3
Причина развития	Дефект реабсорбции фосфатов в проксимальных отделах канальцев и всасывания фосфатов в кишечнике	Дефект реабсорбции фосфатов в проксимальных отделах канальцев	Дефект реабсорбции метаболитов в проксимальных канальцах почек
Начало заболевания	Рахит во II полугодии первого года жизни	Рахит в 1-3 года или 14-15 лет	Рахит, рвоты, полиурия, полидипсия на первом году жизни
Физическое развитие	Гипосомия избыток массы	Гипосомия	Гипосомия, дефицит массы

*Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летицкова*

Костные проявления	Выраженные рахитические деформации костной системы, варусные искривления костей нижних конечностей		Рахитические деформации костной системы, вальгусные, реже варусные или смешанные искривления костей нижних
Мышечная гипотония	незначительная	незначительная	Значительная
Рентгенол. признаки	Широкие метафизарные зоны, расширение кортикального слоя по медиальному краю, остеопороз, зоны Лоозера	Широкие метафизарные зоны, остеопороз	Широкие метафизарные зоны, истончение кортикального слоя, остеопороз, S-образная деформация костей голени
Характерные клинические признаки	Тяжелый рахит, миокардиодистрофия	Тяжелый рахит, парадонтоз	Тяжелый рахит, метаболический ацидоз, гипокалиемия, глюкозурия
1,25(OH) <sub>2</sub> -D	Норма	Норма	норма
фосфаты в крови	Значительно снижены	Значительно снижены	снижены
реаб. фосфатов в канальцах почек	Снижена	Снижена	Снижена
фосфаты в моче	повышены	повышены	повышены
кальций в крови	норма	норма	Норма или снижен
кальций в моче	норма	норма	Может быть повышен
щелочная фосф. в крови	повышена	повышена	повышена
аминоацидурия	Нет/ небольшая	нет	выражена

Признаки	ВДР I тип	ВДР II тип	ПА джст-тип	ПА проксим. тип
Тип наследования	Рецессивный	Рецессивный		Доминантный Рецессивный Спорадический
Хромосома	12q14	12q12-q14	?	?
Причина развития	Дефект 1-α-гидроксилазы в почках	Нечувствительность рецепторов 1,25(OH) <sub>2</sub> ДЗ	Нарушение секреции ионов водорода	Нарушение реабсорции бикарбонатов в канальцах почек
Начало заболевания	I полугодие жизни	I год жизни	I год жизни	II-III год жизни
Физическое развитие	Гипосомия дефицит массы	Гипосомия дефицит массы	Гипосомия дефицит массы	Гипосомия
Костные проявления	Первые месяцы жизни	I полугодие жизни	I полугодие жизни	На II-III году жизни
Мышечная гипотония	резко выражена	резко выражена	выражена	выражена
Рентгенол. признаки	Выраженное нарушение	Выраженное нарушение	Выраженные рахитические	Выраженные рахитические

*Протоколы диагностики и лечения заболеваний органов мочевой системы у детей*

	минерализации эпифизов и метафизов, остеопороз, нередки переломы без смещения	минерализации эпифизов и метафизов, остеопороз,	деформации костной системы	деформации костной системы
Характерные признаки	Искривление голеней в н/трети, мышечная гипотония, отставание статических функций	Искривление голеней в н/трети, мышечная гипотония, отставание статических функций, алопеция	метаболический ацидоз, гипокальциемия, гипоизостенурия, гиперкальциурия, нефрокальциноз щелочная моча, нарушение всасывания кальция в кишечнике	Метаболический ацидоз, гипокальциемия, гипоизостенурия, гиперкальциурия, щелочная моча, нарушение всасывания кальция в кишечнике
1,25(OH) <sub>2</sub> вит. Д	снижен	повышен	норма	норма
фосфаты в крови	снижены	снижены	снижены	снижены
реаб. фосфатов в канальцах почек	снижена	снижена	Норма или снижена	Норма или снижена
фосфаты в моче	повышены	повышены	повышены	повышены
кальций в крови	снижен	снижен	снижен	снижен
кальций в моче	снижен	снижен	повышен	Норма или снижен
щелочная фосф. в крови	повышена	повышена	повышена	повышена
амино-ацидурия	выражена	выражена	нет	нет

кальциемии и отсутствием повышения кальция в крови при пероральной кальциевой нагрузке.

Лечение резистентных форм рахита у детей является непростой задачей. Назначение медикаментозных средств должно быть строго индивидуальным в зависимости от формы, характера и степени клинических и биохимических параметров.

## **ВРОЖДЕННЫЙ НЕФРОГЕННЫЙ НЕСАХАРНЫЙ ДИАБЕТ**

### **Терминология**

***Врожденный нефрогенный несахарный диабет*** (почечный несахарный диабет) - наследственное заболевание, ведущими симптомами которого являются полиурия, полидипсия, гипостенурия.

Частота наследственного нефрогенного несахарного диабета 1:500000 по данным N. Knoers, L.A. Monnens, A.F. van Lieburg (1997).

### **Классификация**

Принято различать первичный (наследственный, врожденный) и вторичный (приобретенный) ННД. Наследственный ННД протекает

*Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летишова*

изолированным симптомокомплексом полиурии, полидипсии, гипостенурии или встречается в структуре наследственного заболевания как один из синдромов. Наследственный (врожденный) ННД: X-сцепленный рецессивный, X-сцепленный доминантный(?), аутосомно-рецессивный и аутосомно-доминантный. Предполагают X-сцепленный доминантный тип наследования ННД [Morin D., Barbis C. (2000)]. Bichet D. (2000) рассматривает полный и неполный ННД.

### **Причины вторичного (приобретенного) ННД у детей**

[по Knoers N., Monnens LAN (1992, 1999)]

- лекарственные препараты (литий, тетрациклины),
- аналгетическая нефропатия,
- серповидно-клеточная нефропатия,
- гипокалиемиа,
- гиперкальциемиа,
- обструктивная уропатия - задний клапан уретры,
- ювенильный нефронофтиз,
- почечная дисплазия,
- хронический пиелонефрит,
- хроническая уремиическая нефропатия,
- амилоидоз,
- саркоидоз.

По J. Bergstein (2000) рассматривается вторичный (частичный или полный) ННД при:

- острой и хронической почечной недостаточности,
- обструктивной и необструктивной нефропатии,
- пузырномочеточниковом рефлюксе,
- кистозных болезнях,
- интерстициальном нефрите,
- нефрокальцинозе.

*Клиника.* Врожденный ННД проявляется у младенцев в неонатальном периоде и грудном возрасте. У новорожденных и грудных детей отмечают беспокойство, повышение температуры тела, проходящие после приема жидкости. Возможно развитие обезвоживания с воддефицитным типом, гипернатриемией, лихорадкой, которые при отсутствии лечения могут привести к летальному исходу. Дети раннего и дошкольного возраста из-за сильной жажды при ограничении воды могут пить свою мочу.

#### **Ведущие симптомы ННД у детей:**

- полиурия
- полидипсия
- гипостенурия.

Пациенты выделяют большой объем разовой и суточной гипоосмотической, низкой относительной плотности мочи. Количество выпиваемой и выделяемой

жидкости в зависимости от возраста детей достигает 3-17 литров. Ночное и дневное недержание мочи, запор у детей с ННД - частые проявления заболевания. Потоотделение и слюноотделение у детей с ННД снижено.

Дети, страдающие ННД, эмоционально лабильны, раздражительны, у них отмечаются снижение памяти, невнимательность, рассеянность, неугомонность или заторможенность, астеноневротический синдром, задержка физического развития.

Нередко констатируют задержку умственного развития. Постоянные жажда и полиурия определяют поведенческий стереотип детей с ННД. Доминирует стремление к утолению жажды и мочеиспусканию.

Относительная плотность мочи не превышает 1000-1003, осмоляльность мочи снижена: менее 200 мосмоль/кг H<sub>2</sub>O до 50-100 мосмоль/кг H<sub>2</sub>O. Осмоляльность плазмы нормальная, при дегидратации плазма гиперосмоляльна. Содержание АДГ в плазме нормальное или незначительно повышенное. Гипернатриемия выражена при обезвоживании.

**Осложнения ННД.** У детей и подростков возникают мегацистис, мегауретер, гидронефроз без признаков анатомической обструкции, неврозоподобные состояния, сердечнососудистые нарушения, хроническая почечная недостаточность.

**Диагноз.** Пациенты с полиурией, полидипсией должны быть обследованы нефрологом, эндокринологом, клиническим генетиком.

Диагноз ННД основывается на типичных клинических проявлениях полиурии, полидипсии, гипостенурии с младенческого возраста, результатах генеалогического анализа, дифференциальных диагностических тестах и молекулярно-генетическим исследованием.

Повышение Na плазмы (более 145 ммоль/л), низкая относительная плотность и осмоляльность мочи у детей с полиурией и полидипсией являются важными критериями диагностики ННД.

**Молекулярно-генетическая диагностика** ННД показывает мутации гена, кодирующего V2 рецептор в 95% при X-сцепленном рецессивном ННД, мутации гена AQP2, при аутосомно-рецессивном и аутосомно-доминантном ННД [Hochberg Z. et al. (1997); Morin D., Barbis C (2000); Artus M.F. (2000); Knoers N. (2005)].

Пренатальная диагностика проводится у беременных женщин из семей с X-сцепленным ННД. На 10-12-й нед. гестации исследуют клетки ворсин хориона, хромосомный анализ фетальных клеток на 15-18-й нед. гестации путем амниоцентеза. Если кариотип 46 XY, тогда проводится ДНК анализ фетальных клеток для определения мутации гена, кодирующего V2 рецептор [Knoers N. (2005)].

Аналогичная пренатальная диагностика проводится у беременных женщин из семей с аутосомно-рецессивным ННД [Knoers N.(2005)].

### **Дифференциально-диагностические тесты концентрационной способности почек при полиурии у детей**

Под полиурией понимают увеличение мочеобразования и выделения объема суточной мочи, в 2 раза превышающие норму, или более 1500 мл/м<sup>2</sup>.

Полиурия/полидипсия - показание для проведения тестов концентрационной способности почек, для дифференциальной диагностики среди двух форм несахарного диабета: центральным (нейрогипофизарным) несахарным диабетом и нефрогенным несахарным диабетом.

В практической деятельности для дифференциальной диагностики врожденного ННД и нейрогипофизарного несахарного диабета у детей используют тесты:

- с интраназальным введением адиурекрина, внутримышечным введением питуитрина (экстракт задней доли гипофиза крупного рогатого скота),
- с интраназальным, подкожным или пероральным введением десмопрессина (адиуретина-СД, минирин/ DDAVP) - синтетического аналога природного антидиуретического гормона вазопрессина.

Действие природного вазопрессина проявляется через V1 и V2 рецепторы, синтетического аналога - десмопрессина через V2 рецепторы. Десмопрессин (минирин) в отличие от вазопрессина обладает более длительным действием и не повышает артериального давления.

В отличие от ННД, при котором у пациентов отсутствует реакция дистальных канальцев и собирательных трубок почек на АДГ, при недостатке нейрогипофизарного гормона вазопрессина (нейрогипофизарном несахарном диабете) введение АДГ и его синтетических аналогов приводит к уменьшению объема разовой и суточной мочи, повышению относительной плотности и осмоляльности мочи.

Детям до 8-12 месяцев не следует проводить пробу с введением аналогов АДГ, так как у них физиологически не выражена реакция эпителия дистальных канальцев и собирательных трубочек почек на АДГ.

При проведении теста, оценивающего концентрационную способность почек, контролируют:

- артериальное давление,
- количество выпитой жидкости и выделенной мочи,
- относительную плотность мочи,
- осмоляльность мочи (50-1200 мосм/кг H<sub>2</sub>O) и сыворотки (плазмы) крови (275-290 мосм/кг H<sub>2</sub>O),
- Na, K сыворотки крови.

### **Дифференциально-диагностические тесты**

**1. Тест с десмопрессином.** Для детей старше 1 года доза адиуретина-СД, вводимая интраназально, составляет 3,5 мкг (1 капля)/ 5 кг массы тела (но не более 10 капель).

Пациент опорожняет мочевой пузырь, вводится адиуретин-СД, далее собирают мочу в течение 4 час, не давая при этом никакой жидкости, в каждой порции выделенной мочи определяют осмоляльность. В качестве диагностического параметра считают осмоляльность мочи. Низкие значения осмоляльности мочи (не более 200 мОсмоль/кг/Н<sub>2</sub>О) после введения DDAVP свидетельствуют о нарушении концентрационной способности почек и диагнозе ННД.

Существует ночная модификация теста, при которой адиуретин-СД вводится в 21 час. Ребенок опорожняет мочевой пузырь, не получая уже никакой жидкости, продолжают собирать мочу до 7 час. Утра. При нейрогипофизарном генезе полиурии максимальная осмоляльность мочи достигает 700-900 мОсмоль/кг Н<sub>2</sub>О.

Тест с десмопрессинном (минирином) (по «Ferring» рекомендации после 2000).

Через 1, 3 и 5 час после введения десмопрессина (интраназально или подкожно) пациенту проводится опорожнение мочевого пузыря, в каждой порции определяется осмоляльность мочи. Низкие значения осмоляльности мочи (не более 200 мОсмоль/кг/Н<sub>2</sub>О) после введения DDAVP (минирина) свидетельствуют о нарушении концентрационной способности почек и диагнозе ННД.

**2. Тест по А. van Lieburg (1999).** Пациенту интраназально вводят от 10 до 40 мкг DDAVP. Определяют в каждой порции осмоляльность мочи. Низкие значения осмоляльности мочи после введения DDAVP свидетельствуют о нарушении концентрационной способности почек и диагнозе ННД.

**3. Тест по J. Bergstein (2000).** Вначале рекомендуют у пациента определять осмоляльность плазмы и мочи. Если осмоляльность плазмы на начальной стадии превышает 295 мосмоль/кг Н<sub>2</sub>О и осмоляльность мочи ниже этого уровня, тогда тест с дегидратацией не проводят, рекомендуют тест с внутримышечным введением 0,1-0,2 Ед/кг водного вазопрессина и обязательным определением осмоляльности плазмы, мочи каждый час в течение 4 часов. Если соотношение осмоляльности моча/плазма менее 1, то у пациента диагностируют ННД. Если соотношение осмоляльности моча/плазма более 1, то у пациента предполагается нейрогипофизарный генез полиурии и полидипсии.

Если осмоляльность плазмы на начальной стадии обследования у пациентов менее 295 мосмоль/кг Н<sub>2</sub>О, то пациентам предлагается в течение дня ограничение приема жидкости до тех пор, пока осмоляльность плазмы превысит 295 мосмоль/кг Н<sub>2</sub>О. И только затем вводится вазопрессин.

**4. Терапевтическая проба DDAVP:** для отличия парциальной формы ННД, ЦНД, первичной полидипсии [Bichet D.G. (2000)]. При неуточненном диагнозе полиурии у подростков или взрослых пациентов проводится тщательно контролируемая терапевтическая проба, так как возможна водная интоксикация. Пациенту вводится DDAVP 10 мкг внутривенно 2 раза в день 2

дня. Если введение DDAVP дает антидиуретический эффект, то у пациента диагноз ЦНД подтверждается, а ННД исключается. Вероятность первичной полидипсии у пациента подтверждается исчезновением после введения DDAVP полиурии, полидипсии, отсутствием снижения натрия плазмы.

**5. Тесты по R. Zebre, G. Robertson (1983).** При тесте на дегидратацию проводится определение натрия, осмоляльности, АВП плазмы каждый час, результаты наносятся на номограмму и сравниваются.

**Лечение.** Целью лечения ННД является снижение количества выпиваемой и выделяемой жидкости, предупреждение обезвоживания и гипернатриемии.

I. Ограничивать детей с ННД в приеме жидкости нельзя, необходим свободный доступ к воде.

II. Пациентам следует соблюдать гипосолевою диету [Knoers N., Monnens LAN. (1992, 1998)].

III. При обезвоживании проводится оральная и инфузионная регидратационная терапия.

IV. В практике лечения ННД у детей используют диуретики, парадоксальный эффект которых приводит к уменьшению потребности в приеме жидкости.

1. Терапия гипотиазидом: 2-4 мг/кг/сут ежедневно или через день, обязательно с препаратами калия для предотвращения гипокалиемии [Knoers N., Monnens LAN. (1992, 1998)].

2. Комбинированная терапия гипотиазидом и индометацином:

- гипотиазида 1-2 мг/кг/сут и индометацина 0,75-1,5 мг/кг/сут [no Bichet D.J. (2000)],

- гипотиазида 2-4 мг/кг/сут и индометацина 2 мг/кг/сут [no Knoers N., Monnens LAN (1992, 1998)].

- гипотиазид 2 мг/кг и индометацин 2мг/кг [no Rascher W. (1987)].

3. Комбинированная терапия гипотиазидом и амилоридом:

- гипотиазида 2 мг/кг и амилорида 10-20 мг (1,73м<sup>2</sup>/сут) [Knoers N., Monnens LAN (1992)],

- гипотиазида 3мг/кг/сут и амилорида 0,3 мг/кг/сут [Uyeki T.M. (1993), Папаян АВ, Савенкова Н.Д. (1994,1997), Папаян К.А., Савенкова Н.Д. (1995), Kilchlechner V. (1999)].

- комбинированный препарат модуретик (гипотиазид 50 мг, амилорид 5 мг) в дозе 3 мг/кг/сут.

## § 4 ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ТУБУЛОИНТЕРСТИЦИАЛЬНОГО НЕФРИТА

### Терминология

**Тубулоинтерстициальные поражения почек (ТИПП)** – гетерогенная группа заболеваний с различной этиологией, прогрессированием пролиферативных процессов в интерстиции, дистрофией тубулярных отделов нефрона с исходом в межпочечный фиброз, атрофию канальцев и вторичное сморщивание гломерул.

**Тубулоинтерстициальный нефрит (ТИН)** – неспецифическое воспаление интерстиция абактериального и бактериального происхождения с вовлечением в процесс канальцев, кровеносных и лимфатических сосудов.

Разграничение ТИПП микробного абактериального характера сменилось представлением о стадийном развитии тубулоинтерстициального воспаления (Тареева И.Е., 1985; Вялкова А.А., 1989; Клембовский А.И., 2001).

### Шифры по МКБ-10 (N 10 – N 16)

- |  |               |
|--|---------------|
| 1. Инфекционный абактериальный ТИН:                            |               |
| – острый   | N 10          |
| – хронический  | N 11          |
| – метаболический и лекарственный                               | N 11.9        |
| – ТИН  | N 14.0–N 14.4 |
| 2. Тубулоинтерстициальные поражения почек при других болезнях. | N 16.0–N 16.8 |

### Диагностика

Обязательные методы	Дополнительные методы
1. Анамнез (факторы риска, инфекционные заболевания, обменные нарушения, аллергические заболевания, применение лекарственных средств, экология). 2. Объективное исследование. 3. Лабораторные исследования для установления диагноза и активности патологического процесса.	
– общий анализ крови; – биохимический анализ крови (общий белок, белковые фракции, липиды крови, мочевины, креатинин, щавелевая, мочевиная кислота, СРБ);	– исследование на хламидии, микоплазмы, уреаплазмы методами ПЦР, ИФА, цитологически; – исследование морфологии мочевого осадка;

Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летицова

<ul style="list-style-type: none"> <li>– кислотно-основное состояние (КОС) крови, электролиты крови (калий, натрий, кальций);</li> <li>– коагулограмма;</li> <li>– общий анализ мочи;</li> <li>– анализ мочи по Нечипоренко;</li> <li>– суточная экскреция белка, оксалатов, уратов, фосфатов, кальция, фосфора с мочой</li> <li>– посев мочи на флору (по показаниям).</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– определение показателей синдрома эндогенной интоксикации и сенсibilизации;</li> <li>– лейкоцитарный индекс интоксикации;</li> <li>– средние молекулы;</li> <li>– аллергический лейкоцитоз с бактериальными антигенами, лекарственными реагенами;</li> <li>– биохимический анализ мочи с определением показателей нестабильности цитомембран – этаноламин, рН мочи;</li> <li>– антикристаллообразующая способность мочи;</li> <li>– иммунология, определение HBS Ag;</li> <li>– посев мочи на ВК (по показаниям).</li> </ul>
<p>5. Лабораторные исследования для характеристики функционального состояния почек.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>– уровень креатинина, мочевины крови</li> <li>– проба Зимницкого</li> <li>– контроль диуреза.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– проба Реберга;</li> <li>– титруемые кислоты рН мочи в динамике, экскреция мочевины, осмолярность мочи;</li> <li>– проба Зимницкого с сухоедением и с фуросемидом;</li> <li>– изучение секреторной функции почек (проба с хлористым аммонием, с фенолфталеином по показаниям).</li> </ul>
<p>6. Инструментальные исследования.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>– ультразвуковое исследование органов мочевой системы;</li> <li>– экскреторная урография при наличии изменений на УЗИ;</li> <li>– микционная цистография по показаниям.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– УЗИ почек с определением почечного кровотока при наличии гипертензии;</li> <li>– радиоизотопная ренография с динамической скинтиграфией – по показаниям;</li> <li>– инструментальное исследование (цистография) мочевых путей по показаниям;</li> <li>– функциональное исследование мочевого пузыря (урофлуометрия, цистометрия) по показаниям;</li> <li>– ЭЭГ, РЭГ, ЭКГ, КИГ – по показаниям.</li> </ul>
<p>7. Консультация специалистов:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>– уролога</li> <li>– гинеколога</li> <li>– окулиста</li> <li>– отоларинголога</li> <li>– стоматолога</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– физиотерапевта</li> <li>– клинического иммунолога</li> <li>– аллерголога</li> <li>– фтизиатра</li> </ul>

### Контроль в ходе лечения

<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Общий анализ крови:           <ul style="list-style-type: none"> <li>✓ в активной фазе – 1 раз в 10 дней</li> <li>✓ в фазе ремиссии – 2 раза в год.</li> </ul> </li> <li>2. Биохимический анализ крови однократно, в период ремиссии 1 раз в 6-12 мес.</li> <li>3. Общий анализ мочи           <ul style="list-style-type: none"> <li>✓ в активной фазе - 1 раз в 5-7 дней</li> <li>✓ период стихания – 1 раз в 2 недели</li> <li>✓ период ремиссии – 1 раз в 3 мес.</li> </ul> </li> <li>4. Анализ мочи по Нечипоренко – 1 раз в 2 недели.           <ul style="list-style-type: none"> <li>✓ в период ремиссии – 1 раз в 6 мес.</li> </ul> </li> <li>5. Посев мочи на флору при поступлении, повторно 1 раз в год.</li> <li>6. Функциональные пробы почек однократно в фазе ремиссии 1 раз в 6 мес.</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Биохимический анализ крови повторно при наличии изменений.</li> <li>2. Исследование иммунного статуса повторно при проведении иммунокоррекции.</li> <li>3. Биохимический анализ мочи 1 раз в 6 мес. при наличии изменений и обменных нарушениях.</li> <li>4. Рентгено-урологическое исследование, контроль функции мочевого пузыря в динамике при наличии изменений.</li> <li>5. Посев мочи на ВК при хроническом ТИН 1 раз в год.</li> <li>6. Контрольное обследование при нарушении функции в нефрологическом стационаре одного дня – 1-2 раза в год.</li> </ol>
--	--

### СТАНДАРТ ЛЕЧЕНИЯ

Экстренная госпитализация:

- больные с острым ТИН и ОПН в отделение интенсивной терапии и гемодиализа;
  - больные с острым и хроническим ТИН в активный период (II-III степени активности) с нарушением почечных функций – в нефрологическое отделение.
1. Режим: постельный, полупостельный при высокой активности нефрита.
  2. Диета в объеме стола №5 по Певзнеру с учетом характера метаболических нарушений и ограничением продуктов, содержащих пуриновые основания, оксалатов.
  3. Питьевой режим (клюквенный или брусничным морс, отвар из сухофруктов).
  4. Антибактериальная терапия по показаниям при наличии очагов инфекции – "защищенные" пенициллины (амоксиклав, аугментин), курс – 10-14 дней.
  5. Дезинтоксикационная терапия:
    - инфузионная терапия при тяжелом течении ТИН – индивидуально;
    - энтеросорбенты (смекта, полифепам, нормозе (дюфалак, лактусал) – 20-24 дня.
  6. Антигистаминные препараты – курсом 10-12 дней (по показаниям).
  7. Мембраностабилизирующие и антиоксидантные препараты  
 Витамин В<sub>6</sub> – 10-60 мг/сутки  
 Витамин Е 1-3 мг/кг, витамин А, Бета-каротин;  
 препараты, содержащие селен, поливитаминные комплексы, ненасыщенные жирные кислоты (омега 3, лецитин)
    - при оксалурии – препараты магния (окись магния, магне В<sub>6</sub>, магнезия никомед) – курсами 2-3 нед.
    - при уратурии – оротат калия 0,3-0,5 г 2-3 раза в день, курс лечения 2-4 нед.

*Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летицова*

или

– уролесан, солуран, блеморен, уролит-У – курсами 3-4 недели.

8. Иммуномодулирующая терапия по показаниям.

9. Фитотерапия в стационаре как компонент комплексной терапии.

10. При ТИН с нефротическим синдромом или выраженной протеинурией  
– преднизолон 2 мг/кг/24 часа в течение 2-х недель с переходом на  
альтернирующую схему и снижением дозы в течение 2-4 недель.

11. Антикоагулянты, дезагреганты и диуретики – по показаниям.

### **Требования к результатам лечения и критерии выписки из стационара**

1. Стабилизация общего состояния.
2. Исчезновение симптомов интоксикации.
3. Улучшение показателей крови и мочи.
4. Улучшение или восстановление функции почек и мочевого пузыря.

### **Стандарт диспансеризации и противорецидивной терапии в условиях поликлиники**

Кратность осмотра специалистов:

- педиатр
  - II степень активности – 2 раза в мес.
  - I степень активности – 1 раз в мес.
  - ремиссия – 1 раз в 3-6 мес.
- нефролог – 1-2 раза в год
- ЛОР-врач – 1 раз в год
- стоматолог – 2 раза в год

Противорецидивное лечение в фазе нестойкой клинико-лабораторной ремиссии с использованием комплексных витаминных, мембраностабилизирующих, антиоксидантных препаратов в течение 6-8 недель, в последующем при интеркуррентных заболеваниях и планово 3-4 курса в течение года.

В фазе стойкой ремиссии – сезонная профилактика с включением адаптогенов, фитосборов, витаминных комплексов.

### **Длительность противорецидивной сезонной профилактики**

при остром ТИН в течение 2 лет

при хроническом ТИН в течение 5 лет

### **Снятие с диспансерного учета**

При токсикоаллергическом варианте ТИН – через 2 года после обследования в нефрологическом стационаре.

Больные с хроническим ТИН и с нарушением функции почек после острого ТИН с учета не снимаются.

## § 5 ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ИНФЕКЦИИ МОЧЕВОЙ СИСТЕМЫ

	Шифры по МКБ-10 (N 10 – N 30.9)
1. Острый пиелонефрит	N 10
2. Хронический пиелонефрит:	N 11
– необструктивный	N 11.0; N 11.8
– обструктивный	N 11.1
3. Цистит	N 30
4. Острый цистит	N 30.1
5. Интерстициальный цистит	N 30.2
6. Изолированная бактериурия	N 39

### Терминология

**Инфекция мочевой системы** – воспалительный процесс в мочевой системе без специального указания на локализацию (мочевые пути или почечная паренхима) и определение его характера.

**Инфекция мочевыводящих путей** – воспалительный процесс в мочевыводящих путях (лоханка, мочеточники, мочевой пузырь, уретра) без вовлечения почечной паренхимы.

**Пиелонефрит** (ренальная инфекция) – это неспецифическое микробно-воспалительное заболевание с преимущественным поражением тубулоинтерстициальной ткани и чашечно-лоханочной системы почек (Smielie J.M. et al., 1992; Папаян А.В., 1997; Коровина Н.А. и соавт., 2000).

**Пиелонефрит** рассматривается как стадийный патологический процесс, характеризующийся тубулоинтерстициальным воспалением с периодическими атаками бактериальной инфекции (Вялкова А.А., 1989; Клембовский А.И., 1991, 2001). Именно абактериальное интерстициальное воспаление является основой для наслоения микробно-воспалительного процесса в почках, а наблюдаемое бактериальное поражение интерстиция чаще является вторичным (Андриоле V.; 1987, 1997)

**Цистит** – микробно-воспалительный процесс в слизистой мочевого пузыря и подслизистом слое, сопровождающийся нарушением его функции.

### **Симптомы поражения мочевыводящих путей**

- Дизурия, поллакиурия
- Значимая бактериурия (100 тыс. и более микробных тел в 1 мл мочи)
- Нейтрофильная лейкоцитурия
- Иногда гематурия

### **Критерии поражения почек**

- Лихорадка выше 38<sup>0</sup>С
- Нарушение функции концентрирования мочи
- Повышение титра антител к E.coli
- Обнаружение бактерий, покрытых антителами

- Протеинурия
- Склероз почечной паренхимы (по данным УЗИ, экскреторной урографии, статической нефросцинтиграфии с  $Tc^{99m}$ -DMSA, динамической нефросцинтиграфии с  $Tc^{99m}$ -DTPA)

**Классификация инфекций мочевой системы  
(Теблоева Л.Т., Кириллов В.И., 2003г.)**

Локализация	Течение	Предрасполагающие факторы	Функция почек
Пиелонефрит	Острый Хронический	Анатомические и структурные аномалии, ПМП Механическая и функциональная обструкция Дисметаболические состояния Без явных нарушений уродинамики	Без нарушения функции С нарушением функций: – тубулярных; – гломерулярных; – ХПН
Цистит	Острый Хронический	Инфравезикальная обструкция Нейрогенный мочевой пузырь	Без нарушения функций*
Неклассифицируемая ИМС	Острая Хроническая	Без явных нарушений уродинамики	Без нарушения функций

\*- возможны нарушения функции почек при инфравезикальной обструкции и нейрогенном мочевом пузыре в случае наличия ПМП

**Рабочая схема постановки диагноза пиелонефрита**

1. Острый или хронический
2. Необструктивный (без нарушения уродинамики) или обструктивный (с нарушением уродинамики)
3. Период ремиссии или обострения (необходимо указывать число обострений)
4. Функция почек: сохранна или нарушена

**Диагностика**

Обязательные методы	Дополнительные методы
<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Анамнез (факторы риска, акушерский анамнез у матери, наследственный, аллергический).</li> <li>2. Объективное обследование.</li> <li>3. Лабораторные исследования для выявления микробно-воспалительного процесса и его активности. <ul style="list-style-type: none"> <li>– клинический анализ крови;</li> <li>– биохимический анализ крови (общий белок, белковые фракции, холестерин, <math>\beta</math>-липопротеиды, СРБ);</li> <li>– общий анализ мочи;</li> <li>– анализ мочи по Нечипоренко при минимальных изменениях в общем анализе;</li> <li>– посев мочи и кала на флору и</li> </ul> </li> </ol>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– при хроническом течении процесса, отсутствии эффекта от “традиционной терапии” - исследование на хламидии, микоплазмы, уреоплазмы, грибы, вирусы методом ПЦР, ИФА, цитологически;</li> <li>– определение показателей синдрома эндогенной интоксикации и сенсibilизации организма: <ul style="list-style-type: none"> <li>• лейкоцитарный индекс интоксикации;</li> <li>• средние молекулы;</li> </ul> </li> </ul>

*Протоколы диагностики и лечения заболеваний органов мочевой системы у детей*

<ul style="list-style-type: none"> <li>антибиотикограмма мочи;</li> <li>– кал на дисбактериоз – по показаниям;</li> <li>– определение солей в общем анализе мочи;</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• аллергический лейкоцитоз с бактериальными антигенами и токсинами;</li> <li>– исследование иммунного статуса у детей с хроническим течением заболевания и дисфункцией иммунитета;</li> <li>– биохимический анализ мочи (суточная экскреция белка, оксалатов, уратов, кальция, фосфора, показателей нестабильности цитомембран – этаноламин</li> </ul>
<p>4. Лабораторные исследования для характеристики функционального состояния почек:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>– уровень креатинина, мочевины в крови;</li> <li>– клиренс эндогенного креатинина</li> <li>– исследование pH мочи, титруемой кислотности;</li> <li>– проба Зимницкого;</li> <li>– контроль диуреза;</li> <li>– ритм и объем спонтанных мочеиспусканий</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– проба Зимницкого с сухоедением;</li> <li>– проба с фуросемидом и водной нагрузкой;</li> </ul>
<p>5. Инструментальные исследования:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>– ультразвуковое исследование органов мочевой системы (почки, мочевого пузыря, уретра – до и после микции);</li> <li>– рентгено-контрастное исследование:</li> <li>– экскреторная урография при наличии изменений на УЗИ;</li> <li>– микционная цистография в периоде стихания активности (по показаниям)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– УЗИ почечного кровотока с импульсной доплерометрией – при подозрении на склероз почечной паренхимы;</li> <li>– экскреторная урография с фуросемидовым тестом – при дилатации мочевыводящих путей;</li> <li>– радионуклидные исследования - непрямая ангиография, динамическая нефросцинтиграфия;</li> <li>– цистоуретроскопия – по показаниям;</li> <li>– функциональные методы исследования мочевого пузыря (урофлоурометрия) - по показаниям;</li> </ul>
<p>6. Консультация специалистов (по показаниям)</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>– уролога</li> <li>– гинеколога</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– андролога</li> <li>– окулиста</li> <li>– отоларинголога</li> <li>– физиотерапевта</li> <li>– фтизиатра</li> <li>– клинического иммунолога</li> <li>– стоматолога</li> <li>– невролога</li> </ul>

### Контроль в ходе лечения

Диагностические процедуры	Кратность обследования
Клинический анализ крови: – период обострения – период ремиссии	1 раз в 6 – 10 дней 1 раз в 6 – 12 месяцев
Биохимический анализ крови (общий белок, мочевины, креатинин) – период обострения – период ремиссии	1 раз в 10 – 14 дней 1 раз в 6 – 12 месяцев
Анализ мочи (по Нечипоренко) – период обострения – период ремиссии	1 раз в 3 – 5 дней 1 раз в 1 месяц
Посев мочи на флору – период обострения – по окончании антибактериальной – период ремиссии	трехкратно однократно 1 раз в год и по показаниям
Антибиотикограмма мочи – до назначения этиотропного лечения – далее	однократно по показаниям
Посев мочи на микобактерии туберкулеза	трехкратно
Биохимические исследования мочи (суточная экскреция белка, оксалатов, уратов или отношение их к креатинину в утренней порции мочи) – период обострения – период ремиссии	однократно по показаниям
Проба Зимницкого – период обострения – период ремиссии	1 раз в 7 – 10 дней 1 раз в 12 месяцев
Клиренс эндогенного креатинина – период обострения – период ремиссии	однократно 1 раз в 12 месяцев
Контроль диуреза – период обострения	однократно
Ритм и объем спонтанных мочеиспусканий	однократно
Измерение АД – период обострения – период ремиссии	ежедневно по показаниям, не реже 1 раз в 3 – 6 месяцев
УЗИ органов мочевой системы (почки и мочевой пузырь) – период обострения – период ремиссии	однократно 1 раз в 3 – 6 месяцев
Рентгено-контрастные исследования – микционная цистография (при стихании микробно-воспалительного процесса или в период ремиссии) – экскреторная урография	однократно (далее по показаниям) по показаниям

### **Принципы терапии инфекции мочевой системы у детей**

Терапия обострения инфекционного процесса

- антимикробная терапия;
- коррекция дисбиоза кишечника;
- терапия сопутствующих проявлений (гипертермии, интоксикации).

Профилактика рецидивов.

Устранение причин, вызывающих нарушение пассажа мочи, кровообращения органов малого таза.

### **Принципы назначения антимикробной терапии инфекций мочевой системы у детей:**

- антибактериальная терапия обязательно проводится при обострении инфекции мочевой системы (лейкоцитурия, бактериурия);
- антибактериальная терапия назначается эмпирически (т.е. до получения результатов микробиологического обследования) и как можно раньше детям с обострением пиелонефрита, который сопровождается лихорадкой  $>38^{\circ}\text{C}$  и симптомами интоксикации. После получения результатов микробиологического исследования при необходимости проводится коррекция терапии с учетом чувствительности выделенного возбудителя к антибиотикам и клинико-лабораторной динамики течения заболевания;
- в остальных случаях выбор антимикробных препаратов проводится с учетом выделенного возбудителя и на основании данных его антибиотикочувствительности;
- у детей с нарушением функции почек нефротоксичные антимикробные средства (аминогликозиды) назначаются только под контролем диуреза, уровня мочевины и креатинина в сыворотке крови;
- при цистите в качестве стартовой терапии могут использоваться уроантисептики (фурамаг);
- при изолированной бактериурии –требуется дополнительное обследование; антимикробная терапия показана перед урологическими вмешательствами, после трансплантации почки и по показаниям (после обследования);
- при изолированной лейкоцитурии (особенно в одном анализе мочи) - антимикробная терапия не показана.

## 5.1. ПИЕЛОНЕФРИТ

### Диагностические критерии пиелонефрита:

#### 1. Клинические:

- лихорадка  $>38^{\circ}\text{C}$
- болевой синдром (возможны и дизурические явления при сочетании с циститом, дизметаболической нефропатией, НДМП, рефлюксоуропатией)

#### 2. Лабораторные:

- лейкоцитурия
- бактериурия
- микропротеинурия (сотые - десятые г/л;  $>60$  мг/сут)
- микроальбуминурия,  $\beta$ 2-микроглобулинемия (или повышение экскреции с мочой других микропротеинов)
- увеличение СОЭ ( $>25$  мм/час)
- увеличение СРБ ( $>20-25$  мг/л)

#### 3. Радиологические:

наличие паренхиматозных изменений почек (по данным УЗИ, экскреторной урографии, статической нефросцинтиграфии с  $\text{Tc}^{99\text{m}}$ -DMSA, динамической нефросцинтиграфии с  $\text{Tc}^{99\text{m}}$ -ДТРА)

### Рабочая схема постановки диагноза пиелонефрит:

- Острый или хронический
- Необструктивный (без нарушения уродинамики) или обструктивный (с нарушением уродинамики)
- Период ремиссии или обострения (необходимо указывать число обострений)
- Функция почек: сохранена или нарушена

### Стандарт лечения пиелонефрита

1. **Режим:** при активном воспалительном процессе назначается постельный, полупостельный режим (в среднем на 5-7 дней).

#### 2. Лечебная диета

- *В период обострения:* на 7-10 дней назначается молочно-растительная диета с умеренным ограничением белка (1,5-2,0 г/кг), соли (до 2-3 г в сутки) – стол №5 по Певзнеру М.И.. Рекомендуется достаточное питье - на 50% больше возрастной нормы с чередованием слабощелочных минеральных вод (таких, как «Славяновская», «Смирновская» и т.п.) с клюквенным или брусничным морсом.
- *В период ремиссии* основу лечебной диеты составляет применение смешанного питания, исключающего функциональную нагрузку на тубулярный аппарат почек (с исключением экстрактивных веществ, пряностей, маринадов, копченостей; продуктов, обладающих острым вкусом - чеснок, лук, кинза и др.) и с учетом сопутствующих метаболических нарушений. Диета при оксалатных нарушениях

предусматривает исключение, продуктов, содержащих большое количество аскорбиновой кислоты и кальция. Исключаются листовые овощи (щавель, шпинат, салат, ревень, петрушка), свекла, какао, шоколад, кислые сорта ягод и фруктов. С целью подщелачивания организма, предотвращения гипокалиемии и гипомагниемии вводится большое количество несладких фруктов (груши, чернослив, курага). При уратных метаболических нарушениях рекомендуется включать в питание молочно-растительные продукты, крупы, лимон. Исключаются продукты, богатые пуриновыми основаниями: грибы, жареное мясо, птица, мясные и рыбные консервы, маринады, копчености, субпродукты, шпроты, паштеты. При фосфатурии запрещаются: сыр, печень, курица, грибы, орехи, какао, шоколад, фасоль, петрушка, желток, сельдь, кетовая икра. Разрешаются в ограниченном количестве: молоко, мучные изделия, творог, гречка, овес, кукуруза. Рекомендуются: мясо, растительные жиры, рыба.

- Для *увеличения диуреза* назначается большое количество жидкости, что способствует уменьшению концентрации мочи и кристаллизации различных солей. Рекомендуется прием слабощелочных и слабоминерализованных минеральных вод (Смирновская, Славяновская из расчета 2-3 мл/кг массы на прием в течение 20 дней 2-3 курса в год), отвары трав (брусничный лист, клевер пашенный, спорыш, земляника, хвощ полевой и др.), отвары овса. Данный режим особенно важно соблюдать в жаркий период года и в вечернее время, когда моча наиболее концентрирована, что создает условия для кристаллизации различных солей в почках и мочевом пузыре.
- 3. **Соблюдение режима "регулярных" мочеиспусканий** (через 2-3 часа - в зависимости от возраста).
- 4. **Ежедневные гигиенические мероприятия** (тщательный туалет наружных половых органов).
- 5. **Антибактериальная терапия**
  - 5.1. **Эмпирическая (стартовая) антибактериальная терапия**
    - **«Защищенные» пенициллины:** (амоксициллина/клавуланат, амоксициллина/ сульбактам, ампициллина/сульбактам)
    - **Цефалоспорины III поколения:** цефотаксим, цефтазидим, цефтриаксон, цефиксим, цефтибутен

#### **Режим дозирования антимикробных препаратов у детей с ИМС**

(Л.С.Страчунский, Ю.Б.Белоусов, С.Н.Козлов, 2007)

Препарат	Режим дозирования	
	в/в, в/м	внутри
<b>«Защищенные» пенициллины</b>		
Амоксициллин/ клавуланат	40-60 мг (по амоксициллину) в 3 введения в/в	20-40 мг/кг в сутки (по амоксициллину) в 3 приема

Амоксициллина/ сульбактам	<2 лет – 40-60 мг/кг (по амоксициллину) каждые 8-12 ч; 2-6 лет – 0,25 г каждые 8 ч; 6-12 лет – 0,5 каждые 8 часов; >12 лет - 1,0 г каждые 8-12 ч	<2 лет – 0,125 г; 2-6 лет – 0,25 г; 6-12 лет – 0,25-0,5 г; каждые 8 часов
Ампициллин/ сульбактам	150 мг/кг/сут в 3-4 введения; в/м, в/в	50 мг/кг/сут в 2 приема
<b>Цефалоспорины III поколения</b>		
Цефотаксим	50-100 мг/кг/сут в 3 введения; при тяжелых инфекциях 150- 200 мг/кг/сут; в/м, в/в	
Цефтриаксон	50-75 мг/кг/сут в 1-2 введения; в/м, в/в	
Цефтазидим	75-100 мг/кг/сут в 2-3 введения; в/м, в/в. При тяжелых инфекциях: 125-200 мг/сут в 3 введения	
Цефоперазон/ сульбактам	40-80 мг/кг/сут (по цефоперазону) в 2- 3 введения; в/м, в/в	
Цефиксим		>6 мес: 8 мг/кг/сут 1-2 раза в день
Цефтибутен		6 мес-10 лет: 9 мг/кг/сут 1- 2 раза в день 10-12 лет (при массе >45 кг) 200-400 мг/сут в 1-2 приема

Дети с высокой степенью активности пиелонефрита (лихорадка, токсикоз) должны получать антибактериальные препараты парентерально (в/в, в/м) в среднем 2-3 дня с последующим переходом на их пероральный прием (ступенчатая терапия); в остальных случаях – per os

**5.2. Этиотропная терапия основывается на результатах микробиологического исследования и чувствительности выделенного возбудителя к антибиотикам.**

Эмпирическая (стартовая) антибактериальная терапия при ИМС проводится с учетом степени активности патологического процесса

- **высокая степень активности** – «защищенные пенициллины» в ступенчатой терапии  
*амоксиклав* по 20-40 мг/кг/сут. в 2 приема в/в 2-3 дня, затем в той же дозе внутрь в 3 приема. Курс лечения 10-14 дней  
*аугментин* 30 мг/кг (разовая доза) в/в в 2 приема 2-3 дня, затем внутрь по 20-40 мг/кг/сут в 3 приема – 10-14 дней или

*цефалоспорины* 3-го поколения (цефатаксим, цефаперазон, цефтазидин, цефтриаксон, цефепим) 2-3 дня в/в в 2-3 приема, затем внутрь 10-12 дней.

При тяжелом течении микробно-воспалительного процесса сочетание двух антибиотиков: «защищенные пенициллины» + амикогликозиды.

- **средняя степень активности:** «защищенные пенициллины» (амоксиклав, аугментин) перорально на 10-14 дней или *цефалоспорины* 2-го поколения (зинат, цефоклор) – 20-40 мг/кг/сут внутрь в 3 приема;
- **минимальная активность** микробно-воспалительного процесса и повторные обострения – лечение в амбулаторных условиях с использованием «защищенных пенициллинов» и цефалоспоринов.

Нозология	Препараты выбора	Альтернативные препараты
пиелонефрит, дети до 3 лет	цефалоспорины 3 <sup>A</sup> (цефотаксим, цефтриаксон) «защищенные пенициллины» (амоксициллин/ клавулановая кислота <sup>A</sup> , ампициллин/сульбактам)	«защищенные пенициллины» <sup>A</sup> (амоксициллин/клавулановая кислота, ампициллин/ сульбактам) супракс
пиелонефрит, дети старше 3 лет	цефалоспорины 2 <sup>A</sup> (цефуроксим)	цефалоспорины 3 <sup>A</sup> (цефотаксим, цефтриаксон) «защищенные пенициллины» <sup>A</sup> (амоксициллин/клавулановая кислота, ампициллин/ сульбактам)
часто рецидивирующее течение пиелонефрита	цефалоспорины 3 <sup>A</sup> (цефотаксим, цефтриаксон) «защищенные пенициллины» <sup>A</sup> (амоксициллин/ клавулановая кислота <sup>A</sup> , ампициллин/сульбактам)	цефалоспорины 3 (цефтазидим)
неклассифицируемая ИМС	цефалоспорины 2 <sup>A</sup> (цефуроксим)	цефалоспорины 3 (цефотаксим, цефтриаксон) «защищенные пенициллины» (амоксициллин/клавулановая кислота, ампициллин/ сульбактам)
цистит	цефалоспорины 2 (цефуроксим), «защищенные пенициллины» (амоксициллин/клавулановая кислота)	фурамаг, фурагин <sup>B</sup> , фосфомицина трометамол <sup>A</sup>

Этиотропная терапия основывается на результатах микробиологического исследования и чувствительности выделенного возбудителя к антибиотикам.

#### **Длительность антибактериальной терапии**

- пиелонефрит – 14 дней (21 по показаниям)
- при вторичном пиелонефрите зависит от характера уродинамических расстройств и клинико-лабораторных показателей

- цистит – 7 дней
- длительность терапии антибиотиками увеличивается до 3-4 недель при персистировании возбудителя в моче, неэффективности предшествующей терапии.

#### **6. Дезинтоксикационная терапия:**

- энтеросорбенты: неосмектин по 1-2 пакета в день, дюфалак по 1-1,5 чайной ложки утром натощак и вечером перед сном – 10-14 дней
- инфузионная терапия при тяжелом течении патологического процесса (в первые 1-3 дня)

**7. Антиоксидантная и мембраностабилизирующая терапия** - назначается по мере стихания микробно-воспалительного процесса в почечной ткани, в среднем через 3-5 дней от начала антибактериальной терапии. Применяется в течение 3-4 недель:

- Витамин Е - 1-2 мг/кг в сутки в зависимости от возраста;
- Бета-каротин (Веторон) по 1 капле на год жизни 1-2 раза в сутки;
- Витамин В<sub>6</sub> 10-20 мг/сут в первой половине дня;
- Димефосфон 15% раствор – 10 мг/кг в сутки 2-3 раза в день;
- Препараты, содержащие селен (триовит, селцинк и др.)
- Ненасыщенные жирные кислоты (лецитин, эйконол)

В последующем курсы антиоксидантной терапии проводятся по 10-14 дней 2-3 раза в год в течение всего периода диспансерного наблюдения за больными детьми.

#### **8. Иммунокорректирующая терапия** - показания к проведению:

- Ранний (преимущественно, грудной) возраст(период созревания иммунитета);
- Тяжелые варианты поражения почек:
  - отягощенные синдромом полиорганной недостаточности
  - обструктивные пиелонефриты (на фоне гидронефроза, мегауретера, рефлюкс-нефропатии), включая пред- и послеоперационный период.
- Длительное (более 1 мес) и рецидивирующее течение;
- Особенности микрофлоры: необычный характер, смешанная флора, полирезистентность к антибиотикам;

#### а. Препараты $\alpha$ -2b-интерферона:

**Виферон** - назначается детям <7 лет по 150 МЕ, детям  $\geq$  7 лет по 500 МЕ 2 раза в день per rectum ежедневно в течение 7-10 дней в острый период заболевания, затем прерывисто 2-3 раза в неделю в течение 4-6 недель;

**Лейкинферон** - по 5000-10000 ЕД в/м 1 раз в 3-4 дня №3

#### б. Препараты микробного происхождения (в период ремиссии заболевания):

- *бактериальные лизаты:*

- **солкоуровак** - содержит инактивированные штаммы *E.coli*, *Proteus mirabilis*, *Proteus morganii*, *Klebsiella pneumoniae*, *Streptococcus faecalis*. Вакцинация проводится в/м №3 с интервалом в 2 недели, ревакцинация через 6 мес.
- **уро-ваксом** - содержит 18 инактивированных штаммов *E.coli*. назначают внутрь по 1 капсуле 1 раз в день в течение 3 мес.

- *синтетические аналоги*: **Ликопид** - назначается детям, начиная с периода новорожденности по 1 таблетке (1 мг) в сутки в течение 10 дней утром натощак. Детям старше 14 лет можно использовать дозу взрослых (таблетки по 10 мг) – по 1 таблетке 10 мг 1 раз в сутки в течение 10 дней.

в. **Полиоксидоний** - применяется у детей старше 6 мес в остром периоде заболевания. Назначается из расчета 0,1–0,15 мг/кг. Способ применения: в/м, в/в 1 раз в сутки через 1-2 суток №5-7; внутрь, per rectum 1 раз в сутки в течение 10 дней.

**9. Пробиотики и эубиотики** при наличии дисбиоза кишечника (детям, находящимся на искусственном вскармливании – НАН 1, НАН 2, НАН кисломолочный 1, НАН кисломолочный 2)

**10. Фитотерапия** в стационаре как компонент комплексной терапии, в поликлинике – отдельными курсами по 15-20 дней

При составлении сборов самостоятельно рекомендуется использовать одновременно не более 2-3 компонентов (у детей грудного возраста лучше проводить монофитотерапию) и учитывать индивидуальную переносимость. Применять курсами по 2-3 недели с 1-2 - недельными интервалами, сборы чередовать. При выборе компонентов учитывать наличие следующих благоприятных для почечной функции эффектов лекарственных растений:

- мочегонное действие, зависящее от содержания эфирных масел, сапонинов, силикатов (можжевельник, петрушка, листья березы, укроп, корень девясила, хмель, полевой хвощ и др.);
- противовоспалительное действие, связанное с присутствием танинов и арбутина (листья брусники, толокнянка, хвощ полевой, земляничный лист, корень пырея и др.);
- антисептическое действие, обусловленное фитонцидами (ромашка, мята перечная, можжевельниковые ягоды и др.).

Могут быть использованы и готовые фитотерапевтические формы:

- **Канефрон®Н**: до 1 года – 15 капель 3 раза в день; 1-5 лет – 20 кап 3 раза в день; детям школьного возраста – 25 кап 3 раза в день или 1 драже 3 раза в день; взрослым 50 кап 3 раза в день или 2 драже 3 раза в день.
- **Урофлукс**: 1 ч.л. порошка растворяется в стакане горячей воды. Дозировка готового чая зависит от возраста: 1 ст.л., ¼ стакана, 1/3 стакана, ½ стакана 3 раза в день за 30-40 минут до еды.

- *Циститум солидаго* в зависимости от возраста: ½ - 1 чайная ложка 3 раза в день.
- *Фитолизин* (Польша). Способ приготовления: 1 чайная ложка пасты растворяется в ½ стакана теплой подслащенной воды. Дозировка зависит от возраста: 1 ч.л., 1 д.л., 1 ст.л., ½ стакана; принимают 3 раза в день после еды.

#### **Требования к результатам лечения и критерии выписки из стационара**

Основным требованием является наступление полной клинико-лабораторной ремиссии, что означает:

- исчезновение клинических проявлений заболевания (нормализация температуры тела, исчезновение болевого и дизурического синдромов)
- нормализация показателей крови (нормализация СОЭ и уровня лейкоцитов, исчезновение нейтрофильного сдвига)
- нормализация показателей мочи (исчезновение лейкоцитурии, бактериурии, протеинурии)

#### **Стандарт противорецидивной терапии в условиях поликлиники**

После курса непрерывной антибактериальной терапии всем детям проводится противорецидивное лечение не менее 6-8 недель препаратами фуразидина (фурамаг) в дозе 7,5 мг/кг (Л.С.Страчунский, Ю.Б.Белюсов, С.Н.Козлов, 2007) непрерывно и совместно с фитотерапией.

Затем по показаниям (обструктивный пиелонефрит, высокая активность в дебюте, антибиотикорезистентная форма уропатогенов) провести прерывистые курсы уроантисептиками по 10 дней каждого месяца и фитотерапия по 15-20 дней – 3-4 мес. в сочетании с канефроном

Более длительная противорецидивная терапия (6 мес и более) проводится у больных с обструктивным вариантом пиелонефрита (особенно на фоне пузырно-мочеточникового рефлюкса) или при его непрерывно-рецидивирующем течении ( $\geq 3$  раз/год): ½ дозы фурагина или фурамага (1,5 мг/кг) на ночь в течение 6-12 мес. Если в течение периода профилактики эпизоды инфекции не возникают, то лечение прекращается. В противном случае, оно возобновляется вновь.

В фазе стойкой ремиссии проводится сезонная профилактика с включением адаптогенов, фитотерапии, витаминных комплексов, по показаниям - эмпирическая антибиотикотерапия в неблагоприятные сезоны года. Длительность сезонной профилактики:

- при остром пиелонефрите – в течение 3 лет
- при хроническом пиелонефрите – в течение 5 лет.

#### **Длительность диспансерного наблюдения:**

- острый пиелонефрит – 5 лет;
- хронический пиелонефрит – до 18 лет.

## 5.2. ЦИСТИТ

### Классификация цистита

По форме	По течению	По характеру изменений слизистой	По распространенности
Первичный Вторичный	Острый Хронический: – латентный – рецидивирующий	Катаральный Буллезный Гранулярный Буллезно-фибринозный Геморрагический Флегмонозный Гангренозный Некротический Инкрустирующий Интерстициальный Полипозный	Очаговый: – шеечный – тригонит Диффузный

### Обязательные методы исследования у детей с циститом (период обострения)

Диагностические процедуры	Кратность обследования
Цистоскопия	дважды
Клинический анализ крови	1 раз в 10 – 14 дней
Анализ мочи (по Нечипоренко)	1 раз в 3 – 5 дней
Посев мочи на флору	трехкратно
Антибиотикограмма мочи	однократно
Посев мочи на микобактерии туберкулеза	трехкратно
Биохимические исследования мочи (суточная экскреция оксалатов, уратов)	однократно
УЗИ органов мочевой системы	однократно
Провести исследования для исключения пиелонефрита	

### Дополнительные методы исследования у детей с циститом:

1. Микционная цистография – при подозрении на наличие врожденных аномалий, при длительной лейкоцитурии.
2. Экскреторная урография – при обнаружении патологии на цистограммах или при проведении цистоскопии.
3. Ирригография – при наличии хронических запоров, после консультации гастроэнтеролога.
4. Урофлоуметрия – при длительном нарушении мочеиспускания, сопутствующей неврологической патологии.
5. При затяжном течении инфекции, отсутствии эффекта от традиционной терапии, отягощенном анамнезе, подозрении на микст-инфекцию, проводят исследование мочи на:
  - хламидии, микоплазмы, уреаплазмы (методом ПЦР в моче и соскобе с уретры)
  - грибы

- микобактерии туберкулеза
- 6. Консультации специалистов (по показаниям):
  - Уролога
  - Невролога
  - Фтизиатра
  - Гастроэнтеролога
  - Гинеколога (у девочек)
  - Андролога (у мальчиков)

7. Качественная характеристика эритроцитов мочи

**Принципы терапии острого цистита**

1. Режим: постельный, полупостельный на острый период, ограничение острой и раздражающей пищи, обильное питье (после устранения дизурических явлений)
2. Местное использование тепловых процедур: грелка, сухое тепло, парафиновые аппликации и др.
3. Снятие болевого синдрома: но-шпа, спазмалгон, папаверин, баралгин и др.
4. Антимикробная терапия.
  - a. «Защищенные пенициллины» — амоксициллин/клавуланат 20-40 мг/кг в сутки (по амоксициллину) в 3 приема внутрь
  - b. Цефалоспорины 2 поколения (пероральные):
    - цефуроксима аксетил - 30-40 мг/кг в сутки в 2 приема во время еды
    - цефаклор - 20-40 мг/кг в сутки в 2-3 приема
  - c. Фосфомицина трометамол (монурал) - детям от 6 мес до 1 года – по 1 грамму, от 1 года до 14 лет – 2 грамма и старше 14 лет – 3 грамма 1 раз в сутки перед сном в течение 1-2 дней.
  - d. Нитрофурановые препараты:
    - фуразидин (фурамаг, фурагин) – 7,5 мг/кг/сутки в 4 приема

Длительность антибактериальной терапии – 7 дней

*При остром цистите инстилляций лекарственных препаратов в мочевого пузыря не проводятся.*

**Принципы терапии хронического цистита**

1. Терапия проявлений нейрогенной дисфункции мочевого пузыря.
2. Лечение основного заболевания мочевыделительной системы, осложнением которого явился хронический цистит.
3. Местное введение антисептических растворов
4. Лечение сопутствующей патологии у гастроэнтеролога и гинеколога.
5. Физиолечение.

Местное лечение хронического цистита

1. Промывание физиологическим раствором (0,9% NaCl)<sup>A</sup>, фурациллином.
2. Инстилляций антибиотиков и антисептиков (аминогликозиды (гентамицин), хлоргексидин 0,02%<sup>B</sup>, диоксидин).
3. При гранулярном цистите (повторные обострения) – раствор нитрата серебра 0,25%, раствор колларгола 2-3%.

4. При катаральном (шеечном) цистите – масляные растворы (масло облепихи, шиповника) – противопоказано при недостаточности устья мочеточников.

### **5.3. ИНФЕКЦИЯ МОЧЕВОЙ СИСТЕМЫ ПРИ РЕФЛЮКСНОЙ НЕФРОПАТИИ**

#### **Принципы терапии пузырно-мочеточникового рефлюкса и рефлюкс-нефропатии:**

1. Консервативная терапия – предупреждение эпизодов инфекции мочевой системы, способствующих формированию новых очагов нефросклероза.
2. Хирургическое лечение.
3. Эндоскопический метод лечения – субуретральная инъекция полимерных биоматериалов.

#### **Показания к консервативному лечению:**

- любая степень пузырно-мочеточникового рефлюкса (ПМР) у детей 1 года жизни
- любая степень ПМР в сочетании с нейрогенной дисфункцией мочевого пузыря
- I-III степени ПМР

#### **Основные принципы и направления консервативной терапии рефлюкса:**

##### 1. Предупреждение и лечение эпизодов инфекции мочевой системы

- Антибактериальная терапия в период обострения инфекции мочевой системы проводится с учетом общих принципов терапии пиелонефрита. При выборе антибиотиков необходимо учитывать состояние функции почек и нефротоксичность антибиотиков.
- При изолированной (бессимптомной) бактериурии — антимикробная терапия показана только перед урологическими вмешательствами и у детей первого года жизни.
- Противорецидивная антимикробная терапия:  
— у детей до 5 лет — длительно, до тех пор, пока сохраняется рефлюкс  
— детям старше 5 лет — только при часто рецидивирующей инфекции мочевой системы, длительность лечения — 6-12 месяцев.  
Препарат выбора — фуразидин (фурагин, фурамаг) в дозе 1-2 мг/кг на ночь.

##### 2. Лечение нейрогенной дисфункции мочевого пузыря

- проводится с учетом формы нейрогенной дисфункции
- медикаментозная терапия проводится обязательно в сочетании с физиотерапевтическими методами лечения
- длительность терапии — не менее 3 месяцев при положительном эффекте, повторные курсы терапии 2 раза в год.

##### 3. Ренопротективная терапия (мероприятия по уменьшению склерозирования почечной паренхимы):

- ингибиторы ангиотензин-превращающего фермента: каптоприл — 0,3-5 мг/кг/сут в 3-4 приема, эналаприл — 0,1-0,5 мг/кг/сут в 1-2 приема

– антагонисты рецепторов ангиотензина 2 - при непереносимости ингибиторов АПФ

**Показания к хирургическому лечению:**

- ПМР III ст. при неэффективности консервативной терапии в течение 3-6 месяцев.
- ПМР IV-V ст., сочетающийся с нейрогенной дисфункцией мочевого пузыря, при неэффективности консервативной терапии в течение 3-6 месяцев.
- Отсутствие положительной динамики при ПМР I-III ст.
- Развитие рефлюксной нефропатии независимо от степени ПМР.
- Отсутствие эффекта от проводимой терапии.

**Контроль эффективности лечения ПМР и рефлюксной нефропатии:**

- проведение цистографии через 6-12 месяцев.
- при уменьшении степени рефлюкса — продолжение консервативной терапии
- при сохранении прежней степени рефлюкса или ухудшении — консультация уролога для решения вопроса об оперативном лечении

**5.4. ИНФЕКЦИЯ МОЧЕВЫВОДЯЩИХ ПУТЕЙ БЕЗ УСТАНОВЛЕННОЙ ЛОКАЛИЗАЦИИ**

**Симптомы поражения мочевыводящих путей**

- Дизурия, поллакиурия
- Бактериурия
- Нейтрофильная лейкоцитурия
- Иногда гематурия

**Диагностика**

Обязательные методы	Дополнительные методы
1. Анамнез (факторы риска, атопические состояния, наличие частых воспалений наружных половых органов, глистной инвазии, запоров). 2. Лабораторные исследования для выявления микробно-воспалительного процесса: – общий анализ крови; – общий анализ мочи; – анализ мочи по Нечипоренко при минимальных изменениях в общем анализе; – трехстаканная проба; – посев мочи на флору и чувствительность к антибиотикам;	– исследование иммунного статуса при рецидивирующей инфекции мочевыводящих путей и клинических признаках дисфункции иммунитета; – аллергический лейкоцитоз с бактериальными, бытовыми,

*Протоколы диагностики и лечения заболеваний органов мочевой системы у детей*

<ul style="list-style-type: none"> <li>– при наличии изменений в первой порции мочи мазок из парауретральной зоны: <ul style="list-style-type: none"> <li>- на клеточный состав;</li> <li>- на бактериальную флору.</li> </ul> </li> <li>– при рецидивирующей инфекции мочевыводящих путей – исследование мочи, соскоба с уретры на хламидии, уреаплазму, микоплазму методом микроскопии, ПЦР, ИФА;</li> <li>– анализ кала на условно-патогенную флору;</li> <li>– кал на дизбактериоз кишечника.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– пищевыми аллергенами при сопутствующих atopических состояниях;</li> <li>– кал на яйца глистов.</li> </ul>
<p>3. Специальные исследования:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>– ритм и объем спонтанных мочеиспусканий</li> <li>– урофлуометрия</li> <li>– ультразвуковое исследование почек, мочевого пузыря</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– смотровая цистоскопия</li> <li>– функциональные методы исследования мочевого пузыря: <ul style="list-style-type: none"> <li>- цистоманометрия;</li> <li>- графическая урофлуометрия;</li> </ul> </li> <li>– экскреторная урография при наличии изменений на УЗИ;</li> <li>– микционная уретроцистография в периоде стихания активности по показаниям;</li> <li>– калибровка уретры по показаниям.</li> </ul>
<p>4. Консультация специалистов (по показаниям):</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>– уролога</li> <li>– гинеколога</li> <li>– аллерголога</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– гастроэнтеролога</li> <li>– физиотерапевта</li> <li>– клинического иммунолога.</li> </ul>

#### **Контроль в ходе лечения**

<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Общий анализ крови однократно; повторно при наличии изменений.</li> <li>2. Общий анализ мочи: <ul style="list-style-type: none"> <li>в активной фазе – 1 раз в 5 дней</li> <li>период стихания – 1 раз в 10 дней</li> <li>период ремиссии – 1 раз в 2 мес.</li> </ul> </li> <li>3. Анализ мочи по Нечипоренко при нормализации общего анализа.</li> <li>4. Трехбаночная проба в динамике лечения повторно через 7-10 дней.</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Мазок из парауретральной зоны на клеточный состав, для микроскопии на уреаплазмы, микоплазмы, хламидии, ПЦР, ИФА, повторно по показаниям.</li> <li>2. Серологическое исследование крови на урогенитальную инфекцию в динамике лечения.</li> <li>3. Инструментальное и функциональное обследование мочевого пузыря в динамике лечения по показаниям.</li> </ol>
---	--

## СТАНДАРТ ЛЕЧЕНИЯ (проводится амбулаторно)

1. Диета с ограничением наваристых мясных бульонов, пищевых аллергенов.
2. Увеличенная водная нагрузка и настои лекарственных трав, обладающих мочегонным, антисептическим действием (кукурузные рыльца, толокнянка, зверобой, листья груши, календула, ромашка и др.), фруктовые морсы (клюквенный).
3. Коррекция запоров (питание, богатое растительной клетчаткой; Нестожен 1, Нестожен 2 с пребиотиками; НАН 1, НАН 2 с пробиотиками).
4. Частое и полное опорожнение мочевого пузыря.
5. Правильная личная гигиена (подмывание спереди-назад); использование настоев, отваров лекарственных трав (ромашка, шалфей, календула).
6. Антибактериальная терапия
  - 6.1. Эмпирическая антибактериальная терапия инфекции мочевыводящих путей внебольничного происхождения проводится в амбулаторных условиях с использованием антибиотиков перорально:
    - *амоксиксциллина/клавуланат* по 20-40 мг/кг/сут в 3 приема (в виде суспензии у детей до 3 лет или таблетированные формы у детей старшего возраста) на 7-10 дней; или
    - *монурал (фосфомицина триметамол)* однократно (при асимптоматической бактериурии) детям от 6 мес до 1 года – по 1 грамму, от 1 года до 14 лет – 2 грамма и старше 14 лет – 3 грамма однократно на ночь в течение 1-2 дней.
  - 6.2. Этиотропное лечение инфекции мочевыводящих путей после получения результатов бактериологического исследования мочи с учетом антибиотикочувствительности высеянной микрофлоры.

*Длительность антимикробной терапии нелокализованной инфекции мочевыводящих путей 7-10 дней.*
7. Гипосенсибилизирующие антигистаминные препараты на 10-14 дней (по показаниям).
8. Коррекция дизбактериоза кишечника с использованием пробиотиков (НАН 1, НАН 2 с пробиотиками).
9. Иммунокорригирующая терапия по показаниям.
10. Местное лечение:
  - теплые ванночки с настоем ромашки, календулы №10-12;
  - обработка области наружных половых органов дезинфицирующими растворами, синтомициновой эмульсией, облепиховым маслом с добавлением масла чайного дерева – ежедневно 1-2 раза в течение 7-10 дней;
  - ионофорез с нитрофуранами, новокаином и др. на область мочевого пузыря.

### Требования к результатам лечения

1. Отсутствие клинических симптомов.

2. Стойкая санация мочи.
3. Нормализация анализов мочи по Нечипоренко.
4. Длительность диспансерного наблюдения – 6 мес.
5. Контроль анализов мочи 1 раз в месяц и при интеркуррентных заболеваниях.

#### ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ЗА ДЕТЬМИ, ПЕРЕНЕСШИМИ ИНФЕКЦИЮ МОЧЕВОЙ СИСТЕМЫ

##### Основные принципы реабилитации:

- постоянное проведение лечения в регламентированные сроки;
- раннее начало восстановительных мероприятий;
- непрерывность лечения; последовательность ее курсов;
- преемственность методов терапии;
- индивидуализация схем наблюдения и лечения больных с заболеваниями органов мочевой системы.

##### Цели восстановительного лечения:

- обеспечение правильного физического и умственного развития детей, имевших инфекцию мочевой системы
- ликвидация остаточных проявлений инфекции мочевой системы и осложнений, связанных с основным заболеванием и лечением;
- повышение общей реактивности организма больного ребенка.

##### Памятка для больных, перенесших пиелонефрит

1. Соблюдение режима дня с достаточным ночным и дневным сном.
2. Максимальное пребывание на свежем воздухе — не менее 4-5 часов в день.
3. Ограничение физической нагрузки, запрещается участие в спортивных соревнованиях, игра в футбол, баскетбол, большой теннис. Не рекомендуется купание в открытых водоемах.
4. Регулярные занятия гигиенической гимнастикой, закаливание на свежем воздухе, пешеходные прогулки, легкий физический труд.
5. Соблюдение режима питания и диеты: прием пищи 4-5 раз в день в одни и те же часы. Приготовление пищи в отварном виде, на пару. Проведение вегетарианских разгрузочных дней.
  - **Показана** молочно-растительная диета (молочнокислые продукты, творог, сметана, не острый сыр, яйцо, сливочное масло), щадящая капустно-картофельная диета (диета покоя), различные овощи, фрукты и ягоды (напитки из них и морсы, соки).
  - **Разрешаются:** нежирные сорта говядины, мясо кур, кроликов, нежирная отварная рыба, крупы и макаронные изделия.
  - **Запрещаются:** соленые, острые, жирные блюда, копчености, мясные, рыбные, грибные бульоны, различные приправы, бобовые, цветная капуста, редька, шпинат, щавель, лук, чеснок, сельдерей, натуральный кофе, какао, ржаной хлеб (диета №5).

6. Постоянное наблюдение у нефролога. Контроль за анализами мочи в зависимости от стадии болезни и по рекомендации врача. Исследование мочи в период интеркуррентных заболеваний и через 2 недели после полного выздоровления.
7. Санация хронических очагов инфекции: хронического тонзиллита, гайморита, кариозных зубов и тд.
8. Регулярное диспансерное наблюдение участкового педиатра. Стационарное обследование больного ребенка 2 раза в год для уточнения активности заболевания, функции почек и коррекции терапии. Проведение противорецидивных курсов лечения.

**Схема диспансерного наблюдения за детьми,  
перенесшими инфекцию мочевой системы**

<b>Медицинские мероприятия</b>	<b>Группа риска* и цистит</b>	<b>Пиелонефрит</b>
1. Врачебные осмотры	1 раз в 3 месяца	1 раз в 3 месяца
2. Анализы мочи клинические; количественные (по Аддису, Нечипоренко)	1 раз в 3 месяца и после интеркуррентных заболеваний	1 раз ежемесячно и после интеркуррентных заболеваний
3. Посевы мочи	При лейкоцитурii	1 раз в 3 месяца
4. Анализ крови клинический	1 раз в 6 месяцев	1 раз в 6 месяцев
5. Анализ мочи по Зимницкому	1 раз в 12 месяцев	1 раз в 6 месяцев
6. Определение в крови мочевины, креатинина	При выявлении и при стойкой анемии	1 раз в 12 месяцев при нарушении уродинамики

\***Группу риска** составляют дети с изолированным транзиторным мочевым синдромом, без клинических проявлений и функциональных нарушений, которым показаны контроль за анализами мочи в течение 6 месяцев (особенно на фоне простудных и интеркуррентных заболеваний) и УЗИ почек.

## § 6 ГЛОМЕРУЛЯРНЫЕ БОЛЕЗНИ

### Шифры по МКБ-10 (N 00 – N 08)

- |  |                                    |
|--|------------------------------------|
| 1. Острый гломерулонефрит с нефритическим синдромом  | N 00.0 – N 00.3;<br>N 00.4; N 00.8 |
| 2. Хронический гломерулонефрит, гематурическая форма | N 03.3 – N 03.4;<br>N 03.8         |
- (Подрубрики .0–.8 используются, если была биопсия почки)

### Протокол диагностики и лечения острого нефритического синдрома

#### Терминология

**Острый гломерулонефрит** – острое диффузное иммуно-воспалительное поражение почек, преимущественно клубочков, возникающее после бактериального, вирусного или паразитарного заболевания, спустя некоторый латентный период. Заболевание проявляется нефритическим симптомокомплексом и имеет циклическое течение.

### Схема классификации первичного гломерулонефрита (В.И.Наумова и соавторы, 1976 г.)

Форма гломерулонефрита		Активность почечного процесса	Состояние функции почек
по течению	по клиническим проявлениям		
1. Острый гломерулонефрит	Нефритический синдром	1. Период развернутых проявлений 2. Период обратного развития 3. Клинико-лабораторная ремиссия	1. Сохранная функция почек 2. Нарушение функции почек
2. Хронический гломерулонефрит	1. Нефротическая или с «чистым» нефротическим синдромом 2. Смешанная (с нефротическим синдромом, гематурией и гипертонией) 3. Гематурическая 4. С умеренным	1. Период обострения 2. Период частичной ремиссии 3. Период полной клинико-лабораторной ремиссии	1. Сохранная функция почек 2. Нарушение функции почек 3. Хроническая почечная недостаточность  1. Нарушение функции почек 2. Острая почечная

Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летицова

3. Подострый или злокачественный гломерулонефрит	мочевым синдромом	недостаточность
		3. Хроническая почечная недостаточность

### Анамнез

Острому нефритическому синдрому часто предшествуют:

- стрептококковая инфекция (ангина, хр.тонзилит, стрептодермия)
- вирусные инфекции
- паразитарные болезни

### Нефритический синдром (клинико-лабораторный симптомокомплекс)

<ul style="list-style-type: none"> <li>- отеки</li> <li>- повышение АД</li> <li>- изменения со стороны сердца</li> <li>- изменения ЦНС</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- олигурия</li> <li>- гематурия</li> <li>- протеинурия</li> <li>- цилиндрурия</li> </ul>
---	---

### Особенности клинической картины острого нефритического синдрома

Чаще болеют мальчики. Начало болезни в большинстве случаев в возрасте 5 – 12 лет.

Признаки	Особенности
Начало заболевания	Чаще внезапное: ухудшение общего состояния, недомогание, головная боль, тошнота, бледность кожных покровов, возможно кратковременное повышение температуры
Основные проявления	<u>Отеки</u> локальные, быстропроходящие (чаще умеренно выражены, локализуются на лице и вокруг глаз, могут распространяться на туловище и конечности) <u>Олигурия</u> – (диурез менее 300 мл/м <sup>2</sup> /сут) <u>Повышение АД</u> (у 90% больных, сохраняется в среднем 10 – 14 дней, у 30% больных повышается до высоких цифр)
Изменения сердечно-сосудистой системы	Тахикардия, реже брадикардия, приглушение тонов, расширение границ сердца (больше влево)
Изменения ЦНС	Эклампсия (5 – 10%)

### Лабораторные критерии острого нефритического синдрома

Лабораторные анализы	Характерные изменения
Анализ мочи	- Гематурия (эритроциты клубочковые, эритроц.цилиндры) - Протеинурия не более 1 – 2 г/сутки (преимущественно селективная)

	Возможна «лейкоцитурия острого периода нефрита» в течение 1-2 недель, лимфоцитарная, лимфоцитарно-эозинофильная
Общий анализ крови	– Ускоренная СОЭ – Возможны анемия, умеренный лейкоцитоз и сдвиг лейкоцитарной формулы влево
Биохимический анализ крови	Возможно повышение С - реактивного белка, уровня $\alpha$ - глобулинов
Иммунологическое исследование крови	Снижение С <sub>3</sub> фракции комплемента (не более 8 недель) Повышение антистрептолизина «О»
Функциональные исследования	Возможны признаки почечной недостаточности острого периода (повышение креатинина, повышение мочевины в 30 – 50% наблюдений, олигоурия), осложнение - ОПН

### Диагностика

Обязательные методы	Дополнительные методы
<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Анамнез (бактериальные и вирусные инфекции, переохлаждение, вакцинация, атопия).</li> <li>2. Объективное обследование: отеки, повышение АД, изменения ЦНС, ССС (гиперволемиа)</li> <li>3. Лабораторные исследования для выявления иммунопатологического процесса и его активности: <ul style="list-style-type: none"> <li>– клинический анализ крови;</li> <li>– общий анализ мочи;</li> <li>– анализ мочи на суточную экскрецию белка;</li> <li>– биохимический анализ крови (общий белок, белковые фракции, СРБ, креатинин, мочевина крови, К, Na, по показаниям коагулограмма, уровень тромбоцитов;</li> <li>– группа крови и резус-фактор;</li> <li>– иммунологическое исследование, титр антистрептококковых</li> </ul> </li> </ol>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– исследование на маркеры гепатита В, С, дельта (по показаниям);</li> <li>– серологические исследования крови для определения антител к вирусам цитомегалии, герпеса, исследования на хламидийную, микоплазменную, уреоплазменную инфекцию методом ПЦР, ИФА (по показаниям);</li> <li>– качественная характеристика эритроцитов мочи;</li> <li>– определение показателей синдрома эндогенной интоксикации (лейкоцитарный индекс интоксикации, средние молекулы);</li> <li>– коагулограмма в динамике при необходимости применения антикоагулянтов;</li> <li>– морфология осадка мочи, количественные</li> </ul>

*Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летицкова*

<p>антител, С<sub>3</sub> комплемент, по показаниям - ЦИК, Т- и В-лимфоциты, IgA, M, G;</p> <p>– моча по Нечипоренко.</p>	<p>анализы мочи в динамике;</p> <p>– КОС и электролиты крови;</p> <p>– биохимический анализ мочи (суточная экскреция оксалатов, уратов, кальция, фосфора), проба на этаноламин.</p>
<p>4. Исследования для характеристики функционального состояния почек:</p> <p>– измерение диуреза;</p> <p>– уровень креатинина, мочевины, К, Na крови;</p> <p>– проба Зимницкого (у детей до 4-5 лет “свободная” проба Зимницкого)</p>	<p>– проба Реберга с определением клиренса эндогенного креатинина;</p> <p>– титруемые кислоты, осмолярность мочи (по показаниям);</p> <p>– проба с фуросемидом;</p> <p>– проба на сухоедение;</p> <p>– ферменты мочи.</p>
<p>5. Инструментальные исследования:</p> <p>– измерение АД;</p> <p>– ЭКГ, ЭХО-КС (по показаниям);</p> <p>– УЗИ почек;</p> <p>– определение остроты слуха;</p> <p>– исследование глазного дна.</p>	<p>– УЗИ почек с определением почечного кровотока;</p> <p>– экскреторная урография при наличии показаний на УЗИ почек;</p> <p>– микционная цистография - по показаниям;</p> <p>– функциональное исследование мочевого пузыря – по показаниям;</p> <p>– аудиограмма по показаниям;</p> <p>– ЭЭГ, ЭКГ, ФКГ – по показаниям;</p> <p>– суточное мониторирование АД (при его повышении для подбора терапии);</p> <p>– биопсия почки (для уточнения диагноза; при отсутствии эффекта от терапии; для решения вопроса по назначению цитостатиков).</p>
<p>6. Консультация специалистов (по показаниям)</p> <p>1. отоларинголога;</p> <p>2. окулиста;</p> <p>3. гинеколога;</p> <p>4. уролога</p>	<p>5. клинического иммунолога</p> <p>6. стоматолога</p> <p>7. генетика</p> <p>8. консультация врача отделения диализа</p>

## СТАНДАРТ ЛЕЧЕНИЯ

### 1. Режим:

- строгий постельный режим при макрогематурии и экстраренальных симптомах
- постельный – в период наличия отеков, артериальной гипертензии; возможно полусидячее положение в постели или кресле;
- полупостельный, затем общий – по мере купирования артериальной гипертензии, отечного синдрома
- период стихания – палатный режим;

– период ремиссии – режим по возрасту, ограничение спорта, физической нагрузки.

## 2. Диета:

7а стол по Певзнеру с ограничением белка и соли при наличии гипертензии, отеков (белок 40 – 45 г или 1 – 1,5 г/кг массы тела, жир 65 – 70 г, углеводы 300 – 400 г, 2000 – 2100 ккал в сутки. Соль 0,5 – 1,0 г (в продуктах)).

При средней тяжести – стол 7б – 7 дней.

В период ремиссии – стол №5 по Певзнеру.

Рекомендуются салаты овощные, фруктовые, картофель, фрукты, укроп.

Петрушка, укроп в небольших количествах.

Выпечка, блинчики, оладьи с маслом, вареньем.

## 3. Медикаментозная терапия:

### 3.1. Антистрептококковая терапия показана:

– после перенесенного тонзиллита, фарингита

– после стрептодермии

– при положительных результатах посевов с кожи, зева

– при высоких титрах антистрептококковых антител в крови

### **Выбор антибактериального препарата для лечения стрептококковых инфекций**

Все стрептококки сохраняют высокую чувствительность к бета-лактамам антибиотикам (пенициллинам и цефалоспорином).

Активность несколько уменьшается в ряду: бензилпенициллин > феноксиметилпенициллин > оксациллин = карбенициллин > аминопенициллины = цефалоспорины.

### **Характеристика уровня резистентности $\beta$ -гемолитического стрептококка группы А (*Str. pyogenes*):**

– нет штаммов, устойчивых к пенициллинам

– резистентность к макролидам в России составляет 13-17%, при этом сохраняется чувствительность к линкозамидам (линкомицин, клиндамицин)

– тетрациклины, сульфаниламиды, ко-тримоксазол не обеспечивают эрадикации *Str. pyogenes*, даже при чувствительных *in vitro* штаммах

### **Формуляр антибиотиков, используемых при остром нефритическом синдроме**

Составлен с учетом данных по чувствительности *Str. pyogenes* к антибиотикам

Преимущества пенициллинов: высокая клиническая эффективность, узкий спектр активности, уменьшающий воздействие на нормальную микрофлору, низкая стоимость, хорошая переносимость.

Прием феноксиметилпенициллина внутрь удобнее для больного, эффективность эрадикации стрептококка при легких и среднетяжелых инфекциях при сравнении с бензилпенициллином одинакова

<b>Препараты выбора (первый курс)</b> бензилпенициллин феноксиметилпенициллин	<b>Альтернативные препараты (второй, третий курс)</b> Цефалексин Амоксициллин Макролиды Линкозамиды*
---	--

\* - используются в лечении стрептококковых инфекций при аллергии на бета-лактамы

**При развитии нефритического синдрома на фоне других бактериальных инфекций, сепсиса показана соответствующая антибактериальная терапия, проводимая с учетом:**

- предполагаемой этиологии
- предшествующего заболевания
- очагов инфекции

Могут быть использованы «защищенные» пенициллины, цефалоспорины-2.

**Длительность антибактериальной терапии**

- для эрадикации *Str. Pyogenes* необходимо лечение в течение не менее 10 дней
- антибактериальная терапия при остром нефритическом синдроме должна продолжаться в течение 1 месяца. Назначают три последовательных курса антибактериальной терапии по 10 дней каждый. Более длительная терапия не ускоряет выздоровление.

#### Дозы антибактериальных препаратов

Международное название	Торговое название	Форма выпуска	Дозы	Особенности приема
Бензилпенициллин	Бензилпенициллина натриевая соль	Пор. д./ин. 500 тыс.ЕД, 1 млн. ЕД	50 тыс. ЕД/кг в сутки в 3-4 приема	в/м
Феноксиметилпенициллин	Феноксиметилпенициллин, оспен	Табл. 0,1; 0,25; 0,5г, гранулы д/суспензии	30-40 мг/кг в сутки в 3 приема	Внутрь за 0,5 – 1 час до еды
Амоксициллин	Амоксициллин, амоксил	Табл. 0,125; 0,25; 0,5 г	40-60 мг/кг в сутки в 3 приема	Внутрь независимо от приема пищи
Цефалексин	Цефалексин	Табл. 0,25;0,5; 1,0г, сусп.внутри	40-50 мг/кг в сутки в 2-3 приема	Внутрь за 1 час до еды
Эритромицин	Эритромицин	Табл. 0,1; 0,25; 0,5г	40-50 мг/кг в сутки в 3-4 приема	Внутрь за 1 час до еды
Мидекамицин	Макропен	Табл. 0,4 г, пор. д./суспензии	30-50 мг/кг в сутки в 2-3 приема	Внутрь за 1 час до еды
Рокситромицин	Рулид, рулицин	Табл. 0,05; 0,1; 0,15 г	5-8 мг/кг в сутки в 2 приема	Внутрь за 15 мин. до еды

*Протоколы диагностики и лечения заболеваний органов мочевой системы у детей*

### 3.2. Симптоматическое лечение:

- устранение отеков
- купирование артериальной гипертензии
- предупреждение и лечение осложнений (ОГН, гиперК-емии, острой сердечно-сосудистой недостаточности, гипертонической энцефалопатии)

#### Лечение отеков

- ограничение натрия и воды (диетотерапия)
- назначение диуретиков. Препаратом выбора при ОГН является петлевой диуретик - фуросемид, обеспечивающий быстрый и мощный диуретический эффект
- доза подбирается индивидуально по диурезу. Кратность введения зависит от полученного эффекта
- фуросемид не уменьшает клубочковую фильтрацию, действует при клиренсе креатинина менее 20 мл/мин
- уменьшение объема внеклеточной жидкости снижает эффективность препарата, т.к. он выводит жидкость из сосудистого русла. Поэтому после 3-5 дней ежедневного приема диуретический эффект уменьшается.

#### Нежелательные комбинации фуросемида

- аминогликозиды (увеличивается риск ототоксичности)
- аминогликозиды, цефалоспорины 1 поколения (увеличивается риск нефротоксичности)
- нестероидные противовоспалительные средства (уменьшается эффект действия фуросемида за счет антагонистического действия на уровень простагландинов в ткани почек)

#### Фармакокинетика фуросемида, режим дозирования и побочные эффекты

Способ введения	Фармакокинетика	Формы выпуска	Режим дозирования	Побочные эффекты
в/в	Начало – 5-10 мин. Максимум – 30 мин. Длительность – 2-3 ч	Амп. 2 мл 1% р-ра (1 мл содержит 10 мг)	в/в начинать с 1 мг/кг, при отсутствии эффекта – до 2-4-10 мг/кг	Гипокалиемия, синдром <input type="checkbox"/> олеевого истощения, гиперкоагуляция, гипергликемия, гиперурикемия, ототоксичность
в/м	Начало – 30 мин. Длительность – 4 часа			
внутри	Начало – 40 -60 мин. Длительность – до 6 ч	Табл. 0,04г	2 мг/кг, кратность зависит от эффекта	

#### Контроль в ходе лечения и в динамике наблюдения

1. Общий анализ крови: <ul style="list-style-type: none"> <li>- период максимальной активности – 1 раз в 10 дней;</li> <li>- период стихания – 1 раз в 3 недели;</li> <li>- период ремиссии – 2 раза в год.</li> </ul>	1. Биохимический анализ мочи повторно при наличии изменений.
--	--

Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летицова

<ol style="list-style-type: none"> <li>2. Биохимический анализ крови: <ul style="list-style-type: none"> <li>– период максимальной активности – 1 раз в 2 недели;</li> <li>– период стихания – 1 раз в 2-3 недели;</li> <li>– период ремиссии – 2 раза в год.</li> </ul> </li> <li>3. Общий анализ мочи – 1 раз в 3 дня: <ul style="list-style-type: none"> <li>– период стихания – 1 раз в неделю;</li> <li>– период ремиссии – 1 раз в месяц на первом году, далее по показаниям.</li> </ul> </li> <li>4. Коагулограмма 1 раз в 2 недели в активной фазе.</li> <li>5. Функциональные пробы почек однократно в активной фазе, повторно по показаниям.</li> <li>6. Контроль АД ежедневно; в периоде ремиссии – 1 раз в месяц.</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>2. Исследование иммунного статуса в динамике при проведении иммунодепрессантной терапии.</li> <li>3. Рентгенологическое и инструментальное исследования по показаниям в периоде ремиссии.</li> </ol>
--	---

#### **Контроль эффективности диуретической терапии**

1. Учет суточного диуреза и баланса жидкости
  - количество мочи должно увеличиться не более чем в 2 раза, абсолютные цифры для взрослых – 2,5 – 3 л/сутки
2. Контроль веса
  - оптимальная потеря веса для взрослых и детей старшего возраста в период активной диуретической терапии – 1 кг в день
3. Положительная динамика клинического состояния (уменьшение отеков, нормализация артериального давления)
4. Контроль электролитов в плазме крови (калия, натрия), гематокрита (контроль внутрисосудистой жидкости)

#### Лечение артериальной гипертензии

1. Умеренную гипертензию можно контролировать диетой и применением диуретиков (фуросемид)
2. При выраженной артериальной гипертензии назначают гипотензивные препараты следующих групп:
  - блокаторы кальциевых каналов (нифедипин)
  - ингибиторы АПФ

#### **Основные группы антигипертензивных препаратов для перорального применения**

Фармацевтические группы	Препараты	Дозы
<b>Бета-адреноблокаторы</b>	Пропранолол (анаприлин, обзидан)	1 – 12 мг/кг
	Атенолол (тенормин)	1 – 4 мг/кг
	Надолол (коргард)	1 мг/кг
	Метопролол (лопрессор)	1 мг/кг
<b>Вазодилататоры</b>	Гидралазин (апресолин; апрессин)	1 – 8 мг/кг
	Миноксидил (лонитен)	0,1 – 2 мг/кг
	Празозин (минипресс, адверзутен)	0,05 – 0,4 мг/кг
<b>Ганглиоблокаторы</b>	Метилдопа (допегит, альдомет)	10 мг/кг
	Гуанетедин (исмелин)	0,2 мг/кг

<b>Игибиторы АПФ</b>	Каптоприл (капотен)	0,3 – 5 мг/кг
	Эналаприл (энап, энам, ренитек)	0,1 – 0,5 мг/кг
<b>Антагонисты рецепторов к ангиотензину-II</b>	Лазартан (козаар)	До 50 мг/сут
	Валзартан (диован)	До 80 мг/сут
<b>Блокаторы кальциевых каналов</b>	Нифедипин (коринфар, кордафен, прокардия)	0,25 - 2 мг/кг
	Верапамил (калан, изоптин, финоптин)	До 80 мг/сут
	Амлодипин (норваск)	До 5 мг/сут
<b>Центральные альфа-адреномиметика</b>	Клофелин (клонидин, гемитон)	0,02 – 0,05 мг/кг
<b>Диуретики</b>	Гидрохлоротиазид (гипотиазид)	1 – 4 мг/кг
	Фуросемид (лазикс)	0,5 – 15 мг/кг
	Спиринолактон (верошпирон)	1 - 3 мг/кг

#### Противопоказания и побочные эффекты применения антигипертензивных препаратов

Препараты	Противопоказания	Побочные эффекты
<b>Бета-адрено-блокаторы</b>	Бронхиальная астма (кроме атенолола), кардиогенный шок, синусовая брадикардия, болезни печени, сах. диабет	Брадикардия, АВ-блокада, застойная сердечная недостаточность, расстройство ЦНС, рвота, диарея
<b>Вазодилататоры</b>	Тахикардия, феохромоцитома, специфическая гиперчувствительность	Тахикардия, гипотензия, тошнота, головная боль, задержка натрия, асцит, гипертрихоз (миноксидил)
<b>Ганглиоблокаторы</b>	Феохромоцитома, болезни печени, пептическая язва, застойная сердечная недостаточность	Летаргия, слабость, дисфункция печени, Кумбс-позитивная гемолитическая анемия
<b>Игибиторы АПФ</b>	Гиперкалемия, депрессия костномозгового кроветворения, двусторонний стеноз, почечных артерий, выраженная почечная недостаточность,	Гиперкалемия, протеинурия, нейропения, гиперазотемия
<b>Блокаторы кальциевых каналов</b>	Лечение бета-блокаторами, циметидином, фентанилом	Вазодилатационный синдром, тахикардия, Для верапамила – брадикардия, дисфункция печени
<b>Клонидин (клофелин)</b>	Депрессия, синдром Рейно	Сухость во рту, седативный эффект, синдром Рейно
<b>Диуретики</b>	Электролитные расстройства, ОПН, гиповолемия, дегидратация	Электролитные расстройства, гиповолемия, гипотензия

#### *Нифедипин:*

- Длительность действия – 4-6 часов;
- Начало действия – 30 минут, при приеме под язык – 5-15 минут;
- Суточная доза для детей – 0,25-2 мг/кг (2,5 -5 -10 мг 4 раза в день);
- Побочные эффекты (дозозависимы, частота увеличивается с увеличением дозы): приливы (покраснение кожи лица, чувство жара), головная боль, тошнота, отеки голеней, тахикардия.

*Эналаприл*: является пролекарством, в печени образуется активный метаболит (эналаприлат), поэтому препарат используется только внутрь:

- Начало действия – через 1-2 часа;
- Максимум действия – 4 – 6 часов;
- Длительность – 18 – 24 часа;
- Суточная доза 0,1 – 0,5 мг/кг в 1-2 приема;
- Прием для детей старше 12 лет – начальная доза 5 мг/сутки, затем возможно увеличение до 10-20 мг/сутки;
- Побочные эффекты: кашель (9,7%), ангионевротический отек, тошнота, рвота, понос, возможно ухудшение функции почек (2,2%, чаще пожилые пациенты при длительном приеме), гиперкалиемия.
- Гипотензивное действие потенцируется при одновременном приеме с антагонистами кальция, периферическими вазодилаторами, диуретиками. При одновременном приеме с фуросемидом возможно резкое снижение АД.

Начальная цель – снижение АД (за время от нескольких минут до 2 часов) не более чем на 25%, а затем в течение последующих 2-6 часов – на 25 – 50%. Артериальное давление следует контролировать с интервалом 15-30 минут в течение первого часа лечения.

#### Препараты, используемые для купирования гипертонических кризов

Международное (торговое) название	Доза и путь введения	Начало/ продолжительность действия	Побочные эффекты
Нифедипин (Нифедипин)	0,25 мг/кг сублингвально внутрь	5 -10 минут, 15 – 20 минут / 4-6 часов	Головная боль, тахикардия, приливы
Нифедипин (Адалат)	5 мг в течение 4-8 часов в/в (0,0104 – 0,0208 мг/мин)	немедленное	
Каптоприл (Каптоприл, капотен)	0,3 – 2,5-5 мг/кг внутрь, сублингвально	15-60 минут /4-6 часов	Тяжелая гипотензия
Эналаприл (Энап)	0,04 – 0,86 мг/кг в/в 0,1 – 0,5 мг/кг/сутки	15 – 30 минут /6 часов	Существенное снижение АД
Нитропруссид натрия (Нанипрус)	0,25 – 10 мкг/кг мин в/в инфузия	Немедленное /2-5 минут	Тошнота, рвота, потливость
Гидралазин	0,15 – 0,2 мг/кг в/в, в/м	10-20 мин 20-30 мин / 3-8 часов	Тахикардия, головная боль, приливы, рвота
Лабеталол	0,5 мг/кг, каждые 10 минут до 5 мг/кг в/в	2-5 мин / 2-4 часа	
Диазоксид	1-3 мг/кг каждые 15 мин	1-5 мин / до 12 часов	Тошнота, приливы, тахикардия

### Продолжительность стационарного лечения

- тяжелое течение – 70 дней
- средней тяжести – 60 дней
- неосложненная форма – 50 дней

### Требования к результатам лечения и критерии выписки из стационара

1. Клинико-лабораторная ремиссия или
2. Исчезновение экстраренальных проявлений.
3. Положительная динамика эритроцитурии.
4. Восстановление функции почек.

### Больные нуждаются в диспансерном наблюдении:

- острый нефрит – в течение 5 лет
- хронический нефрит – до 18 лет

Снятие с диспансерного учета после обследования в специализированном стационаре.

## 6.2. Протокол диагностики и лечения нефротического синдрома у детей

	Шифры по МКБ-10 (N 00 – N 08)
1. Нефротический синдром	N 04
2. Хронический гломерулонефрит, нефротическая форма	N 04.2
3. Хронический гломерулонефрит, смешанная форма	N 04.5; N 04.6
4. Быстро прогрессирующий гломерулонефрит (с полулуниями)	N 01.6; N 01.7

(Подрубрики .0–.8 используются, если была биопсия почки)

### Терминология

**Нефротический синдром** –клинико-лабораторный симптомокомплекс, характеризующийся протеинурией (более 50 мг/кг/сут или более 40мг/м<sup>2</sup>/сут т.е. 3 г/сут и более), гипоальбуминемией менее 30 г/л, гиперлипидемией и отеками вплоть до степени анасарки.

**Нефротический синдром первичный** – симптомокомплекс, который развивается как основное проявление заболеваний почек.

**Нефротический синдром вторичный** - симптомокомплекс, который развивается в результате поражения почек при различных, чаще системных заболеваниях: диффузных болезнях соединительной ткани (системная красная волчанка, склеродермия), системных васкулитах, заболеваниях печени, некоторых инфекциях (туберкулез, сифилис, цитомегаловирус, вирус простого герпеса) амилоидозе и других.

**Врождённый НС** (дебют до 3-месячного возраста):

врождённый НС финского типа;  
диффузный мезангиальный склероз;  
идиопатический НС.

**Инфантильный НС** (дебют в возрасте от 3 мес до 1 года)**НС при:**

- БМИ;
- ФСГС;
- мембранозной нефропатии;
- острым пролиферативном ГН;
- мезангиопротролиферативном ГН;
- мембранопротролиферативном (мезангиокапиллярном) ГН;
- диффузном экстракапиллярном пролиферативном ГН (с полулуниями);
- IgA-нефропатии.

**Основные причины вторичного НС:**

- Наследственные заболевания (поликистоз почек, синдром Альпорта, спондилоэпифизарная дисплазия, болезнь Фабри, синдром Марфана и пр.).
- Коллагенозы (системная красная волчанка, системная склеродермия, дерматомиозит, ревматоидный артрит, ревматизм).
- Системные васкулиты (геморрагический васкулит, узелковый полиартериит, гранулематоз Вегенера).
- 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, противозлеп-тические препараты и др.), введение вакцин.
- Болезни вирусной этиологии (гепатит В и С, цитомегаловирусная инфекция, ВИЧ-инфекция).
- Болезни бактериальной этиологии (септический эндокардит; пневмония, абсцессы, бронхоэктазы, остеомиелит; туберкулёз, сифилис).

**Основные причины формирования вторичного врождённого НС:**

- врождённый сифилис;
- врождённый токсоплазмоз;
- цитомегаловирусная инфекция.

В зависимости от ответа на стандартный (4—6-недельный) курс терапии преднизолоном в дозе 2 мг/кг НС принято делить на стероидчувствительный и стероидрезистентный.

- Стероидчувствительный НС (в эту группу входят преимущественно дети с БМИ): в большинстве случаев ремиссия достигается в течение 2-4 нед, у остальных к 6-8-й неделе и только у 4% — через 12 нед от начала лечения.
- ✓ Первично-стероидчувствительный нерецидивирующий НС — после однократного курса терапии ГК достигается полная длительная ремиссия.
- ✓ Первично-стероидчувствительный нечасторецидивирующий НС — после достижения ремиссии по окончании первого курса терапии ГК рецидивы отмечаются реже, чем 2 раза в 6 мес.
- ✓ Первично-стероидчувствительный часторецидивирующий НС — после достижения ремиссии рецидивы возникают не реже 2 раз в 6 мес.
- ✓ Первично-стероидчувствительный стероидзависимый НС — рецидив развивается при снижении дозы преднизолона или не позднее, чем через 2 нед после отмены препарата.
- ✓ Поздне-стероидчувствительный — ремиссия развивается через 8-12 нед от начала терапии ГК.
- Стероидрезистентный НС — отсутствие ответа (ремиссии) на ГК на протяжении всего заболевания.
- Вторично стероидрезистентный НС — отсутствие чувствительности к терапии ГК после первичного ответа на неё.

**Термины, применяемые для характеристики течения и эффективности лечения нефротического синдрома у детей**

Неполная ремиссия	Свободная от белка моча или протеинурия $\leq 4\text{мг/м}^2/\text{час}$ в 3 анализах, сделанных в течение 1 недели
Полная ремиссия	Свободная от белка моча и сывороточный альбумин $\geq 35\text{г/л}$
Обострение	Протеинурия более $40\text{ мг/м}^2/\text{час}$ в 3 анализах, сделанных в течение 1 недели
Раннее обострение (скорое)	Обострение на фоне кортикостероидной терапии, получаемой по поводу предыдущего обострения, или в течение 14 дней после окончания терапии
Часто рецидивирующий НС	Два и более обострений НС в течение 6 месяцев от начального ответа на кортикостероидную терапию (при отсутствии стероидной зависимости) или три и более в течение года
Кортикостероидная зависимость	Частые обострения, при которых два обострения подряд были скорыми или два из четырех обострений за 6 месяцев были скорыми
Стероидочувствительность	Ремиссия наступила в течение 8 недель первого курса стандартной кортикостероидной терапии
Стероидорезистентность	Ремиссия НС не наступила в течение 8 недель стандартной кортикостероидной терапии и после пульс-терапии не удалось восстановить стероидочувствительность
Поздний ответ на кортикостероидную терапию	Отсутствие начального ответа и наступление ремиссии НС спустя некоторое время после окончания 8-недельного курса стандартной кортикостероидной терапии
Нерезидивирующий	Отсутствие рецидивов НС после наступления
Нечасто рецидивирующий НС	Менее двух обострений НС в течение 6 месяцев от начального ответа на 8-недельный курс стандартной кортикостероидной терапии

*Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летицова*

## ДИАГНОСТИКА

Диагноз устанавливают на основании наличия триады симптомов: протеинурии более 3 г/сут (>40 мг/м<sup>2</sup>/сут), гипоальбуминемии (менее 30 г/л), гиперлипидемии.

### (полный клинико-лабораторный симптомокомплекс)

- ✓ протеинурия
- ✓ гипоальбуминемия
- ✓ гипопроteinемия
- ✓ гипер  $\alpha_2$ -глобулинемия
- ✓ гипер  $\beta$ -липопротеинемия
- ✓ гиперхолестеринемия
- ✓ гиперкоагуляция
- ✓ массивные отеки

### Анамнез и физикальное обследование

При сборе анамнеза следует обратить внимание на наличие заболеваний почек у родителей пациента, братьев, сестёр и других родственников; на перенесённые в прошлом заболевания почек и других органов, способные проявляться НС; на непереносимость пищевых продуктов и ЛС. Это обусловлено тем, что развитие первичного НС часто провоцируют бактериальная (в том числе стрептококковая) и вирусная инфекции, вакцинация, введение белковых препаратов, обострения аллергических заболеваний.

Первым клиническим симптомом, заметным для больного и окружающих, являются отёки. Они могут развиваться постепенно или же остро, за одну ночь достигнув степени анасарки. Вначале заметные в области век, лица, поясничной области и половых органов, при прогрессировании они распространяются на всю подкожную клетчатку, растягивая кожу с образованием *striae distensae*. В это время у большинства больных появляются трансудаты в серозных полостях: одно или двусторонний гидроторакс, асцит, гидроперикард; возможно развитие отёка лёгких.

Нефротические отёки рыхлые, легко перемещаются и оставляют ямку при надавливании пальцем. При выраженных отёках заметны признаки дистрофии кожи и её придатков: сухость, шелушение 5 эпидермиса, ломкость и потускнение волос и ногтей. В период развития асцита состояние больного резко ухудшается: появляются вздутие живота, беспричинные поносы, тошнота, рвота после еды, возникает олигурия. При нарастании гидроторакса и гидроперикарда появляется одышка при физической нагрузке и в покое.

При обследовании пациента обязательно нужно измерить АД, которое часто повышено у детей с активным НС.

Развитие НС может сопровождаться рядом осложнений, связанных с его высокой активностью (потерей белка, в том числе иммуноглобулинов, гиперкоагуляцией), а также с проводимой иммуно-супрессивной терапией:

- тромбозы и тромбоэмболии;
- бактериальные и вирусные инфекции
- снижение темпа роста, остеопороз, потеря мышечной массы.

---

*Протоколы диагностики и лечения заболеваний органов мочевой системы у детей*

### Лабораторные исследования

- Суточная экскреция белка с мочой более 50 мг/кг/сут или 40 мг/м<sup>2</sup>/сут (то есть 3 г/сут и более).
  - ✓ При невозможности проведения анализа мочи с определением суточной экскреции белка для уточнения степени протеинурии можно определить отношение уровня экскретируемого белка к креатинину в разовой порции мочи. Этот коэффициент достоверно коррелирует с уровнем суточной протеинурии/1,73 м<sup>2</sup>.
  - Экскреция белка (г/сут)/1,73 м<sup>2</sup> = Концентрация белка в моче (г/л)×0,088/уровень креатинина в моче (ммоль/л)
  - ✓ Количество экскретируемого белка не зависит от морфологического типа ГН.
  - ✓ При оценке протеинурии у больных с НС имеет значение степень ее селективности.
    - Селективная протеинурия характеризуется наличием в моче белков с относительной молекулярной массой менее 85 000 (альбумин, серомукоид, трансферрин, тироксин-связывающий глобулин, антитромбин III). Неселективная протеинурия обусловлена прохождением в мочу всех фракций белков плазмы.
    - Для количественной оценки селективности протеинурии определяют отношение клиренса IgG к клиренсу альбумина (высокая — индекс селективности менее 0,10; низкая — индекс селективности более 0,20).
    - Считают, что селективная протеинурия характерна для стероидчувствительного НС, обусловленного БМИ.
    - ✓ Гематурия от умеренной до макрогематурии, лейкоцитурия также возможны у детей с НС.
- При биохимическом анализе крови обычно выявляют следующие изменения.
  - ✓ Гипопротеинемию (содержание общего белка крови снижается до 40-30 г/л).
  - ✓ Гиперлипидемию: наиболее характерно повышение концентрации в сыворотке крови холестерина, триглицеридов; также выявляют дислипидотеинемию — в активную стадию НС повышается уровень липопротеинов низкой плотности и очень низкой плотности при нормальном или пониженном содержании липопротеинов высокой плотности.
  - ✓ Возможно повышение концентрации креатинина крови.
  - ✓ Гипоальбуминемию (менее 30 г/л) и диспротеинемию (резкое уменьшение содержания альбумина и повышение содержания α<sub>2</sub>- и β-глобулинов).
- Иммунологическое исследование: при выраженном НС изменяется соотношение содержания в крови основных классов Ig: уменьшается уровень IgG, IgA и повышается IgM (возможно, вследствие его селективной задержки в сосудистом русле).

- Коагулограмма: повышение в крови концентрации фибриногена и снижение антитромбина III (гиперкоагуляция).
- Общий анализ крови: высокая СОЭ — признак активности НС; лейкоцитоз может быть следствием как приёма ГК, так и проявлением бактериальной инфекции, которая часто осложняет НС.
- К дополнительным лабораторным исследованиям, применяемым для уточнения генеза НС, относят следующие.
  - ✓ Определение маркёров вирусов гепатита В, С, D.
  - ✓ Определение IgG, IgM к цитомегаловирусу, вирусу герпеса, токсоплазме.
  - ✓ ПЦР (кровь, моча) для обнаружения цитомегаловируса, токсоплазмы, вируса герпеса.
  - ✓ Иммунологическое исследование крови: АТ к ДНК, АНФ, С3 компонент комплемента, АСЛО, криоглобулины, антикардиолипиновые АТ.

#### **Инструментальные исследования**

- ✓ ЭхоКГ (оценка морфометрических параметров сердца при отёках, АГ, выявление гидроперикарда).
- ✓ ЭКГ (выявление электролитных нарушений, признаков перегрузки левых отделов сердца при отёчном синдроме).
- ✓ УЗИ почек (с доплерографией внутривисочных сосудов).
- ✓ Денситометрия поясничного отдела позвоночника или рентгенография трубчатых костей (оценка степени деминерализации костной ткани).
- ✓ Пункционная биопсия почки с последующей световой и электронной микроскопией почечной ткани для уточнения морфологической основы заболевания. Показания к биопсии почки при НС:
  - стероидрезистентность (первичная и вторичная);
  - НС у детей младше 1 года и старше 12 лет;
  - Перед началом и через 1 год после лечения циклоспорином.

#### **Диагностика**

<b>3 уровень</b>	
	Сбор анамнеза и жалоб при патологии почек и мочевыделительного тракта (1)** Измерение массы тела (1) Измерение роста (1) Аускультация общетерапевтическая (1) Измерение объема лимфоузлов (1) Визуальное исследование при патологии почек и мочевыделительного тракта (1) Пальпация при патологии почек и мочевыделительного тракта (1) Перкуссия при патологии почек и мочевыделительного тракта (1) Измерение частоты дыхания (1)

<p> Исследование пульса (1)  Измерение артериального давления на периферических артериях (1)  Термометрия общая (1)  Взятие крови из пальца (1)  Взятие крови из периферической вены (1)  Оценка гематокрита (1)  Исследование уровня общего гемоглобина в крови (1)  Исследование уровня лейкоцитов в крови (1)  Исследование оседания эритроцитов (1)  Исследование уровня эритроцитов в крови (1)  Исследование уровня тромбоцитов в крови (1)  Соотношение лейкоцитов в крови (подсчет формулы крови) (1)  Исследование уровня С-реактивного белка в крови (1)  Исследование уровня общего белка в крови (1)  Исследование уровня альбумина в крови (1)  Исследование уровня общего глобулина в крови (1)  Определение альбумин/глобулинового соотношения (1)  Исследование уровня глобулиновых фракций в крови (1)  Исследование уровня мочевины в крови (1)  Исследование уровня мочевой кислоты в крови (1)  Исследование уровня креатинина в крови (1)  Исследование уровня общего билирубина в крови (1)  Исследование уровня фракций билирубина в крови (1)  Исследование уровня глюкозы в крови (1)  Исследование уровня натрия в крови (1)  Исследование уровня калия в крови (1)  Исследование уровня общего кальция в крови (1)  Исследование уровня неорганических фосфатов в крови (1)  Исследование уровня хлоридов в крови (1)  Исследование рН крови (1)  Исследование уровня аспартат-трансаминазы в крови (1)  Исследование уровня аланин-трансаминазы в крови (1)  Исследование уровня амилазы в крови (1)  Исследование уровня щелочной фосфатазы в крови (1)  Исследование уровня факторов свертывания крови (1)  Исследование уровня фибриногена в крови (1)  Исследование уровня сывороточных иммуноглобулинов (1)  Исследование антител к антигенам ядра клетки и ДНК (0,3)  Исследование уровня циркулирующих иммунных комплексов в крови (1)  Серологические реакции на различные инфекции и вирусы (1)  Исследование уровня комплемента и его фракций в крови (1)  Исследование антител к кардиолипину (0,1)  Исследование уровня криоглобулинов в крови (0,1)  Исследование уровня ангиотензиногена и его производных и ангиотензинпревращающего фермента (1) </p>
---

<p>Исследование уровня ионизированного кальция в крови (1)          Определение антигенов HbeAg Hepatitis B virus (1)          Определение антигенов HbsAg Hepatitis B virus (1)          Определение антигенов HbcAg Hepatitis B virus (1)          Определение антител класса M, G (IgM, IgG) к HbcAg Hepatitis B virus (1)          Определение антител класса M, G (IgM, IgG) к Hepatitis C virus (1)          Исследование функции нефронов (клиренс) (1)          Тесты тубулярной реабсорбции (1)          Исследование осадка мочи (1)          Определение белка в моче (1)          Исследование уровня мочевой кислоты в моче (1)          Исследование уровня кальция в моче (1)          Тест на кровь в моче (1)          Определение объема мочи (1)          Определение удельного веса (относительной плотности) мочи (1)          Исследование уровня фосфора в моче (1)          Определение диастазы в моче (1)          Исследование уровня креатинина в моче (0,8)          Регистрация электрокардиограммы (1)          Расшифровка, описание и интерпретация электрокардиографических данных (1)          Эхокардиография (1)          Ультразвуковая доплерография артерий (1)          Ультразвуковое исследование печени (1)          Ультразвуковое исследование поджелудочной железы (1)          Ультразвуковое исследование селезенки (1)          Ультразвуковое исследование почек (1)          Рентгенография легких (1)          Описание и интерпретация рентгенографических изображений (1)          Биопсия почки (1)          Микроскопия тканей почек (1)          Электронная микроскопия тканей почек (1)          Иммуноморфологическое исследование тканей почек (1)          ** - «Частота предоставления услуги»</p>
--

### **Контроль в ходе лечения и в динамике наблюдения**

<p>1. Клинический анализ крови (включая тромбоциты):          – период обострения – 1 раз в 3 дня;          – период ремиссии – 1 раз в месяц;          – при интеркуррентных заболеваниях – однократно.</p> <p>2. Биохимический анализ крови:          – период обострения – 1 раз в 7-10 дней;</p>	<p>1. Биохимический анализ мочи повторно при наличии изменений.</p> <p>2. Исследование иммунного статуса в динамике при</p>
--	---

<ul style="list-style-type: none"> <li>– период ремиссии – 1 раз в 6 месяцев.</li> </ul> <p>3. Общий анализ мочи:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>– на фоне стандартной терапии – 1 раз в 3 дня;</li> <li>– для регистрации «мочевой» ремиссии – 3 послед. анализа, ежедневно;</li> <li>– период ремиссии – 1 раз в месяц в течение первого года болезни, далее по показаниям.</li> </ul> <p>4. Коагулограмма – период обострения 1 раз в 2 недели.</p> <p>5. Функциональные пробы почек однократно в активном периоде, повторно по показаниям.</p> <p>6. Контроль АД ежедневно, в период ремиссии 1 раз в мес.</p>	<p>проведении иммунодепрессантной терапии.</p> <p>3. Количественные анализы мочи (по Нечипоренко) по показаниям.</p> <p>4. Рентгенологические и инструментальные исследования по показаниям в периоде ремиссии.</p>
--	---

#### **Показания к консультации других специалистов**

- Генетик: при наличии НС и других гломерулопатий у родственников, при развитии НС в первые 3 мес жизни.
- Гастроэнтеролог: при появлении жалоб со стороны желудочно-кишечного тракта на фоне терапии ГК.
- Окулист: для исключения стероидной катаракты при длительной терапии ГК.

#### **Лечение**

##### **Цели лечения**

- Уменьшение выраженности проявлений НС или его полное купирование.
- Уменьшение воздействия факторов, обуславливающих прогрессирования нефрита до стадии ХПН.

##### **Показания к госпитализации**

Все дети в активной стадии НС подлежат госпитализации в специализированное отделение.

##### **Немедикаментозное лечение**

###### *Режим*

Постельный режим назначают на несколько дней только при состояниях, связанных с риском для жизни: АГ, выраженных отёках, а также при тяжёлых осложнениях терапии — компрессионном переломе позвонков, переломах костей нижних конечностей, кровоточащей язве ЖКТ, панкреатите. Длительный строгий постельный режим не показан. Палатный или домашний режим разрешают после нормализации АД и уменьшении выраженности отёчного синдрома.

###### *Диета*

---

*Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летицкова*

Наиболее часто при НС с сохранными функциями почек назначают диету с нормальным содержанием белка и ограничением содержания натрия. При гиперазотемии ограничивают содержание белка в рационе до 1,5—2 г/кг. Приём жидкости ограничивают только при гипонатриемии. При развитии таких осложнений НС и его терапии, как панкреатиты, гастриты, эрозии и язвы желудка, ребёнка временно переводят на диету №5.

### **Лекарственная терапия**

#### *Симптоматическая терапия*

**Диуретические препараты** широко применяют для лечения больных с отёками. Наиболее часто с этой целью назначают петлевые диуретики (фуросемид). В случае недостаточного ответа на адекватную дозу фуросемида, назначают комбинацию диуретиков с разными механизмами действия (например, фуросемид с гидрохлоротиазидом или спиронолактоном).

- Фуросемид назначают внутрь и парентерально в дозе 1—2 мг/кг, при необходимости — 3—5 мг/кг. Диуретический эффект при парентеральном введении наступает быстрее — через 3—5 мин (при пероральном приёме — через 30—60 мин). Продолжительность эффекта при приеме внутрь — приблизительно 8ч, при в/м и в/в введении 5—6 ч.
- Гидрохлоротиазид назначают в дозе 1 мг/кг/сут (обычно 25-50 мг/сут). При длительном лечении необходимы небольшие перерывы (в течение 3—4 дней). При снижении клиренса эндогенного креатинина ниже 50% от нормы гидрохлоротиазид неэффективен. Терапию рекомендуется проводить на фоне диеты, богатой калием, и/или приёма калийсодержащих препаратов (калия хлорид по 1-3 г/сут).
- Спиронолактон назначают в дозе 1-3 мг/кг (до 10 мг/кг) 2-3 раза в день. Диуретический эффект развивается через 2-5 дней. Препарат особенно показан при гипокалиемии, вызванной другими диуретиками.

Многим больным с НС, гипоальбуминемией и рефрактерными отёками для получения адекватного диуреза, помимо петлевых диуретиков, необходимо введение альбумина. 20% раствор альбумина вводят в разовой дозе 0,5-1 г/кг в течение 30-60 мин с последующим введением фуросемида в/в 1-2 мг/кг в течение 60 мин.

#### **Антиагрегантная терапия**

Антиагреганты назначают с целью профилактики тромбозов и тромбоземболии у детей с выраженной гипоальбуминемией (менее 20 г/л) и гиперкоагуляцией (концентрация фибриногена в крови более 6 г/л). Применяют дипиридамо́л или ацетилсалициловую кислоту в низких дозах.

#### **Антибактериальная терапия**

Антибиотики назначают при развитии бактериальных осложнений иммуносупрессивной терапии. Профилактические курсы антимикробной терапии при НС без признаков присоединения инфекции не показаны.

#### **Препараты кальция и витамина D**

Назначают для профилактики развития стероидного остеопороза в средних дозах (кальций — 1000-1500 мг/сут [26,27], витамин D — 2000-4000 МЕ/сут).

#### *Иммуносупрессивная терапия*

##### **Глюкокортикоиды**

ГК — препараты выбора при впервые диагностированном НС. Стандартная терапия заключается в пероральном приёме преднизолона в дозе 2 мг/кг/сут (60 мг/м<sup>2</sup>)<sup>А</sup> в течение 4—6 нед, при отсутствии ремиссии — до 6—8 нед. По достижении ремиссии для её поддержания проводят терапию в альтернирующем режиме, т.е. через день в дозе 2/3 от лечебной (1,5 мг/кг - 35 мг/м<sup>2</sup>) в один приём в утренние часы<sup>А</sup>. Показано, что альтернирующий режим приёма ГК в течение 6-8 нед (не менее 4 нед) с последующим медленным снижением дозы на 5 мг в неделю удлиняет ремиссию по сравнению с ранее применявшимся интермиттирующим режимом с более быстрым снижением дозы. Общая длительность первого эпизода НС – не менее 4,5-5 месяцев.

- При стероидчувствительном НС очередной рецидив купируют преднизалоном, приём которого в стандартной дозе продолжают до получения трёх нормальных анализов мочи<sup>А</sup>, с последующим альтернирующим курсом в течение 6—8 нед<sup>С</sup>. Преднизалон можно заменить на метилпреднизолон, при приёме которого реже развиваются осложнения со стороны желудочно-кишечного тракта. 5 мг преднизолона эквивалентно 4 мг метилпреднизолона. Пульс-терапия метил-преднизолоном ускоряет наступление ремиссии, но не удлиняет её.
- Большие трудности вызывает поддержание ремиссии при часторецидивирующем и стероидзависимом НС. Для достижения ремиссии проводят короткий курс терапии преднизолоном в стандартной дозе или пульс-терапию метилпреднизолоном (30 мг/кг трёхкратно с интервалом в один день) с переходом на пероральный приём преднизолона с последующей альтернирующей терапией в минимальной дозе, на которой сохраняется ремиссия. Альтернирующая терапия с использованием минимальной дозы преднизолона может быть длительной, если нет выраженных побочных эффектов. Можно провести однократный курс цитостатической терапии, которая у 40% больных с рецидивами НС купирует их.
- Больным со стероидрезистентным НС показана биопсия почки для выбора метода терапии<sup>С</sup>.
- Один из методов, применяемых при НС, резистентном к стандартным дозам преднизолона, — пульс-терапия метилпреднизолоном. Препарат вводят в дозе 30 мг/кг (не более 1000 мг) в 100—150 мл 0,9% раствора натрия хлорида в течение 20 мин трёхкратно с интервалом в один день. Чаще всего пульс-терапию применяют при НС, обусловленном ФСГС<sup>В</sup>, что позволяет достичь ремиссии у 50% больных с ФСГС. У больных вторичным ФСГС, развившимся как исход БМИ, первые курсы терапии ГК бывают успешными, но далее часто развивается резистентность к терапии.

- Другой протокол для лечения ФСГС — применение пульс-терапии ГК и циклоспорина — представлен в таблице.
- Наименее чёткие протоколы разработаны для стероидрезистентного НС, обусловленного мезангиопролиферативным или мезангиокапиллярным ГН. В некоторых случаях мезангиопролиферативного ГН при небольшой длительности заболевания и отсутствии АГ эффективна стандартная терапия преднизолоном. Лечение можно начинать с пульс-терапии метилпреднизолоном (3—6 введений). При мезангиокапиллярном ГН также имеет смысл проведение 3—6 пульсовых введений метилпреднизолона в дозе 30 мг/кг через день с последующим переходом, как и при мезангиопролиферативном ГН, на альтернирующую терапию преднизолоном, однако доза последнего должна составлять 2 мг/кг (в отличие от курсов поддерживающей терапии при стероидчувствительном НС), а продолжительность приёма — до 5-6 лет.

**Схема лечения НС с применением пульс-терапии ГК и циклофосфамида  
(схема Mendoza)**

Неделя	Метилпреднизолон, 30 мг/кг в/в	Преднизолон	Циклофосфамид
1-2	Через день	-	-
3-10	1 раз в неделю	2 мг/кг через день	-
11-18	1 раз в 2 недели	2 мг/кг через день	2 мг/кг
19-52	1 раз в месяц	2 мг/кг через день	-
53-78	1 раз в 2 месяца	2 мг/кг через день	-

**Схема лечения НС с применением пульс-терапии ГК и циклоспорина**

Неделя	Метилпреднизолон, 30 мг/кг в/в	Преднизолон	Циклоспорин
1-2	3 раза в неделю	-	-
3-8	1 раз в неделю	2 мг/кг через день	6 мг/кг/сут
9-29	-	1 мг/кг через день	3 мг/кг/сут
30-54	-	0,5 мг/кг через день	3 мг/кг/сут

- При IgA-нефропатии, протекающей с НС, общепринятого протокола лечения нет, хотя существуют отдельные сообщения об эффективности длительного применения преднизолона в альтернирующем режиме.
- Отказ от терапии ГК показан при резистентности к ним, в том числе при применении в сверхвысоких дозах, а также при развитии тяжёлых осложнений, требующих прекращения терапии ГК.

План наблюдения за пациентами, получающим терапию ГК по поводу НС:

- измерение массы тела (ежедневно) и роста;
- контроль диуреза (ежедневно);
- контроль АД (ежедневно);

- ЧСС (ежедневно);
- клинический анализ крови (1 раз в 10-14 дней);
- исследование концентрации электролитов крови (кальций, калий, натрий, хлор (1 раз в 10—14 дней);
- общий анализ мочи (1 раз в 7 дней);
- определение суточной экскреции белка (1 раз в 7—10 дней);
- ЭКГ (до назначения ГК-терапии и через 2 недели от её начала);
- рентгенография или денситометрия поясничного отдела позвоночника (через 3 мес после начала лечения ГК, повторное исследование проводят через 6 мес после первого);
- контроль за психическим состоянием (поведение, сон, память);
- осмотр офтальмолога (через 1 мес после начала лечения ГК, затем ежегодно);
- диастаза мочи, амилаза крови (1 раз в 10-14 дней);
- функциональные пробы печени (1 раз в 10-14 дней);
- ФЭГДС (через 1 мес после начала лечения ГК).

### **Цитостатики**

Цитостатические препараты применяют для лечения часторецидивирующего, стероидзависимого и стероидрезистентного НС при: БМИ<sup>А</sup>, стероидрезистентного НС при ФСГС<sup>В</sup>. Чаще всего применяют циклофосфамид.

■ При стероидзависимом НС циклофосфамид назначают по 2 мг/кг/сут в течение 8—12 недель.

■ Хлорамбуцил назначают по 0,2 мг/кг/сут; продолжительность курсов такая же, как и при применении циклофосфамида.

Лечение цитостатиками сочетают с приёмом преднизолона в небольшой дозе (0,2-0,3 мг/кг/сут). По окончании курса лечения цитостатиками преднизолон отменяют постепенно, в течение 2-4 нед.

При отсутствии у больных со стероидзависимым или часторецидивирующем НС опасных для жизни осложнений терапии ГК целесообразно до начала приёма цитостатиков добиться ремиссии 2-недельным курсом преднизолона в стандартной дозе или пульс-терапией метилпреднизолоном.

При НС на фоне БМИ эффективность циклофосфамида приближается к 100% (67-93%). При других морфологических типах ГН эффективность циклофосфамида ниже. Пролонгирование ремиссии циклофосфамидом при часторецидивирующем или стероидзависимом НС удаётся получить у 40-60% больных. На продолжительность ремиссии оказывает влияние длительность приёма циклофосфамида — если она превышает 3 мес, то у 66% пациентов ремиссии продолжают более 5 лет. Назначением циклофосфамида при мезангиопролиферативном ГН удаётся достичь ремиссии у 46% больных. При ФСГС, мембранопротролиферативном ГН применение циклофосфамида не оправдано.

План наблюдения за больными во время лечения цитостатиками:

- контроль за содержанием лейкоцитов, эритроцитов, тромбоцитов в крови (1-2 раза в неделю);
- контроль за гематурией, характером мочеиспускания с целью профилактики развития геморрагического цистита (1-2 раза в неделю);
- функциональные пробы печени, учитывая риск развития токсического гепатита (1 раз в 10-14 дней);
- контроль за состоянием поджелудочной железы для предупреждения развития токсического панкреатита (амилаза крови, диастаза мочи 1 раз в 14 дней);
- контроль за концентрацией мочевой кислоты в крови (гиперурикемия) (1 раз в 10-14 дней).

Для профилактики цистита циклофосфамид следует принимать в первую половину дня, обязателен приём жидкости на ночь. При содержании лейкоцитов крови менее  $3 \times 10^9$ /л препарат следует отменить и увеличить дозу преднизолона. После прекращения лечения цитостатиками приём преднизолона в небольшой дозе следует продолжить еще в течение 10-14 дней, затем постепенно отменить под контролем содержания лейкоцитов в крови (возможна небольшая лейкопения после отмены преднизолона). Снижение содержания эритроцитов и тромбоцитов в крови при приеме цитостатиков наблюдают реже, чем лейкопению, отмена препарата на короткий срок обычно приводит к быстрому восстановлению количества форменных элементов. К серьезным побочным эффектам цитостатической терапии относят гонадотоксичность.

#### *Циклоспорин*

Препарат применяют у больных с частыми рецидивами НС и осложнениями терапии ГК по 5-6 мг/кг/сут<sup>А</sup> в сочетании с преднизолоном в небольших дозах в течение 12 мес<sup>С</sup> (полная отмена преднизолона возможна через 3 мес от начала лечения циклоспорином<sup>Д</sup>). Назначение циклоспорина оправдано при стероидзависимом или часторецидивирующем НС при невозможности продолжения лечения ГК<sup>А</sup>. Также целесообразно применение циклоспорина при стероидрезистентном НС<sup>В</sup>. Продолжительность терапии может достигать 2 лет. В связи с риском развития интерстициального фиброза до начала лечения желательно провести биопсию почки, которую повторяют через год.

Лечение циклоспорином начинают с небольшой дозы (2—3 мг/кг/сут), постепенно повышая её до 5—6 мг/кг/сут, под контролем концентрации препарата в крови (должна составлять 100—200 нг/мл). Эффект при стероидчувствительном НС достигается к концу 3-го месяца лечения, продолжительность курса терапии 6-12 мес<sup>С</sup>.

План наблюдения за больными во время лечения циклоспорином:

- контроль за концентрацией креатинина, мочевины, калия, амилазы, мочевой кислоты, содержанием тромбоцитов в крови (1 раз в 7-10 дней);
- контроль за концентрацией циклоспорина в сыворотке (1 раз в 10-14 дней);
- контроль диуреза (ежедневно);

– контроль АД (ежедневно).

При повышении концентрации креатинина в сыворотке крови выше возрастной нормы или на 30% от исходного уровня дозу циклоспорина уменьшают на 50%, при нормализации указанного показателя терапию продолжают в прежней дозе. В противном случае лечение прекращают до нормализации концентрации креатинина в крови, после чего возобновляют, уменьшив дозу препарата на 50% с последующим её повышением до исходной. При снижении клубочковой фильтрации на 50% препарат отменяют. В случае развития АГ назначают блокаторы кальциевых каналов. При нейротоксичности (нарушение сознания, судороги) препарат отменяют до нормализации состояния.

#### **Другие препараты**

В настоящее время распространение получили производные микофеноловой кислоты, в частности, микофенолат мофетила, который назначают по 800 мг/м<sup>2</sup>/сут при стероидзависимом и стероидрезистентном НС. У детей со стероидзависимым и часторецидивирующим НС также можно использовать левамизол по 2,5 мг/кг через день; продолжительность курса лечения — 6—12 мес<sup>A</sup>

#### **Протокол лечения Майфортиком**

При наличии протеинурии и признаков нефротического синдрома назначается терапевтическая доза преднизолона (до 2 мг/кг в день в три приема) до достижения ремиссии. После 3 дней отсутствия протеинурии осуществляется перевод на альтернирующий режим преднизолона 1,5 мг/кг в день в один утренний прием длительностью 4 недели. После этого назначается Майфортик в начальной дозе от 180 мг 2 раза в день для детей от 4 до 7 лет, от 360 мг 2 раза в день для детей от 8 до 14 лет и от 540 мг 2 раза в день для детей от 14 до 18 лет.

Майфортик может быть назначен больным в стадии ремиссии изначально, без учета давности рецидива, если этим больным отменяется циклоспорин А ввиду его нефротоксических эффектов. Доза преднизолона при этом не должна превышать 1,5 мг/кг через день. Майфортик назначается в таблетках 180 и 360 мг, покрытых кишечнорастворимой оболочкой. При приеме более 1 таблетки в день, их количество по возможности распределяется на 2 равные части с 12-часовыми интервалами. Делить таблетки на части недопустимо. Повышение дозы Майфортика осуществляется пошагово, с недельными интервалами до максимальной дозы 540 мг для детей 4-7 лет, 720-1080 мг для детей 8-14 лет и до 1080 - 1440 мг для детей 14-18 лет. В процессе применения Майфортика осуществляется еженедельный контроль гемограммы на протяжении первого месяца и ежемесячный в последующем. Лечение Майфортиком прекращается в случае развития лейкопении ниже 2500 в мкл, тромбоцитопении ниже 120 тыс в мкл или анемии с гемоглобином ниже 90 г/л. Лечение Майфортиком прекращается в случае развития серьезных гастроинтестинальных или иных побочных явлений, индивидуальной непереносимости препарата.

Через месяц после начала применения Майфортика, при условии сохранения ремиссии нефротического синдрома, начинается снижение дозы преднизолона. Скорость снижения определяется индивидуально, с учетом анамнестических данных. Рекомендуемый срок снижения дозы преднизолона до его полной отмены составляет 6 недель. После отмены преднизолона пациент может получать наряду с Майфортиком антигипертензивные препараты, если они требуются для коррекции артериальной гипертензии, равно как и другие симптоматические лекарственные средства по показаниям, за исключением иммуносупрессивных препаратов и левамизола. При развитии рецидива нефротического синдрома на фоне лечения Майфортиком лечение не прерывается. При этом вновь назначается преднизолон по вышеприведенной схеме. В дальнейшем полной отмены преднизолона не производится. Детям 4-7 лет оставляется 5 мг преднизолона, 8-14 лет -10 мг, 14-18 лет -15 мг через день.

#### Требования к результатам лечения и критерии выписки из стационара

1. Полная клинико-лабораторная ремиссия или
2. Стабилизация общего состояния.
3. Исчезновение экстраренальных проявлений.
4. Восстановление функции почек.
5. Положительная динамика лабораторных показателей.

#### Сравнительная характеристика глюкокортикостероидов

Наименование	Эквивалентная доза, мг	Глюкокортикоидная активность	Минералокортикоидная активность	Способность угнетать гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковую систему	Биологический период полувыведения, ч
гидрокортизон	20	0,8	1,0	1,0	8-12
преднизолон	5	4	0,8	4	18-36
метилпреднизолон	4	5	0,5	5	18-36
триамцинолон	4	5	0,5	5	24-48
дексаметазон	0,75	30	0	40-50	36-54
бетаметазон	0,6	25	0	нет данных	36-54

#### Побочные эффекты глюкокортикоидов

Побочный эффект	Частота	Рекомендации
<i>гормональные</i>		
Угнетение гипоталамо-гипо-физарно-надпочечниковой системы	+++	Учет суточного ритма функции надпочечников. Медленная постепенная отмена препарата.
Сахарный диабет	+	У пациентов с сахарным диабетом – увеличение дозы инсулина.
Гирсутизм	++	
Вторичная аменорея	+	
Отрицательный кальциевый баланс и развитие остеопороза	+++	Профилактика – назначение препаратов кальция, витамина Д <sub>3</sub> . Лечение остеопороза.

Задержка роста	+++	
<i>желудочно-кишечные</i>		
Повышение аппетита	+++	Соблюдение диеты
Тошнота, рвота	+++	Прием препаратов после еды
«Скрытая» перфорация	+	Исследование кала на скрытую кровь 1 раз в 5-7 дней. По показаниям – ФЭГДС. Соблюдение диеты, прием антацидов.
Пептическая язва	+	
Панкреатит	+	
<i>метаболические</i>		
Дислипидемия	++	
Гипергликемия	+	Исследование мочи на сахар 1 раз в неделю, глюкозы крови 1 раз в 2 недели. При появлении – уменьшение дозы препарата, лечение диабета.
Гипернатриемия	+	Соблюдение диеты с ограничением натрия.
Гипокалиемия	++	Прием препаратов калия, диета, богатая калием. Определение калия в крови, ЭКГ.
<i>сердечно-сосудистые</i>		
Артериальная гипертензия	++	Ежедневный контроль АД, ЧСС. При повышении АД назначение седативных, гипотензивных средств, уменьшение дозы.
Тахикардия	+	
Отеки	+	Соблюдение бессолевой диеты.
<i>инфекционные</i>		
Повышение восприимчивости к инфекциям	+++	Антибактериальная терапия при интеркуррентных инфекциях. Профилактическое введение иммуноглобулина по показаниям. Санация очагов хронической инфекции.
<i>психоневрологические</i>		
Психические расстройства	++	Прием седативных препаратов
Повышение внутричерепного давления	+	
<i>офтальмологические</i>		
Задняя субкапсулярная катаракта	++	При выявлении – уменьшение дозы препаратов, лечение окулиста.
Глаукома	+	
<i>другие</i>		
Аллергические	+	
Истончение кожи, стрии	++	
Ухудшение заживления ран	+++	Комплексная терапия ран с использованием стимуляторов регенерации, антисептиков
Миопатия	++	Массаж, ЛФК

Частота встречаемости побочных эффектов:

+ -менее 1%, ++ -1-10%, +++ -более 10%.

Угнетение гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковой системы развивается при кратковременном (3 недели) приеме низких доз глюкокортикоидов и сохраняется длительное время (до 1 года) после отмены препаратов.

---

*Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летицкова*

### Диспансеризация больных с нефротическим синдромом

Диспансеризация детей с нефротическим синдромом осуществляется нефрологом и (или) педиатром в поликлинике.

*Содержание диспансерного наблюдения за больными нефротическим синдромом* в течение первого года после первичной атаки или после обострения: диспансерные осмотры первые 3 месяца проводятся 1 раз в 2 недели (2 раза в месяц), затем до конца года - ежемесячно:

- ✓ каждый осмотр измеряется АД и проверяется наличие отеков;
- ✓ продолжается поддерживающая терапия, назначенная в стационаре;
- ✓ оценивается наличие осложнений от применяемой терапии (преднизолона, цитотоксических препаратов);
- ✓ исследуется (как минимум): общий анализ мочи, общий анализ крови.

Больным в период ремиссии рекомендуется:

- ✓ школьное обучение на дому;
- ✓ обязательный отдых днем;
- ✓ отказ от купания в открытых водоемах;
- ✓ санация очагов хронической инфекции (хронического тонзиллита, аденоидов, синуситов, санация полости рта) – преимущественно консервативное лечение;
- ✓ местный нефрологический санаторий.

В качестве контроля за функциональным состоянием почек и наличием побочных явлений терапии на первом году диспансерного наблюдения рекомендуется:

- 1.Общеклинический анализ крови (включая исследование тромбоцитов и ретикулоцитов) – 1 раз в 3-6 месяцев.
- 2.Биохимический анализ крови (общий белок, белковые фракции, креатинин, мочевины, холестерин,  $\beta$ -липопротеиды, глюкоза, трансаминазы, билирубин) – 1 раз в 6 месяцев.
- 3.Посевы мочи на флору – по показаниям.
- 4.Проба Зимницкого – 1 раз в год.
- 5.УЗИ почек – по показаниям.
- 6.Исследование глазного дна – по показаниям.
- 7.ЭКГ – по показаниям.
- 8.Анализ кала на скрытую кровь – по показаниям.
- 9.ФЭГДС – по показаниям.

*Содержание диспансерного наблюдения за детьми, страдающими нефротическим синдромом, в периоде ремиссии (через год после первичной атаки или после обострения):*

- ✓ диспансерное наблюдение проводится до 10 лет с осмотром 2 раза в год с обязательной оценкой физического развития, определением индекса массы тела, оценкой полового развития;
- ✓ ежегодно проводится обследование в специализированном стационаре;

*Протоколы диагностики и лечения заболеваний органов мочевой системы у детей*

- 
- ✓ санаторно-курортное лечение в местных санаториях, либо в санатории «Салют» г.Железноводск.

*В случае интеркуррентной инфекции (ОРВИ, ангина и др.):*

- ✓ постельный режим;
- ✓ антибиотик с учетом характера инфекции на 7-10 дней;
- ✓ десенсибилизирующие препараты;
- ✓ глюкокортикоидные препараты – максимальная терапевтическая доза - ежедневный прием в течение 7 дней;
- ✓ контроль анализов мочи (ежедневно!).

*Профилактические прививки:*

- ✓ в период обострения (на фоне содержания активности нефротического синдрома) проводятся **только по эпидемическим показаниям!**
- ✓ в периоде ремиссии прививки проводятся по индивидуальному графику после отмены преднизолона и цитотоксических препаратов. Перед проведением прививки обязательное исследование клинического, биохимического анализов крови, анализов мочи и назначение антигистаминных препаратов (7-14 дней) до и после прививки;
- ✓ необходимо учитывать возможность обострения нефротического синдрома после профилактической прививки.

## § 7 ВТОРИЧНЫЕ НЕФРОПАТИИ

### 7.1 Дизметаболическая нефропатия (мочекаменная болезнь) (N20-N23)

#### Терминология

Под дизметаболическими нефропатиями понимают большую группу нефропатий с различной этиологией и патогенезом, объединенных тем, что их развитие связано с нарушениями обмена. Это приводит к изменениям функционального состояния почек и структурным сдвигам на уровне различных элементов нефрона, прежде всего его канальцевой части.

#### **Группы обменных нефропатий**

1. Наследственно-обусловленные обменные нефропатии (первичная гипероксалурия, ксантинурия, синдром Леш-Нихана, цистинурия, нефропатический цистиноз и др.).

2. Вторичная дизметаболическая нефропатия: ДНООК, уратная нефропатия, фосфатурия, нефропатии при нарушении обмена витаминов, нефропатии, связанные с электролитными нарушениями.

3. Вторичная дизметаболическая нефропатия, обусловленная самостоятельным заболеванием (гломерулонефрит, ТИН, пиелонефрит). В основе лежит вторичный мембранопатологический процесс в почках, вызванных основным заболеванием.

**Дизметаболическая нефропатия с оксалатно-кальциевой кристаллурией (ДНОКК)** – это полигенно наследуемая нефропатия, которая связана с патологией обмена щавелевой кислоты и проявляется в условиях нестабильности цитомембран.

#### **Клинические проявления ДНОКК:**

1. незначительная эндогенная интоксикация;
2. артериальная гипотония
3. клинические проявления аллергических и псевдоаллергических реакций, высокая частота патологии ЖКТ, обменной, эндокринной патологии.
4. уменьшенный объем мочи в течение суток и насыщенный ее характер, высокая относительная плотность мочи;
5. усиленная потливость в периоды отчетливого уменьшения выделения мочи и при резком повышении ее относительной плотности;
6. **мочевой синдром:** гипероксалурия и/или оксалатно-кальциевая кристаллурия, микрогематурия, микропротеинурия, гиперстенурия, снижение антикристаллообразующей способности мочи, повышенная экскреция с мочой этаноламина, фосфоэтанолamina, липидов.
7. характерно наличие аналогичной клинической картины у нескольких членов семьи

#### **Принципы терапии ДНООК**

1. Диетотерапия с проведением картофельно-капустной диеты 2 раза в квартал по 3 недели с перерывом 3 недели.

2. Высокожидкостный режим (2л на 1,73 м<sup>2</sup> стандартной поверхности тела, особенно на ночь (уменьшается возможность кристаллизации различных солей).

3. Мембраностабилизирующие препараты и антиоксиданты:

- витамин В6 1-3 мг/кг в сутки в первую половину дня ;
- вит. А 1000 МЕ/год в сутки (1 капля на год жизни сутки 3,44% р-ра;
- вит. Е – 1-1,5 мг/кг или 1 капля на год жизни в сутки 5% р-ра вит. Е;
- димефосфон 15 мг/кг 2-3 раза в день;
- ксидифон 10 мг/кг 2 раза в день;
- препараты Магния : окись магния в дозе 0,15-0,2г/сут.

4. Комбинированные препараты:

а) Канефрон Н:

- грудные дети – по 10 кап х 3 в день, дети дошкольного возраста по 1 др. или 25 кап х 3 р. в день, взрослые по 2 др. или 50 кап.х 3 р. в день.

б) фитолизин – ¼ –1 ч.л. х 3 р. в день;

в) цистон – по 1-2 таб. Х 2-3 р. в день.

5. Минеральные воды типа «Славяновской» и «Смирновской» по 3-5 мл/кг в 3 приема курсом 1 мес. 2-3 раза в год.

**Методы, используемые для диагностики обменных нефропатий.**

1. Определение экскреции с мочой оксалатов кальция, мочевой кислоты, фосфатов.

2. Определение мочевой кислоты в сыворотке и моче.

3. Определение уровня фосфолипидов и их азотистых компонентов в моче.

4. Скрининг-тест по кальцифилаксию.

5. Исследование продуктов перекисидации в биологических жидкостях: определение активности супероксиддисмутазы, ксантиоксидазы в сыворотке крови, диеновых конъюгатов, малонового диальдегида.

6. Определение антикристаллообразующей способности мочи.

7. Определение цистина в моче (проба Бери).

**Урикозурические нефропатии** – патология почек, возникающая при нарушении обмена пуринов или при так называемом «мочекислом» диатезе, когда поражение почек обусловлено избыточным поступлением в почки уратов.

**Уратная нефропатия** – прогрессирующее заболевание почек, связанное с небалансированностью урикоземии и урокозурии, которая проявляется гематурией и/или протейнурией, уратной кристаллурией с формированием ТИН и/или мочекаменной болезни.

**Клинические варианты уратной нефропатии:**

1. Острая мочекислая нефропатия.
2. Уратный нефролитиаз.
3. Хронический тубулоинтерстициальный нефрит.
4. МКБ.

**Принципы терапии:**

1. Диетотерапия. Рекомендуется включать в питание: молочно-растительные продукты, крупы, лимон. Регулярно проводить разгрузочные дни: картофель, молочнокислые, фруктовые, употреблять щелочные минеральные воды.

2. Повышенный питьевой режим (до 2 л на 1,73 м<sup>2</sup>/24 часа).

3. Медикаментозная терапия:

- колхицин (0,5-2 мг в сутки);
- аллопуринол (200-300 мг х 2-3 р. в сутки);
- оротовая кислота (2-6 мг/24 часа);
- уродан, магурлит (доза подбирается индивидуально);
- ксидифон – 10 мг/кг х 2 р. в день;
- канефрон (подщелачивает мочу и держит ее рН в пределах 6,2 – 6,8, что препятствует образованию уратных камней).

**Диспансерное наблюдение детей с дизметаболическими нефропатиями (ДМН) и мочекаменной болезнью (МКБ).**

Частота осмотра специалистами.

1. Педиатр: ДМН – 1 раз в 2-3 мес; МКБ – 1 раз в мес.

2. Нефролог: ДМН – 1 раз в 6-12 мес; МКБ – 1 раз в 3 мес.

3. ЛОР: ДМН – 1 раз в год; МКБ – 1-2 раза в год.

4. Стоматолог: ДМН – 1 раз в год; МКБ – 1 раз в 6 мес.

1. Окулист: МКБ – 1 раз в год.

2. Уролог: МКБ – 1 раз в 3-6 мес.

**Снижение почечных функций и ХПН:** Педиатр – 1 раз в месяц, нефролог – 1 раз в 2-3 мес.

**Дополнительные методы обследования:**

1. Анализ мочи: ДМН – 1 раз в 1-2 мес; МКБ – 1-2 раза в месяц и при болевых приступах.

2. Проба Нечипоренко: ДМН – 1 раз в 3-6 мес; МКБ – 1 раз в мес.

3. Суточная экскреция оксалатов, уратов, кальция, фосфатов с мочой: ДМН – 1 раз в 6-12 мес; МКБ – 1 раз в 1-3 мес.

4. Проба по Зимницкому – 1 раз в год.

5. Посев мочи при МКБ – 1 раз в 3-6 мес.

6. УЗИ почек, мочевого пузыря: ДМН – 1 раз в 6-12 мес; МКБ – по показаниям (от 1 раза в мес. до 1 раза в 3 мес).

7. Функциональная диагностика почек (мочевина, проба Реберга): ДМН – 1 раз в год; МКБ – 1-2 раза в год.

8. Контроль рН мочи: ДМН – 1 раз в 3 мес; МКБ – от ежедневного до 1 раза в мес.

9. Экскреторная урография при МКБ (по показаниям).

Термин «*мочекаменная болезнь*» означает как процесс камнеобразования, так и наличие мочевых камней в любом отделе мочевых путей — почек до мочеиспускательного канала. Его используют для обозначения любых типов

камней независимо от состава, механизма образования или вероятности рецидива. Более чем в 90% случаев мочевые камни находятся в верхних мочевых путях и мочеточнике и гораздо реже в мочевом пузыре или мочеиспускательном канале.

**Диагностика** (см. Приложение)

У детей и подростков мочекаменная болезнь может проявляться как почечной коликой, так и умеренными расстройствами мочеиспускания и изменениями в анализах мочи. Почечную колику нельзя не заметить. Она проявляется мучительной, схваткообразной болью в животе или пояснице с иррадиацией в пах. Нередко отмечаются умеренное снижение АД, вздутие живота, уменьшение перистальтики кишечника, при глубокой пальпации живота возможна локальная боль над мочевым камнем. У детей при почечной колике помимо макро- или микрогематурии, императивных позывов и затрудненного, учащенного и болезненного мочеиспускания часто встречаются тошнота и рвота. При сопутствующей инфекции мочевых путей ее симптомы могут накладываться на проявления почечной колики.

Мочекаменная болезнь может проявляться расстройствами мочеиспускания: императивными позывами и затрудненным, учащенным и болезненным мочеиспусканием, недержанием мочи у детей, которые раньше удерживали мочу, а также микро- и макрогематурией и лейкоцитурией. Последняя может быть как проявлением инфекции мочевых путей, так и изолированным состоянием. Возможны жалобы на умеренные, рецидивирующие боли в животе в течение длительного времени. Если мочекаменная болезнь является сопутствующей патологией, то к ее проявлениям добавляются симптомы основного заболевания

	1 уровень	2 уровень
I этап	Ультразвуковое исследование почек (1) Ультразвуковое исследование мочевого пузыря (1) Измерение артериального давления на периферических артериях (1) Исследование уровня лейкоцитов в крови (1) Исследование уровня общего гемоглобина в крови (1) Исследование осадка мочи (1) Определение объема мочи (1) Определение удельного веса (относительной плотности) мочи (1) Исследование оседания эритроцитов (1)	Рентгенография почки (1) Исследование уровня креатинина в крови (1) Исследование уровня мочевины в крови (1) Исследование функции нефронов (клиренс) (0,01)
	3 уровень	4 уровень
I этап	Внутривенная урография (0,001) Исследование уровня мочевой кислоты в крови (1) Анализ мочевых камней (0,1)	-

Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летицова

## 7.2 Диабетическая нефропатия (N08.3)

### Стадии развития диабетической нефропатии

I. *Пренефротическая* - характеризуется периодической, незначительно выраженной протеинурией, увеличением клубочковой фильтрации (норма 100-120 мл/мин), почечного кровотока (норма 1000-1200 мл/час), иногда незначительным повышением артериального давления. Осадок мочи без изменений. Продолжительность этой стадии от 1 до 8 лет.

II. *Нефротическая* - характеризуется стойкой выраженной протеинурией, гематурией, цилиндрурией, снижением клубочковой фильтрации и уменьшением почечного кровотока. Артериальная гипертензия стойкая, имеются отеки, в крови отмечается анемия, повышенная СОЭ, гиперхолестеринемия, увеличение альфа-2 и бета-глобулинов, беталипопротеидов. Остаточный азот и креатинин в пределах нормы или слегка повышены. Нередко наблюдается прогрессирующая диабетическая ретинопатия. Эта стадия короче предыдущей и составляет, в среднем, 3-5 лет.

III. *Нефросклеротическая* - характеризуется клиникой сморщенной почки. Отмечается значительное уменьшение концентрационной и фильтрующей функции почек (гипоизостенурия, аглюкозурия, высокая протеинурия, цилиндрурия, гематурия). В крови наблюдается выраженная анемия, гипопроteinемия, гиперглобулинемия, азотемия, снижение уровня гликемии. Отмечается высокая стойкая артериальная гипертензия (трудно поддается медикаментозной коррекции), выраженные рефрактерные отеки. Может развиваться энцефалопатия, сердечно-сосудистая недостаточность. Имеется пролиферирующая диабетическая ретинопатия. Эта стадия завершается уремией, развивающейся, в среднем, через 3-4 года после появления азотемии.

### Скрининг ДН на разных стадиях ее развития:

при отсутствии протеинурии необходимо исследовать наличие микроальбуминурии у больных ИЗСД:

- не реже 1 раза в год спустя 5 лет от начала заболевания (при дебюте диабета после пубертата),

- не реже 1 раза в год с момента установления диагноза в возрасте до 12 лет; у больных ИНЗСД:

- не реже 1 раза в год с момента установления диагноза.

При наличии протеинурии необходимо исследовать:

1. Скорость нарастания протеинурии (в суточной моче)

2. Скорость снижения СКФ (по клиренсу креатинина)

3. Скорость нарастания артериальной гипертензии.

Все перечисленные исследования необходимо проводить не реже 1 раза в 4-6 месяцев.

**Классификация диабетической нефропатии (по Mogensen С. Е.)1983**

<b>Стадии ДН</b>	<b>Основные характеристики</b>	<b>Время появления от начала диабета</b>
1 стадия гиперфункция почек	увеличение скорости клубочковой фильтрации более 140мл/мин - увеличение почечного кровотока - гипертрофия почек - нормоальбуминурия (менее 30мг/сут)	дебют сахарного диабета
2 стадия; начальных структурных изменений в почках	- утолщение базальной мембраны клубочков экспансия мезангиума -сохраняется высокая скорость клубочковой фильтрации /гиперфильтрация/ нормоальбуминурия (<30мг/сут.)	>2 лет, но <5 лет
3 стадия: начинающаяся диабетическая нефропатия	-микроальбуминурия (от 30 до 300 мг/сут) -нормальная или умеренно повышенная скорость клубочковой фильтрации -нестойко повышенное АД	5-10 лет
Клинические стадии		
4 стадия выраженная нефропатия	- протеинурия /более 500 мг/сут -артериальная гипертензия - снижение скорости клубочковой фильтрации - склероз 50 – 75% клубочков	10- 15 лет
5 стадия уремия	- снижение скорости клубочковой фильтрации (<10мл/мин) -артериальная гипертензия -симптомы интоксикации - тотальный диффузный или узелковый гломерулосклероз	15-20 лет

**Диагностика**

Взятие крови из пальца 1**	Исследование уровня общего билирубина в крови 1
Исследование уровня эритроцитов в крови 1	Исследование уровня аспартат-трансаминазы в крови 1
Исследование уровня лейкоцитов в крови 1	Исследование уровня аланин-трансаминазы в крови 1
Исследование уровня тромбоцитов в крови 1	Исследование уровня щелочной фосфатазы в крови 1
Соотношение лейкоцитов в крови (подсчет формулы крови) 1	Исследование уровня мочевой кислоты в крови 0,5
Исследование среднего содержания и	

*Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летицова*

<p>средней концентрации гемоглобина в эритроцитах 1  Исследование уровня общего гемоглобина в крови 1  Исследование оседания эритроцитов 1  Оценка гематокрита 1  Исследование цветового показателя 1  Исследование глюкозы крови 1  Исследование уровня гликированного гемоглобина в крови 1  Установка подкожного катетера 0,4  Исследование уровня глюкозы в крови методом непрерывного мониторингования 0,4  Взятие крови из периферической вены 1  Исследование уровня креатинина в крови 1  Исследование уровня мочевины в крови 1  Исследование уровня общего белка в крови 1  Исследование уровня альбумина в крови 1  Исследование уровня глобулиновых фракций в крови 1  Исследование уровня калия в крови 1  Исследование уровня натрия в крови 1</p> <p>** Индекс «Частота предоставления»</p>	<p>Исследование уровня фибриногена в крови 1  Исследование осадка мочи 1  Определение концентрации водородных ионов мочи (рН мочи) 1  Определение объема мочи 1  Определение удельного веса (относительной плотности) мочи 1  Обнаружение кетоновых тел в моче 0,6  Исследование уровня натрия в моче 0,1  Исследование уровня кальция в моче 0,1  Исследование минимального количества альбумина в моче (МАУ) 1  Исследование белка в моче 1  Микробиологическое исследование мочи на аэробные и факультативно-анаэробные условно-патогенные микроорганизмы 0,4  Исследование функции нефронов (клиренс) 1  Тесты тубулярной реабсорбции 1  Электрокардиография 1  Регистрация электрокардиограммы 1  Расшифровка, описание и интерпретация электрокардиографических данных 1  Эхокардиография 1  Рентгенография органов грудной клетки 1  Измерение артериального давления на периферических артериях. Суточное мониторирование 1</p>
--	---

При лечении ДН необходима коррекция диетотерапии, заключающаяся в некотором ограничении потребления белка животного происхождения, поскольку установлено, что высокобелковая диета способствует прогрессированию хронических заболеваний почек. Оптимальное ограничение белка составляет 0,8-1г/кг массы тела в сутки (детям и беременным женщинам ограничивать белок не рекомендуется). При этом энергетическую ценность пищи допустимо восполнять за счет увеличения количества углеводов. Основными принципами лечения III стадии ДН остаются оптимальная компенсация метаболических нарушений (включая коррекцию дислипидемии), а также нормализация внутривисцеральной и системной гипертензии. С этой целью среди медикаментозных средств предпочтение отдается ингибиторам ангиотензин-превращающего фермента, обладающие как гипотензивным действием, так и способностью устранять внутривисцеральную гипертензию. Устранение гидростатического пресса внутри клубочков позволяет сохранить нормальной структуру базальных мембран капилляров клубочков и

предупредить прогрессирование диабетического гломерулосклероза, а в ряде случаев способствует обратному развитию начальных структурных изменений почек.

### Современные препараты группы ингибиторов АПФ

Препарат	Схема применения (суточная доза)
Каптоприл /Капотен/	12,5-25-50мг х 3 раза в сутки
Эналаприл /Ренитек/	5-10-20 мг х 1 раз в сутки
Рамиприл/Тритаце /	2,5-5 мг х 1 раз в сутки
Периндоприл Престариум /	4-6 мг х 1 раз в сутки

Назначать ингибиторы АПФ с целью профилактики прогрессирования ДН следует достаточно рано, даже при нормальном уровне системного артериального давления, так как эти препараты в небольших дозах не оказывают гипотензивного эффекта и в то же время благоприятно воздействуют на внутривисцеральную гемодинамику и барьерную функцию базальной мембраны.

Четвертая стадия диабетической нефропатии характеризуется появлением протеинурии, развитием артериальной гипертензии, снижением скорости клубочковой фильтрации, как проявило, - выраженной гиперлипидемией с преобладанием атерогенных фракций липидов. На этой стадии основными принципами лечения ДН являются:

- низкобелковая и бессолевая диета: ограничение потребления животного белка до 0,6-0,7 г/кг массы тела и ограничение соли до 3-5 г/сутки;
- нормализация артериального давления (также как и на III стадии ДН предпочтение отдают и-АПФ, хотя могут применяться и другие антигипертензивные препараты) антагонисты кальция, селективные бета-блокаторы, петлевые диуретики).
- коррекция гиперлипидемии: соблюдение гиполипидемической диеты. При повышении общего холестерина более 6,5 ммоль/л /норма до 5,2/ и триглицеридов сыворотки более 2,2 ммоль/л (норма 1,7) рекомендуется присоединение лекарственных средств, нормализующих липидный спектр крови (безафибрат 0,2х3 раза, базалипмоно по 400 мг утром, гемфиброзил - по 0,45 х 2 раза; финофибрат по 0,1 х 2 раза, ловастатин (мевакор) 20-40 мг вечером, симвастатин и парвастатин по 20 мг х 2 раза; никотиновая кислота, липоевая кислота, пробукол 1,0 в сутки).

На этой стадии даже самая тщательная коррекция углеводных нарушений уже не в состоянии приостановить прогрессирование ДН, поэтому требования к достижению идеальной компенсации углеводного обмена предъявляемые на ранних стадиях ДН можно ослабить, так как это связано с риском развития у них гипогликемических состояний.

Пятая стадия диабетической нефропатии характеризуется резким снижением фильтрационной способности почек, нарастание азотемии (повышением креатинина и мочевины сыворотки крови), более тяжелым течением артериальной гипертензии. На этой стадии проводится лишь

---

*Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летицкова*

симптоматическая терапия, направленная на поддержание удовлетворительной компенсации метаболических нарушений, устранение симптомов азотистой интоксикации, коррекцию артериальной гипертензии, нормализацию фосфорно-кальциевого обмена, коррекцию почечной анемии.

По мере прогрессирования ХПН возрастает частота гипогликемических состояний, снижается суточная потребность в инсулине.

Основным принципом консервативного лечения ХПН остается диетотерапия с низким содержанием животного белка (до 30-40 г/сутки) соли до 3-5 г в сутки при выраженных отеках и артериальной гипертензии, с ограничением потребления калия (до 2-3г/сутки) и фосфора (до 700-900 мг/сутки). Углеводный рацион при этом расширяется для обеспечения достаточной калорийности пищи. Потребление жидкости должно составлять 1,5-2 л/сутки при постоянном контроле суточного диуреза.

Продолжается непрерывная антигипертензивная терапия, целью которой является постепенное снижение АД до уровня, соответствующего возрастной норме. Постепенность снижения АД необходима для поддержания достаточного почечного кровотока.

Нередким осложнением, развивающимся на выраженной стадии ХПН, является ренальная остеодистрофия, характеризующаяся формированием остеопороза, субпериостальных эрозий, остеолита, что является следствием прекращения образования в почках активного метаболита - витамина Д<sub>3</sub>, который обеспечивает всасывание кальция в кишечнике и поддержание нормокальциемии.

Прогрессирование ХПН характеризуется развитием специфической почечной анемии, связанной с нарушением продукции эритропоэтина. Поэтому патогенетически обоснованным подходом к лечению такой анемии - назначение заместительной терапии рекомбинантным эритропоэтином человека (при снижении гемоглобина ниже 80 г/л и гематокрита ниже 0,20). Это целесообразно проводить у больных, находящихся на программном гемодиализе, так как следует учитывать побочный эффект этого препарата - способствует более тяжелому течению артериальной гипертензии, развитию гиперкалиемии, тромбированию сосудистого доступа.

При повышении креатинина более 500 мкмоль/л решается вопрос о подготовке пациентов к экстракорпоральным (гемодиализ, перитонеальный диализ) или хирургическим (трансплантация почки) методам лечения.

Новое в лечении диабетической нефропатии: препарат из группы гликозамингликанов "Сулодексид", представляющий собой низкомолекулярный гепарин. Этот препарат, не влияя на свертывающую систему крови, способен восстанавливать селективную проницаемость почечного фильтра и предотвращать развитие склеротических процессов в ткани почек. Максимальная эффективность этого препарата отмечается на стадии микроальбуминурии.

### 7.3 Нефробластома (С64, М8960/3)

#### Терминология

**Нефробластома** (опухоль Вильмса) — самое частое злокачественное новообразование, приводящее к терминальной почечной недостаточности у детей. Вопрос о трансплантации почки ставят только после безрецидивного периода не менее года после удаления опухоли: при более ранней трансплантации почти в 50% известных случаев развивались рецидив или метастазы. Кроме того, ранняя трансплантация может осложниться тяжелым сепсисом в связи с проведенной химиотерапией.

Наличие внепочечного злокачественного новообразования не является абсолютным противопоказанием для трансплантации почки, хотя определенное время между удалением опухоли и трансплантацией необходимо выждать.

#### Диагностика

- Взятие крови из пальца (1)
- Исследование уровня лейкоцитов в крови (1)
- Исследование уровня общего гемоглобина в крови (1)
- Исследование уровня эритроцитов в крови (1)
- Исследование уровня тромбоцитов в крови (1)
- Соотношение лейкоцитов в крови (подсчет формулы крови) (1)
- Исследование оседания эритроцитов (1)
- Получение цитологического препарата костного мозга путем пункции (1)
- Цитологическое исследование мазка костного мозга (подсчет формулы) (1)
- Цитохимическое исследование препарата костного мозга (1)
- Ультразвуковое исследование лимфоузлов (1)
- Ультразвуковое исследование почек (1)
- Ультразвуковое исследование мочеточников (1)
- Ультразвуковое исследование забрюшинного пространства (1)
- Рентгенография легких (1)
- Описание и интерпретация рентгенологических изображений 1
- Осмотр (консультация) врача-анестезиолога 1
- Взятие крови из периферической вены 1
- Исследование уровня креатинина в крови 1
- Исследование уровня общего белка в крови 1
- Исследование уровня альбумина крови 1
- Исследование уровня глюкозы крови 1
- Исследование уровня мочевины в крови 1
- Исследование уровня аспартат-трансаминазы в крови 1
- Исследование уровня аланин-трансаминазы в крови 1
- Исследование уровня амилазы в крови 1
- Определение удельного веса (относительной плотности) мочи 1
- Визуальное исследование мочи 1
- Определение концентрации водородных ионов мочи (рН мочи) 1

---

*Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летицова*

Исследование уровня глюкозы в моче 1  
 Определение белка в моче 1  
 Микроскопическое исследование осадка мочи 1  
 Исследование функции нефронов (клиренс) 1  
 Определение основных групп крови (А,В,О) 1  
 Определение резус - принадлежности 1  
 Определение антигенов HbsAg Hepatitis B virus (1)  
 Определение антител класса М, G (IgM, IgG) к Hepatitis C virus (1)  
 Определение антител класса М, G (IgM, IgG) к Human immunodeficiency virus HIV 1 (1)  
 Определение антител класса М, G (IgM, IgG) к Human immunodeficiency virus HIV 2 (1)  
 Определение антител класса М, G (IgM, IgG) к неструктурированным белкам (а-NS3. а-NS4. а-NS5) Hepatitis C virus (1)  
 Сцинтиграфия почек (1)  
 Сцинтиграфия костей (1)  
 Макроскопическое исследование удаленного операционного материала (1)  
 Просмотр цитологического препарата 1  
 Цитологическое исследование тканей почки 1  
 Биопсия почки под контролем ультразвукового исследования 0,4  
 Гистологическое исследование препарата тканей почек 1  
 Иммуноцитохимическое исследование 1  
 Иммуногистохимическое исследование препарата опухолевой ткани 1  
 Компьютерная томография почек 1  
 Компьютерная томография органов грудной полости 0,5  
 Спиральная компьютерная томография брюшной полости и забрюшинного пространства с внутривенным болюсным усилением 0,5

#### **7.4 Постваскулитный нефрит**

##### **Терминология**

*Геморрагический васкулит*, или болезнь Шенлейна—Геноха, характеризуется четырьмя основными признаками — пальпируемой пурпурой, артралгией, болью в животе и гломерулонефритом. В течение заболевания (от нескольких дней до нескольких недель) они могут появляться в любое время и в любом порядке. При биопсии почек морфологическая картина неотличима от таковой при идиопатической IgA-нефропатии. Поражение почек при геморрагическом васкулите встречается у 20— 100% больных.

##### **Диагностика** (см. Приложение)

## § 8 ПОЧЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ И НЕОТЛОЖНЫЕ СОСТОЯНИЯ В НЕФРОЛОГИИ И УРОЛОГИИ

	<b>Шифры по МКБ-10 (N 17 – N 19)</b>
1. Острая почечная недостаточность	NN 17; 17.0; 17.1; 17.2; 17.8; 17.9
2. Хроническая почечная недостаточность	NN 18; 18.0; 18.8; 18.9
3. Почечная недостаточность неуточненная	N 19

### 8.1 Острая почечная недостаточность (N 17).

#### Терминология

**Острая почечная недостаточность (ОПН)** - остро развивающийся потенциально обратимый синдром, характеризующийся внезапным тотальным нарушением функций почек в обеспечении гомеостаза, что проявляется клинически нарушениями водно-электролитного обмена и кислотно-основного состояния крови, нарастанием азотемии с развитием уремии, патологическим поражением практически всех систем и функций.

Общепринято подразделение ОПН в зависимости от анатомической локализации первичного повреждения на преренальные, ренальные и постренальные.

#### Основные причины преренальной ОПН:

- **Уменьшение объема жидкости в организме (гиповолемия):**
  - кровотечение (травма, хирургическая операция)
  - ожоги, диарея, неукротимая рвота
  - бесконтрольный прием диуретиков, глюкозурия, потеря солей, недостаточность функции надпочечников
  - гипоальбуминемические состояния (нефротический синдром, печеночная недостаточность).
- **Сниженный минутный объем сердца:**
  - выраженная застойная сердечная недостаточность
  - тампонада сердца
  - шок кардиогенный, анафилактический, травматический, инфекционный, постгеморрагический.
- **Обструкция кровеносного сосуда:**
  - окклюзия почечной артерии
  - расслаивающая аневризма брюшного отдела аорты.

#### Основные причины ренальной ОПН:

- **Первичная внутрисосудистая блокада кровотока в почке на фоне локализованного (преимущественно в сосудах почек) или диссеминированного внутрисосудистого свертывания**
  - гломерулонефриты

- васкулиты: системный микротромбоваскулит (болезнь Шенлейн-Геноха), микроскопический полиангиит, гранулематоз Вегенера, синдром Гудпасчера, узелковый периартериит, волчаночный нефрит, гемолитико-уремический синдром, болезнь Мошковица (тромботическая тромбоцитопеническая микроангиопатия), геморрагическая лихорадка с почечным синдромом и др.

- тромбоз почечной вены

• **Преимущественное тубулоинтерстициальное повреждение почек**

- **острый интерстициальный нефрит** постинфекционный, токсико-аллергический, лекарственный (дифенин, диуретики, аллопуринол, фенобарбитал, циклоспорин, фенацитин, циметидин, антибиотики: аминогликозиды, цефалоспорины, сульфаниламиды, амфотерицин В, рифампицин, изониазид и др., рентгеноконтрастные вещества)

- **острый пиелонефрит**

- **отравления** солями тяжелых металлов (ртуть, свинец, висмут, золото, мышьяк, кадмий и др.), органическими растворителями, 4-х хлористым углеродом, ядами (пестициды, грибы, окись углерода, инсектициды)

- **эндогенная токсинемия:** миоглобинурия, гемоглобинурия, опухолевые заболевания (лейкоз, лимфогранулематоз)

- **кристаллурическая нефропатия** (оксалатная, уратная, гиперкальциурическая)

**Основные причины постренальной ОПН:**

- обструкция лоханочно-мочеточникового сегмента (камень, опухоль, закупорка сгустками крови и др.)

- инфравезикальная обструкция (клапаны задней уретры, сужение, дивертикул, травма уретры, нейрогенный мочевой пузырь)

- острая уратная нефропатия на фоне интенсивной химиотерапии при диссеминированных злокачественных заболеваниях, острой лейкемии и лимфомах

- опухоль малого таза.

**Клиническая картина ОПН**

В течении ОПН выделяют 4 стадии: начальную (преданурическую), олигоанурическую, полиурическую и восстановительную.

По остроте развития и клиническим особенностям состояния, сопровождающиеся преанурическим снижением диуреза, подразделяют на 3 типа.

**Первый тип** имеет острейшее начало. Он типичен для ОПН, возникающей как следствие шока любой этиологии. В случаях острой потери воды и солей, обусловленной неукротимой рвотой, истощающим поносом или ожогом на первый план выступают симптомы обезвоживания. По мере углубления дегидратации и уменьшения ОЦК нарастает олигурия. Важнейшей особенностью ОПН при кишечных токсикозах и ожогах является развитие анурии на фоне артериальной гипотензии и резкого сгущения крови.

**Второй тип** характеризует продрома, проявляющаяся острым инфекционным, нередко нетяжелым заболеванием или состоянием его имитирующим, у детей первых 3 лет жизни начало по типу ОРЗ и кишечного заболевания характерно для гемолитико-уремического синдрома (ГУС). Олигурию у большинства детей выявляют не сразу; на нее обращают внимание лишь после того, как у больного на фоне «стандартной» терапии обнаруживают признаки гипергидратации.

**Третий тип** течения преанурического периода развивается постепенно, в течение нескольких суток, и протекает со снижением диуреза на фоне основного заболевания (чаще вызванного бактериальной инфекцией) и его лечения. Это начало характерно для нарастающего первичного тубулоинтерстициального поражения при токсическом действии лекарств или генерализации септического процесса.

Важнейшей диагностической задачей в преанурическом периоде является максимально раннее распознавание перехода в олигоанурический. Эту задачу решает, во-первых, своевременная дифференцировка функциональных или органических причин олигурии и, во-вторых, выяснение генеза ОПН в самые ранние сроки ее развития.

Среди признаков клинически развернутой ОПН выделяют снижение диуреза, нарастание массы тела, проявления азотемии (беспокойство, расстройство сна, кожный зуд, стоматиты) и метаболического ацидоза (глубокое учащенное дыхание, ацидотическое дыхание). В дальнейшем на фоне олиго-, анурии развивается гиперкалиемия, гипергидратация и уремическая интоксикация с угрозой для жизни больного. Появляются тошнота и рвота, понос, геморрагический синдром, повышается нервно-мышечная возбудимость, возможно беспокойство или сонливость, вследствие гипергидратации возникают гипертензия и тонико-клонические судороги; отек мозга и легких могут развиваться раньше, чем станут заметными периферические отеки.

#### **Схема обследования при острой почечной недостаточности**

<b>Тест</b>	<b>Комментарий</b>
ОАМ	Выявление воспалительного процесса в почках, гемоглобинурии, миоглобинурии.
Учет выпитой и выделенной жидкости, ежедневное взвешивание	Контроль баланса жидкости
ОАК	Выявление воспалительного процесса; тромбоцитопения и наличие обломков эритроцитов говорят о тромботической микроангиопатии; тромбоцитопения и анемия характерны для ГУС; эозинофилия может быть при остром интерстициальном нефрите, васкулите.
Кислотность – основное состояние	метаболический ацидоз
Биохимический анализ крови:	
мочевина, креатинин, электролиты крови (K, Na, Ca, P, Cl)	Значимые метаболические последствия ОПН – уремия, гиперкалиемия, гипонатриемия, гипокальциемия, гиперфосфатемия.

*Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летицкова*

С – реактивный белок	Неспецифический маркер инфекции или воспаления.
общий билирубин и фракции, трансаминазы (АЛТ, АСТ)	Повышение общего билирубина за счет непрямого при гемолизе эритроцитов характерно для ГУС.
общий белок, протенинограмма	Гипопротеинемия, гипоальбуминемия характерны для нефротического синдрома, могут быть при диарее, рвоте.
коагулограмма	Диссеминированное внутрисосудистое свертывание ассоциировано с сепсисом, ГУС, ГЛПС.
Иммунологические исследования при подозрении на воспалительный процесс в почках:	
титр АСЛО	Высокий после стрептококковой инфекции
концентрация фракции С3 комплемента	Низкая при системной красной волчанке, остром постинфекционном гломерулонефрите, мезангиокапиллярном гломерулонефрите.
ЦИК, сывороточные иммуноглобулины А, М, G	Содержание может изменяться при иммунном воспалении в почках.
антиядерные антитела (АНА)	Позитивны при системной красной волчанке и других аутоиммунных процессах.
анти -ДНК антитела	Более типичны для системной красной волчанки.
антинейтрофильные цитоплазматические антитела (АНЦА), антипротеиназные 3 антитела (анти - ПР3)	Связаны с системным васкулитом, ассоциированы с гранулематозом Вегенера.
АНЦА, антимиелопероксидазные антитела (анти - МПО)	Присутствуют при микроскопических полиангиитах
антигломерулярные антитела к базальной мембране.	Присутствуют при болезни Гудпасчера
гепатиты В и С, ВИЧ	Важен контроль за инфекцией при диализе
антигломерулярные антитела к базальной мембране.	Присутствуют при болезни Гудпасчера
гепатиты В и С, ВИЧ	Важен контроль за инфекцией при диализе
бак. посев мочи на м/ф и чувствительность к АБ	С целью назначения антибактериальной терапии при наличии инфекции мочевой системы.
УЗИ органов мочевой системы, доплеровское исследование почечного кровотока.	Размер почек, симметрия, исключение двусторонних аномалий почек, мочеточников и различных видов обструкции. Доплеровское исследование почечного кровотока применяется для своевременной диагностики начальной стадии ОПН (т. е. ренальной ишемии).
контроль артериального давления (АД), центрального венозного давления (ЦВД), ЧСС, ЭКГ	Низкое АД, ЦВД, тахикардия указывает на гиповолемию, шок. При водной перегрузке АД, ЦВД повышены. Изменения на ЭКГ при сердечной недостаточности, электролитных расстройствах.

#### **Общеврачебный уровень оказания помощи**

- госпитализация в отделение интенсивной терапии.

#### **Квалифицированный уровень оказания помощи**

#### **Начальная стадия ОПН**

- Лечение основного заболевания. При гиповолемии и шоке - восстановление

ОЦК растворами реополиглюкина, 10% глюкозой, 0,9% натрия хлорида под контролем ЦВД, АД, диуреза.

- Назначение препаратов, улучшающих почечный кровоток:
  - 2,4% раствор эуфиллина 1,0 мл/год жизни в сут в/в;
  - 2% раствор трентала в дозе 1-2 мг/кг в/в или 0,5% раствор курантила в дозе 3-5 мг/кг в/в.

#### **Олигоанурическая стадия ОПН**

- Количество жидкости на сутки = диурез предыдущего дня + потери при перспирации + экстраренальные потери, где потери перспирации - 25 мл/кг в сутки из расчета в мл/кг за час: у новорожденных -1,5 мл/кг/час; до 5 лет- 1,0 мл/кг/час. Потери экстраренальные: со стулом и рвотой - 10-20 мл/кг/сут; на каждые 10 дыханий свыше возрастной нормы - 10 мл/кг/сут; на каждый градус температуры свыше 37°C - 10 мл/кг/сут.
- Коррекция метаболического ацидоза: промывание желудка 2% раствором натрия бикарбоната и назначение того же раствора внутрь (0,12 г/кг/сут сухого вещества) дробно в 4-6 приемов; под контролем КОС 4% раствор натрия бикарбоната в/в капельно за сутки в количестве равном  $BE \text{ (моль/л)} \times \text{массу тела (в кг)} \times 0,3$ .
- При угрожаемой гиперкалиемии: 10% раствор глюконата кальция 20 мг/кг в/в медленно в течение 5 мин., можно повторить дважды; 20% раствор глюкозы в дозе 4-5 мл/кг с инсулином (1 ЕД на 5 г введенной глюкозы); салбутамол может вводиться в/в (4 мг/кг в 10 мл физ. р-ра за 10 мин.) или с помощью небулайзера (2,5мг при массе тела меньше 25кг или 5 мг при массе тела больше 25кг), 4% раствор натрия бикарбоната в дозе 1-2 мэкв/кг (2-4 мл/кг) в/в капельно в течение 20 мин. Когда вводится бикарбонат натрия, необходимо помнить три момента:
  - 1) приготовленный бикарбонат является гипертоническим и должен вводиться медленно во избежании неврологических осложнений;
  - 2) бикарбонат является эффективным буфером, только, если образующийся при реакции  $CO_2$  удаляется при адекватной вентиляции;
  - 3) у пациентов с ОПН часто имеется гипокальциемия, а быстрая коррекция ацидоза в таких случаях может привести к судорогам.
- Нарушение гемодинамики при ОПН, как правило, обусловлено двумя видами сердечной недостаточности; гемодинамической в результате перегрузки и вследствие токсического миокардита. Клинически сердечная недостаточность проявляется глухостью тонов, тахикардией, систолическим шумом, увеличением границ сердца и т.д. В плане профилактики сердечной недостаточности необходим тщательный контроль за АД и ЦВД. В этих случаях назначают допамин. Для улучшения почечной перфузии применяются дозы 2,5-5 мкг/кг/мин, кардиотоническая доза 5-10 мкг/кг/мин, свыше 10 мкг/кг/мин сосудосуживающее действие.

- Гипертензия часто встречается у детей с ОПН, особенно с острым гломерулонефритом и ГУС. Гипертензионная энцефалопатия у детей может клинически проявляться головной болью, раздражительностью и судорогами. Причем, эти симптомы более связаны со скоростью повышения АД, чем с уровнем АД. Дети с острым повышением АД довольно часто могут дать судороги.

Последовательный подход к тяжелой артериальной гипертонии может быть следующим. У пациентов с тяжелой симптоматической гипертензией (т. е. при гипертонии с нарушением мозгового кровообращения или с нарастающей сердечной недостаточностью) лечение начинаем с введения в/в аминазина 0.5-1 мг/кг, а также введение фуросемида в/в (2-4 мг/кг/доза), за исключением пациентов с нефротическим синдромом и с анурией более суток. Если эти меры являются неэффективными и симптоматика остается, необходимо присоединение нитропруссид натрия, начиная с дозы 1 мкг/кг/мин и до 8 мкг нитропруссид натрия в виде постоянной инфузии под тщательным контролем АД.

У асимптоматичных детей с тяжелой гипертензией, лечение должно начинаться с парантерального введения гидралазина-апрессина (0,2мг/кг/доза). Доза этого препарата может быть повышена на 100% каждые 1-2 часа до максимальной дозы 15 мг. Когда АД снизится необходимо начинать терапию, включающую ингибиторы АПФ (ангиотензинконвертирующий фермент) - капотен, лаприл, каптоприл, анаприл от 1 до 6 мг/кг/сутки. Блокаторы кальциевых каналов могут не только оказать гипотензивное действие, но, как отмечалось выше, обладают патогенетическим эффектом на течение ОПН. Коринфар, нифедипин (детских доз нет) рассчитываем по дозис фактору.

Селективные  $\beta$ -адреноблокаторы - атеналол, метапролол, конкор, корданум, ипрадол, тразикор и т.д. вплоть до индерала и обзидана.

Подключение БАБ рационально при высоком диастолическом давлении (выше 100).

Обычно сочетанием этих препаратов удается добиться снижения АД при отсутствии отеков. Невозможность достигнуть эффекта является показанием к ультрафильтрации.

- У детей страдающих энцефалопатией смешанного генеза (среднетяжелой и тяжелой формы) с сопутствующими гидроцефально-гипертензионным и судорожным синдромами, а также с отеком мозга развивается дыхательная недостаточность, как центрального так и обструктивного генеза, требующая ИВЛ.

Гипергидратация у детей с ОПН часто приводит к интерстициальному отеку легких так называемому "ригидному легкому" и требует ИВЛ.

У детей с ГУС вследствие развития микротромбоза мелких ветвей легочной артерии, может развиваться нарушение перфузионно -

вентиляционного соотношения (коэффициента), что приводит к легочной недостаточности и также требует ИВЛ.

Клинически дыхательная недостаточность проявляется нарушением механики дыхания, одышкой, высоким ЦВД, тахикардией, нарушением ритма.

- Из патогенетических методов лечения в частности при ГУС рекомендуется гепаринотерапия -300-500 ед/кг/сутки под контролем времени свертывания, дезагрегантная терапия (курантил 5мг/кг), антиоксидантная терапия (Вит Е, А) Переливание свежезамороженной плазмы, в тяжелых случаях плазмаферез.
- Питание детей с ОПН является чрезвычайно важной проблемой, т.к. у них преобладает катаболизм. Последние данные показывают, что восстановление почек так же, как и других органов требует адекватного поступления калорий для усиления энергетического метаболизма. В то же время необходимое ограничение жидкости у пациентов с тяжелой олигурией ограничивает поступление калорий и метаболитических субстратов пациентам с ОПН. Отмечено, что внутривенное введение эссенциальных аминокислот и глюкозы приводит к положительному азотистому балансу, улучшению репарации, поддержанию веса, снижению уровня мочевины и смягчению уремических симптомов.

**Показанием к экстренному диализу является:**

- анурия больше суток;
- уремическая интоксикация (мочевина сыворотки крови > 30 ммоль/л; креатинин сыворотки >0,1 ммоль/л);
- гиперкалиемия > 6-7 ммоль/л;
- ацидоз (рН крови < 7,2 и дефицит оснований более 12);
- отсутствие положительной динамики на фоне консервативного лечения, отек легких, нарастание неврологической симптоматики и судорожный синдром, неконтролируемая артериальная гипертензия.

**Требования к результатам лечения, критерии выписки**

Восстановление диуреза, нормализация уровней азотистых шлаков, электролитов крови, КОС, отсутствие осложнений, удовлетворительное общее состояние больных.

**Стандарты диспансеризации**

Диспансерное наблюдение: осмотр ребенка в первый год: раз в 2 нед. - первые 3 мес., раз в 1 мес. – с 4 по 12 мес, второй год - раз в 3 месяца, с контролем АД, анализа крови, мочи, биохимического анализа крови (креатинин, мочевина, электролиты), пробы Зимницкого. Снятие учета после обследования в специализированном стационаре.

## 8.2 Хроническая почечная недостаточность (N 18)

### Терминология

**Хроническая почечная недостаточность (ХПН)** - неспецифический синдром, развивающийся при наследственных, врожденных и приобретенных заболеваниях почек, вследствие прогрессирующей гибели нефронов с неуклонным снижением способности почек выполнять гомеостатические функции.

Почки, играющие важнейшую роль в экскреции различных метаболитов и обеспечивающие водно-электролитный и осмотический гомеостаз, обладают большими компенсаторными возможностями, и гибель даже 50 % из общего количества 2 млн. нефронов может не сопровождаться никакими клиническими проявлениями и только при снижении клубочковой фильтрации (КФ) до 30-40 мл/мин (соответствует снижению численности нефронов до 30 %) в организме происходят задержка мочевины, креатинина и других продуктов азотистого обмена и повышение их концентрации в сыворотке крови. При терминальной уремии величина нефронной популяции составляет менее 10 %.

Морфологический субстрат ХПН — гломерулосклероз, характеризующийся независимо от первичной патологии почек запустеванием клубочков, склерозом мезангия и экспансией внеклеточного матрикса, основными компонентами которого являются ламинин, фибронектин, гепарансульфат протеогликан, коллаген IV типа и интерстициальный коллаген, в норме не присутствующих в клубочках. Увеличение внеклеточного матрикса, замещающего функционально-активную ткань, представляет комплексный процесс, протекающий с участием различных факторов роста, цитокинов и тепловых шоковых протеинов (ТШП) 73, 27 и т.д., но только один из них — ТШП 47 — наделен уникальной способностью связываться с проколлагеном и коллагеном. Локализованный в эндоплазматическом ретикулуме ТШП 47 (молекулярная масса 47 000) в нормальных условиях служит молекулярным проводником проколлагена, связываясь с ним во время образования и диссоциируя перед его секрецией. При различных повреждениях тканей он предупреждает образование аномального проколлагена, задерживая его в эндоплазматическом ретикулуме на длительный срок.

### Стадии хронической почечной недостаточности

(А.В Папаян, В.В. Архипов, 2001г.)

Стадия	Скорость клубочковой фильтрации, мл/мин $\times 1,73\text{м}^2$	Креатинин плазмы крови, мкмоль/л	Сохранившиеся нефроны, %	Проявления хронической почечной недостаточности
I (компенсированная)	80 – 50	88 – 265	50 – 25	Жалобы обычно отсутствуют.
II (субкомпенсированная)	50 – 30	120 - 530	менее 30	Полиурия, полидипсия, снижение аппетита, анемия, метаболический ацидоз.

III (декомпенсированная)	30 – 10	450 – 800	менее 10	Уменьшение объема мочи, отчетливые признаки почечной недостаточности.
IV (терминальная)	менее 10	620 - 1100	Менее 5	Олигурия, поражение всех органов и систем, требуется диализ или трансплантация почки.

### Диагностика

Обязательные методы	Дополнительные методы
<p>1. Анамнез (внепочечные и почечные заболевания, интоксикация, бактериальные и вирусные инфекции и др.).</p> <p>2. Объективное обследование.</p> <p>3. Лабораторные исследования для выявления причины и варианта почечной недостаточности:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>– общий анализ крови;</li> <li>– биохимический анализ крови (общий белок, белковые фракции, холестерин, β-липопротеиды, СРБ, мочевины крови, креатинин);</li> <li>– группа крови и резус-фактор;</li> <li>– уровень тромбоцитов, время свертываемости крови;</li> <li>– общий анализ мочи;</li> <li>– анализ мочи на суточную потерю белка, эритроцитов;</li> <li>– посев мочи на флору.</li> </ul> <p>4. Лабораторные исследования для характеристики функционального состояния почек:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>– измерение диуреза;</li> <li>– уровень креатинина и мочевины</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– определение показателей синдрома эндогенной интоксикации:</li> <li>– лейкоцитарный индекс интоксикации</li> <li>– средние молекулы;</li> <li>– коагулограмма в динамике;</li> <li>– КОС и электролиты крови (натрий, калий, кальций, фосфор, хлориды, магний);</li> <li>– биохимический анализ крови (АЛТ, АСТ, билирубин и его фракции, щелочная фосфатаза);</li> <li>– иммунограмма (субпопуляции Т- и В-лимфоцитов, фагоцитоз, Ig А, М, G, E; активность комплемента, ЦИК)</li> <li>– уровень ретикулоцитов, сывороточного железа;</li> <li>– маркеры гепатита В и С и др.</li> <li>– антистрептолизин О;</li> <li>– амилаза крови;</li> <li>– ферменты мочи;</li> <li>– суточная экскреция с мочой оксалатов, уратов, кальция, фосфора, калия, натрия</li> </ul> <ul style="list-style-type: none"> <li>– проба Реберга с определением клиренса эндогенного креатинина;</li> </ul>

*Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летишова*

<ul style="list-style-type: none"> <li>– крови;</li> <li>– проба Зимницкого</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– экскреция титруемых кислот;</li> <li>– рН мочи, осмолярность мочи;</li> <li>– <math>\beta_2</math> микроглобулин;</li> <li>– проба с фуросемидом;</li> <li>– проба с сухоудением (по показаниям).</li> </ul>
<p>5. Инструментальные исследования:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>– измерение АД;</li> <li>– ЭКГ, ЭЭГ;</li> <li>– рентгенограмма грудной клетки;</li> <li>– УЗИ почек, печени, поджелудочной железы, мочевого пузыря;</li> <li>– рентгенограмма запястья кисти, коленей, позвоночника</li> <li>– определение остроты слуха;</li> <li>– исследование глазного дна</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– УЗИ почек с определением почечного кровотока;</li> <li>– ЭхоКГ, ФКГ;</li> <li>– динамическая нефросцинтиграфия с гломерулотропным и тубулотропным радиофармопрепаратами;</li> <li>– УЗИ надпочечников, печени, поджелудочной железы в динамике (по показаниям)</li> </ul>
<p>6. Консультация специалистов (по показаниям):</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>– окулиста</li> <li>– уролога</li> <li>– психолога</li> <li>– отоларинголога</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– невропатолога</li> <li>– стоматолога</li> <li>– клинического иммунолога</li> <li>– специалиста по гемодиализу.</li> </ul>

#### **Контроль в ходе лечения и в динамике наблюдения**

<p>1. Общий анализ крови:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>– период максимальных проявлений – 1 раз в 5-7 дней</li> <li>– период обратного развития – 1 раз в 2 нед.</li> <li>– период компенсации – 1 раз в мес., 1 раз в 3 мес.</li> </ul> <p>2. Биохимический анализ крови (мочевина, креатинин, КОС, электролиты):</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>– период максимальных проявлений – 1 раз в 2 дня;</li> <li>– первые 6 мес. – 1 раз в 3 мес.;</li> <li>– затем 1 раз в 6 мес.</li> </ul> <p>3. Общий анализ мочи 1 раз в 3 дня;</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>– период обратного развития – 1 раз в неделю;</li> <li>– период компенсации – 1 раз в мес.</li> </ul> <p>4. Коагулограмма:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>– в период максимальных проявлений – 1 раз в неделю;</li> <li>– период обратного развития – 1 раз в месяц.</li> </ul> <p>5. Функциональные пробы почек – 1 раз в 7-10 дн., при ХПН – ежемесячно.</p>	<p>1. Биохимический анализ мочи при ХПН ежемесячно.</p> <p>2. ЭхоКГ в динамике при наличии изменений.</p> <p>3. Маркеры гепатита В и С и др. 1 раз в год.</p> <p>4. Исследование иммунного статуса в динамике по показаниям.</p> <p>5. Радионуклидные методы исследования – 2 раза в год.</p>
--	---

6. Контроль АД ежедневно, при ХПИ – 1 раз в 10 дн.	
7. ЭКГ – 1 раз в неделю, при ХПИ – 1 раз в 3 мес.	

### СТАНДАРТ ЛЕЧЕНИЯ

Режим – постельный, полупостельный, щадящий.

#### Диагностические исследования, выполняемые пациентам с хронической почечной недостаточностью в зависимости от стадии ХПН

Лабораторные исследования	Частота проведения в зависимости от стадии хронической почечной недостаточности		
	I – II стадии	III стадия	IV (при лечении диализом)
Мочевина	1 раз в 3 месяца и по показаниям	1 раз в 3 месяца и по показаниям	1 раз в месяц и по показаниям
Креатинин			
Общий белок или альбумин	1 раз в 6 месяцев и по показаниям	1 раз в 6 месяцев	1 раз в 3 месяца
Кальций, фосфаты, натрий, калий			
Щелочная фосфатаза, паратгормон	1 раз в 6 месяцев и по показаниям	1 раз в 3 месяца и по показаниям	
АлАТ, АсАТ			
Антиген вируса гепатита (HbsAg, HCV)	по показаниям	по показаниям	1 раз в 3 месяца и по показаниям
Вирус иммунодефицита человека			
Кислотно-основное состояние (КОС)	1 раз в год	1 раз в 3 месяца	
Клинический анализ крови	1 раз в 6 месяцев и по показаниям	1 раз в 3 месяца и по показаниям	1 раз в месяц и по показаниям
Общий анализ мочи	1 раз в месяц и при заболеваниях		по показаниям
Бак. посев мочи	1 раз в 6 месяцев и по показаниям		
Скорость клубочковой фильтрации (СКФ)	1 раз в 6 месяцев и по показаниям		
Проба Зимницкого	1 раз в 6 месяцев		
УЗИ почек	1 раз в год		1 раз в 6 мес. и по показаниям
УЗИ сердца	1 раз в год		
ЭКГ	1 раз в 6 месяцев		1 раз в 3 месяца
Измерение артериального	При каждом посещении врача		Перед и после сеанса диализа

*Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летицова*

давления (АД)		
Радионуклидные методы исследования	1 раз в год	
Рентгенография костей кисти или денситометрия	1 раз в год	1 раз в 6 месяцев
Осмотр ЛОР-врача, стоматолога, окулиста	1 раз в 6 месяцев	

### **Консервативная терапия ХПН**

#### **1. Диетотерапия:**

- Количество белка в диете определяется возрастом, массой тела и стадией хронической почечной недостаточности. Пациенты с I стадией ХПН могут иметь в диете содержание белка 4,0 – 2,0 г/кг/сут. Больным с II и III стадиями белок ограничивается до 2,0 – 0,8 г/кг/сут., с IV стадией белок ограничивается до 1,5 – 0,8 г/кг/сут. до начала диализа, с началом диализа 4,0 – 2,0 г/кг/сут.
- Всем больным с ХПН на низкобелковой диете применяются добавки кетоаналогов незаменимых аминокислот в виде кальциевых солей (не содержат азот, из них не образуются азотсодержащие метаболиты). Кетостерил 01,-0,2 г/кг/сут (4-8 таб.) или 1табл/5кг веса в сут. на 3 приема в день с пищей.
- Диета должна содержать продукты с большим количеством калорий 120 – 42 ккал/кг/сут в зависимости от возраста.
- Дневной рацион не должен содержать более 1 – 5 г соли (в зависимости от выраженности артериальной гипертензии и междудиализного увеличения веса).
- При снижении диуреза суточная потребность в жидкости рассчитывается по формуле = Объем жидкости, теряемой при перспирации (300-500мл/сут у взрослых) + Диурез за предыдущие сутки + Жидкость патологических потерь (при лихорадке, диарее, одышке, повышении температуры окружающего воздуха).
- При превышении нормального уровня концентрации калия в сыворотке крови ограничиваются продукты богатые калием: сухофрукты, цитрусовые, некоторые овощи (в первую очередь картофель в мундире), зелень, соки, орехи, какао, овсяные хлопья, отруби и др.
- При гиперфосфатемии ограничиваются продукты, содержащие много фосфатов: молоко и молочные продукты, рыба, мясо, орехи, бобовые, зерновые и др.

#### **2. Профилактика и лечение ренальной остеодистрофии.**

- При гиперфосфатемии необходимо ограничить в диете фосфаты.
- Для связывания фосфатов в кишечнике применяются фосфат-биндеры:

карбонат (ацетат) кальция в дозе от 500 -2500 мг/сут или 50 мг/кг/сутки в 3-4 приема с пищей. Фосфат-биндер, не содержащий Al и Ca – Севеламер (Ренагель).

- Коррекция ацидоза.
- Активные метаболиты витамина D (при уровне СКФ менее 50 мл/мин), принимают в течении 1-1,5 мес. Затем курсы повторяются с интервалом в 2-3 нед.
  - Альфакальцидол (1альфа(ОН)Д3) 0,25-0,5 мкг/сут.
  - Кальцитриол (1.25(ОН)2D3) 0,12-0,25 мкг/сут.

### 3. Профилактика и лечение задержки роста.

- Коррекция метаболического ацидоза.
- Коррекция нарушений минерального обмена и активное лечение почечной остеодистрофии.
- Увеличение калорийности питания.
- У детей с III и IV стадиями ХПН, задержкой роста ниже 3-ей перцентили применяется рекомбинантный гормон роста (соматотропин). Препарат используется у пациентов, не достигших половой зрелости, в дозе 4 ЕД/м2/сут п/к 6-9-12 мес.

### 4. Лечение анемии.

Показанием к лечению анемии можно считать уровень гемоглобина крови 110-100 г/л.

- Эритропоэтин (рекомон, эпрекс, эпокрин и др.) в фазу коррекции 50 – 150 МЕ/кг массы тела п/к или в/в 3 раза в неделю. Цель лечения — достижение уровня гемоглобина 110-120 г/л, в поддерживающую фазу доза снижается на 25-50%, вводится 3 раза в неделю в/в или 1 раз в неделю п/к.

Дарбэпоэтин альфа (аранесп) 0,45 мкг/кг вводится п/к или в/в 1 раз в неделю или 0,75 мкг/кг п/к 1 раз в 2 недели.

- Восполнение дефицита белка, фолиевой кислоты (0,25 мг/кг/сут. – детям до года, 2,5 мг/сут. – детям до 5 лет, 5мг/сут. – детям старше 5 лет), вит В6 (10мг/сут.), В12 (30-100 мкг 3раза в неделю в/в после гемодиализа).
- Восполнение дефицита железа в дозе 3—6 мг/кг/сут по элементарному железу (мальтофер, мальтофер – фол, феррум лек и др.), при плохой усвояемости препараты железа вводятся парентерально (венофер, феррум-лек).

### 5. Лечение метаболического ацидоза.

- Диета с ограничением кислых валентностей, употреблением фруктов, цитрусовых (содержат цитраты).
- Для ощелачивающей терапии используют цитрат натрия (97г цитрата в 500 мл воды – 15 мл этого раствора обеспечивают 25 ммоль оснований), бикарбонат натрия внутрь, доза подбирается индивидуально под контролем КОС.
- При тяжелом ацидозе (SB менее 15-12 ммоль/л) коррекция производится в/в введением гидрокарбоната натрия из расчета  $C = 1/3 \times M \times BE$ , где C –

объем 4% р-ра соды, М – масса тела больного (кг), ВЕ-дефицит оснований (ммоль/л).

#### 6. Лечение интоксикации.

- Цель консервативной терапии интоксикации – активизация деятельности органов и систем, способных выводить токсины. Необходимо следить за регулярным стулом – 1-2 раза в сут.
- С целью выведения шлаков – слабительные: ксилит, сорбит 0,8-1,5г/кг/сут в 3 приема за 1,5 часа до еды в 100-150мл воды, подсолнечное, оливковое масло 30-50 г/сут.
- Селективные энтеросорбенты – фосфатсвязывающие препараты – кальция карбонат (ацетат) 50 мг/кг/сут в 3-4 приема.
- Гигиенические ванны.

#### 7. Лечение артериальной гипертензии.

- Соблюдение водно - солевого режима, адекватный режим диализа.
- Медикаментозную терапию следует начинать с назначения малых доз одного препарата, пролонгированного действия. При отсутствии эффекта его дозу увеличивают или переходят к комбинированной сначала двух-, а при отсутствии эффекта - к трех- компонентной терапии.  
У детей с ХПН начинать терапию наиболее целесообразно с ингибиторов АПФ или блокаторов рецепторов к ангиотензину. У пациентов со СКФ менее 20 мл/мин. антигипертензивную терапию следует начинать с блокаторов кальциевых каналов.

#### Лекарственные средства, применяемые при лечении артериальной гипертензии у детей с ХПН

##### *Ингибиторы АПФ:*

Каптоприл	0,1-0,5 мг/кг х 2-3 р/сут
Эналаприл	0,1-0,2 мг/кг х 1-2 р/сут
Фозиноприл	5-20 мг/сут за 1 прием (подростки)

##### *Блокаторы R<sub>c</sub> к ангиотензину:*

Лозартан	0,7-1,4 мг/кг/сут за 1 прием
----------	------------------------------

##### *Антагонисты кальция:*

Амлодипин	2,5-5,0 мг/сут за 1 прием
Верапамил	20 - 80 мг/сут за 2-3 приема

##### *В-блокаторы:*

Пропранолол	1-2 мг/кг/сут за 2-3 приема
Метопролол	1-2 мг/кг/сут за 1-2 приема

##### *Диуретики:*

Фуросемид	0,5 – 2 мг/кг/сут за 1-2 приема
Гидрохлоротиазид	1-3 мг/кг/сут за 2 приема
Индапамид ретард	1,5 мг/сут(подростки)

• **Лечение гипертонических кризов у детей с ХПН:**

Антагонисты кальция:	нифедипин 0,25 мг/кг каждые 4-6 часов сублингвально или парентерально адалат 1-5 мг за 4-8 часов 1 раз в день
Вазодилататоры	нитропруссид натрия 0,5-10 мкг/кг/мин в/в медленная инфузия 10-15 мин нитроглицерин 5-50 мкг/мин в/в 10-15 мин гидралазин 0,15 – 0,2 мг/кг в/в, при отсутствии эффекта доза может быть увеличена каждые 6 часов до максимальной 1,5 мг/кг в/в
Диуретики	фуросемид 1-5 мг/кг/сут (если есть диурез)
Ингибиторы АПФ	каптоприл от 0,3-0,5 до 5 мг/кг/сут внутрь в 3 приема

Одномоментное снижение АД не должно превышать 25% от исходного, чтобы не страдало кровоснабжение жизненно важных органов.

**Стандарт показаний к гемодиализу:**

**Показания к началу заместительной терапии у детей с ХПН**

- Появление симптомов и осложнений уремии: перикардита, тошноты, рвоты; некупируемая высокая артериальная гипертензия, рефрактерные к терапии отеки, тяжелый ацидоз, нейропатии, выраженная белково-энергетическая недостаточность при СКФ менее 15-20 мл/мин х 1,73 м<sup>2</sup>.
- Перегрузка жидкостью с нарушением гемодинамики и отеком легких;
- Уремическая интоксикация (мочевина сыворотки крови > 24 ммоль/л; креатинин сыворотки >0,5 ммоль/л);
- Гиперкалиемия > 7,5 ммоль/л;
- Ацидоз (рН крови < 7,2 и дефицит оснований более 12);
- Отсутствие положительной динамики на фоне консервативного лечения, нарастание неврологической симптоматики и судорожный синдром.
- (для начала диализной терапии достаточно наличия нескольких указанных признаков).
- Терминальная стадия ХПН, которой соответствует уровень креатинина более 300 мкмоль/л у детей до 2-х лет,  
более 500 мкмоль/л у детей от 2 до 7 лет,  
более 700 мкмоль/л у детей старше 7 лет.

**Требования к результатам лечения**

Отсутствие прогрессирующего повышения уровня креатинина и мочевины в крови, отсутствие анемии, остеодистрофии и других осложнений ХПН, нормальное развитие и удовлетворительное самочувствие больных.

**Медикаментозная терапия ХПН**

– энтеросорбенты (энтеросгель, фильтррум, неосмектин, лактофильтрум,

- смекта, ионообменные смолы);
- щелочное питье, клизмы с 2% растворов натрия бикарбоната;
- препараты железа: феррум-лек для в/м введения, рекормон п/к;
- эритропоэтин (эпрекс) по 150 МЕ/кг/сут. п/к 3 раза в неделю – курс лечения 3 нед., в течение года повторные курсы;
- при прогрессировании анемии и снижении Hb < 60 г/л – гематрансфузии эритроцитарной массы;
- при гиперкалиемии: сорбистерил 5-10 г ежедневно в 150 мл воды или препараты кальция (кальций-Д<sub>3</sub>-никомед, комплексные препараты кальция);
- при гипокалиемии – аспаркам, панангин;
- гипотензивные препараты при повышенном АД (гидрохлортиазид по 1 мг/кг/сутки, гидролазин – 1-2 мг/кг/сут., каптоприл 0,3 мг/кг/сут.);
- при остеодистрофии – антациды (алюминия гидроокись или алюминия карбонат) – индивидуально; препараты кальция и витамина D<sub>3</sub>;
- антиоксиданты (витамины E, C, A);
- дезагреганты;
- по показаниям сердечные гликозиды;
- гепатопротекторы (эссенциале, лецитин, омега 3 жирные кислоты);
- леспеплан, пилозурил;
- коррекция дизбактериоза (эубиотики, фатотерапия);
- иммуномодуляторы;
- бальнеотерапия;
- санация хронических очагов инфекции;
- массаж.

При прогрессирующем снижении функции почек – гемодиализ или перетониальный диализ.

**Продолжительность стационарного лечения:**

ХПН – более 30 дней

**Требования к результатам лечения и критерии выписки**

- Исчезновение экстраренальных проявлений.
- Исчезновение симптомов интоксикации.
- Положительная динамика лабораторных показателей.
- Отсутствие осложнений.

**Стандарты диспансеризации**

Диспансерное наблюдение проводится до передачи во взрослую сеть.

**8.3 Почечная колика (N 23)**

Почечная колика развивается чаще всего вследствие острой окклюзии верхних мочевых путей конкрементом. Может возникнуть у больного с гидронефрозом, при новообразованиях почки и мочеточников, при апостематозном нефрите, реже – при нефроптозе. Существуют и другие

причины. Например, почечную колику могут вызвать дискинезии мочевыводящих путей. Боли в области поясницы нередко сочетаются с гематурией.

Неотложная помощь заключается в следующем: назначение спазмолитических, болеутоляющих средств, например, ависана (в таблетках по 0,05г) внутрь по 1-2 таб. 3-4 раза в сутки после еды. Препарат способствует отхождению мелких конкрементов из мочевых путей. Применяется атропина сульфат подкожно по 0,5-1 мл 0,1% раствора в сочетании с болеутоляющими средствами (промедол, пантопон и др.). Показаны теплые ванны. Применяется внутрь баралгин по 1-2 таб. 3 раза в сутки, детям школьного возраста по 10-20 кап 3-4 раза в сутки, по 1-2 свечи 3 раза в сутки. При в/м введении эффект наступает через 20-30 мин, при в/в через 5-8 мин. Как спазмолитическое средство назначают папаверина гидрохлорид – внутрь по 0,02-0,04г.

При снятии приступа почечной колики ребенку показано полное нефроурологическое обследование.

## **§9 РЕГИОНАЛЬНЫЕ СТАНДАРТЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ЗАБОЛЕВАНИЙ ОРГАНОВ МОЧЕВОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ**

Утверждены Министерством здравоохранения и социального развития Оренбургской области (приказ № \_\_\_\_\_ от «\_\_» апреля 2010г.), ГОУ ВПО «Оренбургская государственная медицинская академия Росздрава», ОНО «Региональной Ассоциацией нефроурологов»

### **1. Региональный стандарт оказания медицинской помощи больным острым нефритическим синдромом**

Нозологическая форма: острый нефритический синдром, Код по МКБ-10: N 00, Фаза: острое состояние, Стадия: первое обращение, Осложнение: вне зависимости от осложнений, Условия оказания: стационарная помощь

#### **1.1. ДИАГНОСТИКА**

Код	Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
A01.28.001	Сбор анамнеза и жалоб при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	1
A02.01.001	Измерение массы тела	1	1
A02.03.005	Измерение роста	1	1
A01.31.012	Аускультация общетерапевтическая	1	1
A02.06.001	Измерение окружности живота	0,3	1
A01.28.002	Визуальное исследование при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	1
A01.28.003	Пальпация при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	1
A01.28.004	Перкуссия при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	1
A02.09.001	Измерение частоты дыхания	1	1
A02.12.001	Исследование пульса	1	1

*Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летишова*

A02.12.002	Измерение артериального давления на периферических артериях	1	1
A02.31.001	Термометрия общая	1	1
A11.05.001	Взятие крови из пальца	1	1
A09.05.002	Оценка гематокрита	1	1
A09.05.003	Исследование уровня общего гемоглобина в крови	1	1
A08.05.004	Исследование уровня лейкоцитов в крови	1	1
A12.05.001	Исследование оседания эритроцитов	1	1
A08.05.003	Исследование уровня эритроцитов в крови	1	1
A08.05.005	Исследование уровня тромбоцитов в крови	1	1
A08.05.006	Соотношение лейкоцитов в крови (подсчет формулы крови)	1	1
A11.12.009	Взятие крови из периферической вены	1	1
A09.05.009	Исследование уровня С-реактивного белка в крови	1	1
A09.05.010	Исследование уровня общего белка в крови	1	1
A09.05.011	Исследование уровня альбумина в крови	1	1
A09.05.012	Исследование уровня общего глобулина в крови	1	1
A09.05.013	Определение альбумин/глобулинового соотношения	0,3	1
A09.05.014	Исследование уровня глобулиновых фракций в крови	0,3	1
A09.05.017	Исследование уровня мочевины в крови	1	1
A09.05.018	Исследование уровня мочевой кислоты в крови	0,05	1
A09.05.020	Исследование уровня креатинина в крови	1	1
A09.05.021	Исследование уровня общего билирубина в крови	0,3	1
A09.05.022	Исследование уровня фракций билирубина в крови	0,3	1
A09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови	1	1
A09.05.030	Исследование уровня натрия в крови	1	1
A09.05.031	Исследование уровня калия в крови	1	1
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	1	1
A09.05.033	Исследование уровня неорганических фосфатов в крови	0,2	1
A09.05.034	Исследование уровня хлоридов в крови	0,5	1
A09.05.026	Исследование уровня холестерина в крови	1	1
A09.05.027	Исследование уровня липопротеидов в крови	1	1
A09.05.037	Исследование pH крови	1	1
A09.05.041	Исследование уровня аспартат-трансаминазы в крови	0,3	1
A09.05.042	Исследование уровня аланин-трансаминазы в крови	0,3	1
A09.05.045	Исследование уровня амилазы в крови	0,3	1
A09.05.046	Исследование уровня щелочной фосфатазы в крови	1	1
A12.05.042	Активированное частичное тромбопластиновое	1	1

*Протоколы диагностики и лечения заболеваний органов мочевой системы у детей*

	время (АЧТВ)		
A09.05.050	Исследование уровня фибриногена в крови	1	1
A09.05.055	Исследование уровня сывороточных иммуноглобулинов	1	1
A09.05.075	Исследование уровня циркулирующих иммунных комплексов в крови	1	1
A12.06.016	Серологические реакции на различные инфекции и вирусы	0,5	1
A09.05.076	Исследование уровня комплемента и его фракций в крови	0,3	1
A09.05.212	Исследование уровня ионизированного кальция в крови	1	1
A26.06.035	Определение антигенов HbeAg Hepatitis B virus	0,5	1
A26.06.036	Определение антигенов HbsAg Hepatitis B virus	0,5	1
A26.06.037	Определение антигенов HbcAg Hepatitis B virus	0,5	1
A26.06.039	Определение антител класса M, G (IgM, IgG) к HbcAg Hepatitis B virus	0,5	1
A26.06.041	Определение антител класса M, G (IgM, IgG) к Hepatitis C virus	0,5	1
A12.06.015	Определение антistreптолизина-О	1	1
A12.28.002	Исследование функции нефронов (клиренс)	1	1
A12.28.003	Тесты тубулярной реабсорбции	1	1
A09.28.001	Исследование осадка мочи	1	1
A09.28.003	Определение белка в моче	1	1
Axx.xx.xxx	Определение белка в суточном объеме мочи	1	1
Axx.xx.xxx	Проба Зимницкого	1	1
A09.28.010	Исследование уровня мочевой кислоты в моче	0,5	1
A09.28.012	Исследование уровня кальция в моче	0,5	1
A09.28.020	Тест на кровь в моче	0,5	1
A09.28.022	Определение объема мочи	1	1
A09.28.023	Определение удельного веса (относительной плотности) мочи	1	1
A09.28.029	Определение диастазы в моче	0,2	1
A09.28.006	Исследование уровня креатинина в моче	1	1
A05.10.001	Регистрация электрокардиограммы	1	1
A05.10.007	Расшифровка, описание и интерпретация электрокардиографических данных	1	1
A04.10.002	Эхокардиография	1	1
Axx.xx.xxx	Ультразвуковая доплерография сосудов почек	1	1
A04.14.001	Ультразвуковое исследование печени	1,0	1
A04.18.001	Ультразвуковое исследование поджелудочной железы	1	1
A04.06.001	Ультразвуковое исследование селезенки	1	1
A04.28.001	Ультразвуковое исследование почек	1	1
A06.09.008	Рентгенография легких	0,4	1
Axx.xx.xxx	Описание и интерпретация рентгенографических изображений	0,4	1
A11.28.001	Биопсия почки	0,1	1
Axx.xx.xxx	Световая микроскопия тканей почек	0,1	1

Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летицова

A08.28.002	Электронная микроскопия тканей почек	0,1	1
A08.28.003	Иммуноморфологическое исследование тканей почек	0,1	1
A02.26.003	Офтальмоскопия	1	1
B01.006.01	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,3	1
B01.001.01	Прием (осмотр, консультация) врача гинеколога первичный	0,3	1
B01.023.01	Прием (осмотр, консультация) врача невропатолога первичный	1	1

### 1.2. ЛЕЧЕНИЕ ИЗ РАСЧЕТА 20 ДНЕЙ

Код	Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
A01.28.001	Сбор анамнеза и жалоб при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	40
A02.01.001	Измерение массы тела	1	30
A02.03.005	Измерение окружности живота	1	30
A01.31.012	Аускультация общетерапевтическая	1	40
A01.28.002	Визуальное исследование при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	40
A01.28.003	Пальпация при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	40
A01.28.004	Перкуссия при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	40
A02.09.001	Измерение частоты дыхания	1	40
A02.12.001	Исследование пульса	1	40
A02.12.002	Измерение артериального давления на периферических артериях	1	40
A02.31.001	Термометрия общая	1	40
A11.05.001	Взятие крови из пальца	1	2
A09.05.002	Оценка гематокрита	1	2
A09.05.003	Исследование уровня общего гемоглобина в крови	1	2
A08.05.004	Исследование уровня лейкоцитов в крови	1	2
A12.05.001	Исследование оседания эритроцитов	1	2
A08.05.003	Исследование уровня эритроцитов в крови	1	2
A08.05.005	Исследование уровня тромбоцитов в крови	0,5	1
A08.05.006	Соотношение лейкоцитов в крови (подсчет формулы крови)	1	2
A11.12.009	Взятие крови из периферической вены	1	3
A09.05.009	Исследование уровня С-реактивного белка в крови	0,3	1
A09.05.010	Исследование уровня общего белка в крови	1	3
A09.05.011	Исследование уровня альбумина в крови	1	3
A09.05.012	Исследование уровня общего глобулина в крови	0,3	3
A09.05.013	Определение альбумин/глобулинового соотношения	0,2	3

*Протоколы диагностики и лечения заболеваний органов мочевой системы у детей*

A09.05.014	Исследование уровня глобулиновых фракций в крови	0,3	3
A09.05.017	Исследование уровня мочевины в крови	1	3
A09.05.020	Исследование уровня креатинина в крови	1	3
A09.05.021	Исследование уровня общего билирубина в крови	0,3	3
A09.05.022	Исследование уровня фракций билирубина в крови	0,3	1
A09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови	1	2
A09.05.030	Исследование уровня натрия в крови	1	3
A09.05.031	Исследование уровня калия в крови	1	3
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	1	3
A09.05.033	Исследование уровня неорганических фосфатов в крови	0,1	1
A09.05.034	Исследование уровня хлоридов в крови	1	1
A09.05.041	Исследование уровня аспартат-трансаминазы в крови	0,5	1
A09.05.042	Исследование уровня аланин-трансаминазы в крови	0,5	1
A09.05.045	Исследование уровня амилазы в крови	0,1	1
A09.05.046	Исследование уровня щелочной фосфатазы в крови	1	1
A09.05.026	Исследование уровня холестерина в крови	1	3
A09.05.027	Исследование уровня липопротеидов в крови	1	3
A09.05.212	Исследование уровня ионизированного кальция в крови	1	3
A12.05.005	Определение основных групп крови (А, В, О)	0,02	1
A12.05.006	Определение резус- принадлежности	0,02	1
A26.06.049	Определение антител класса М, G (IgM, IgG) к Human immunodeficiency virus HIV 2	1	1
A12.28.002	Исследование функции нефронов (клиренс)	1	2
A12.28.003	Тесты тубулярной реабсорбции	1	2
A09.28.001	Исследование осадка мочи	1	3
Axx.xx.xxx	Определение белка в суточном объеме мочи	1	3
Axx.xx.xxx	Определение суточного объема мочи	1	3
A09.28.023	Определение удельного веса (относительной плотности) мочи	1	3
A09.28.006	Исследование уровня креатинина в моче	0,3	2
Axx.xx.xxx	Проба по Зимницкому	1	3
A05.10.001	Регистрация электрокардиограммы	1	1
A05.10.007	Расшифровка, описание и интерпретация электрокардиографических данных	1	1
A04.10.002	Эхокардиография	1	1
Axx.xx.xxx	Ультразвуковая доплерография сосудов почек	0,3	1
A04.28.001	Ультразвуковое исследование почек	1	2
A03.16.001	Эзофагогастродуоденоскопия	0,2	1
A08.16.004	Исследование материала желудка на наличие геликобактера	0,1	1

Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летицова

A06.03.016	Рентгенография поясничного отдела позвоночника	0,3	1
A06.03.038	Рентгенография кисти руки	0,1	1
A xx.xx.xxx	Описание и интерпретация рентгенографических изображений	0,1	1
A06.03.062	Рентгеноденситометрия	0,3	1
A12.12.004	Суточное мониторирование артериального давления	0,5	1
A18.05.002	Гемодиализ	0,02	5
A14.31.005	Приготовление и смена постельного белья тяжелобольному	0,02	3
A14.31.002	Размещение тяжелобольного в постели	0,02	6
A14.01.001	Уход за кожей тяжелобольного пациента	0,02	6
A14.07.002	Уход за полостью рта тяжелобольного	0,02	6
A14.31.004	Кормление тяжелобольного через рот и назогастральный зонд	0,02	15
A14.31.006	Пособие по смене белья и одежды тяжелобольному	0,02	6
A14.31.007	Уход за промежностью и наружными половыми органами тяжелобольных	0,02	6
A14.19.001	Пособие при дефекации тяжелого больного	0,02	3
A14.19.002	Постановка очистительной клизмы	0,02	2
A14.12.001	Уход за сосудистым катетером	0,02	6
A14.31.011	Пособие при парентеральном введении препаратов	0,3	7
B01.003.03	Суточное наблюдение врачом-реаниматологом	0,02	3
B01.020.01	Прием (осмотр, консультация) врача лечебной физкультуры	0,1	1
A25.28.001	Назначение лекарственной терапии при заболеваниях почек и мочевыделительного тракта	1	20
A25.28.002	Назначение диетической терапии при заболеваниях почек и мочевыделительного тракта	1	2
A25.28.003	Назначение лечебно- оздоровительного режима при заболеваниях почек и мочевыделительного тракта	1	3

Фармакотерапевтическая группа	АТХ группа <*>	Международное непатентованное наименование	Частота назначения	ОДД* <*>	ЭКД* <***>
Средства, влияющие на сердечно-сосудистую систему			0,9		
	Гипотензивные средства		1		
		Каптоприл	0,5	50 мг	1500 мг
		Эналаприл	0,5	10 мг	300 мг
Средства для лечения заболеваний почек и мочевыводящих путей			1		
	Диуретики		1		

*Протоколы диагностики и лечения заболеваний органов мочевой системы у детей*

	Фуросемид	1	40 мг	1200 мг
Средства, влияющие на кровь		0,7		
	Средства, влияющие на систему свертывания крови	1		
	Гепарин натрий	0,5	5000ед	15000ед
	Надропарин кальций	0,5	5000ед	15000ед
	Пентоксифиллин	0,3	100мг	1000мг
	Дипиридамол	0,3	75мг	750мг
Средства для профилактики и лечения инфекций		1		
	Антибактериальные средства	1		
	Амоксициллин + Клавулановая кислота	0,5	1125 мг	11250 мг
	Кларитромицин	0,1	500мг	5000мг
	Цефуроксим	0,2	500 мг	5000 мг
	Цефтриаксон	0,2	1000 мг	10000 мг
Витамины и минералы		1		
	Калия оротат	0,3	0,2 г	2,0 г
	Калия и магния аспарагинат	0,7	3 таб.	30 таб.

<\*> Анатомо-терапевтическо-химическая классификация.

<\*\*\*> Ориентировочная дневная доза.

<\*\*\*> Эквивалентная курсовая доза.

\* - Дозы для детей рассчитываются с учетом веса и возраста

## 2. Региональный стандарт оказания медицинской помощи больным с нефротическим синдромом

Нозологическая форма: нефротический синдром- незначительные гломерулярные повреждения, очаговые и сегментарные гломерулярные повреждения, диффузный мембранозный гломерулонефрит, диффузный мезангиальный пролиферативный гломерулонефрит, диффузный мезангиокапиллярный гломерулонефрит)

Код по МКБ-10: N 04, Фаза: любая, Стадия: любая, Осложнения: вне зависимости от осложнений, Условия оказания: стационарный этап

### 2.1. ДИАГНОСТИКА

Код	Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
A01.28.001	Сбор анамнеза и жалоб при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	1
A02.01.001	Измерение массы тела	1	30 (20)
A02.03.005	Измерение роста	1	1
A01.31.012	Аускультация общетерапевтическая	1	30 (20)
A02.06.001	Измерение окружности живота	1	20 (15)
A01.28.002	Визуальное исследование при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	30 (20)
A01.28.003	Пальпация при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	30 (20)
A01.28.004	Перкуссия при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	10
A02.09.001	Измерение частоты дыхания	1	30 (20)
A02.12.001	Исследование пульса	1	30
A02.12.002	Измерение артериального давления на периферических артериях	1	30
A02.31.001	Термометрия общая	1	60 (40)
A11.05.001	Взятие крови из пальца	1	3 (5)
A11.12.009	Взятие крови из периферической вены	1	3
A09.05.002	Оценка гематокрита	1	3
A09.05.003	Исследование уровня общего гемоглобина в крови	1	3 (5)
A08.05.004	Исследование уровня лейкоцитов в крови	1	3 (5)
A12.05.001	Исследование оседания эритроцитов	1	3 (5)
A08.05.003	Исследование уровня эритроцитов в крови	1	3
A08.05.005	Исследование уровня тромбоцитов в крови	0,5	2
A08.05.006	Соотношение лейкоцитов в крови (подсчет формулы крови)	1	3
A09.05.009	Исследование уровня С-реактивного белка в крови	1	2
A09.05.010	Исследование уровня общего белка в крови	1	3 (5)

*Протоколы диагностики и лечения заболеваний органов мочевой системы у детей*

A09.05.011	Исследование уровня альбумина в крови	1	1
A09.05.012	Исследование уровня общего глобулина в крови	1	3
A09.05.013	Определение альбумин/глобулинового соотношения	0,3	1
A09.05.014	Исследование уровня глобулиновых фракций в крови	0,3	2
A09.05.017	Исследование уровня мочевины в крови	1	7
A09.05.018	Исследование уровня мочевой кислоты в крови	0,05	1
A09.05.020	Исследование уровня креатинина в крови	1	10
A09.05.021	Исследование уровня общего билирубина в крови	0,3	1
A09.05.022	Исследование уровня фракций билирубина в крови	0,3	1
A09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови	1	1
A09.05.030	Исследование уровня натрия в крови	1	1
A09.05.031	Исследование уровня калия в крови	1	3
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	1	2 (3)
A09.05.033	Исследование уровня неорганических фосфатов в крови	0,2	1
A09.05.034	Исследование уровня хлоридов в крови	0,5	1
A09.05.037	Исследование Ph крови	1	1
A09.05.041	Исследование уровня аспаргат-трансаминазы в крови	0,3	1
A09.05.042	Исследование уровня аланин-трансаминазы в крови	0,3	1
A09.05.045	Исследование уровня амилазы в крови	0,3	1
A09.05.046	Исследование уровня щелочной фосфатазы в крови	1	1
A09.05.049	Исследование уровня факторов свертывания крови	1	5 (7)
A09.05.050	Исследование уровня фибриногена в крови	1	5 (7)
A09.05.055	Исследование уровня сывороточных иммуноглобулинов	1	1
A09.05.075	Исследование уровня циркулирующих иммунных комплексов в крови	1	1
A12.06.016	Серологические реакции на различные инфекции и вирусы	0,5	1
A09.05.076	Исследование уровня комплемента и его фракций в крови	0,3	1
A09.05.212	Исследование уровня ионизированного кальция в крови	1	1
A26.06.035	Определение антигенов HbeAg Hepatitis B virus	0,5	1

*Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летицкова*

A26.06.036	Определение антигенов HbsAg Hepatitis B virus	0,5	1
A26.06.037	Определение антигенов HbcAg Hepatitis B virus	0,5	1
A26.06.039	Определение антител класса M, G (IgM, IgG) к HbcAg Hepatitis B virus	0,5	1
A26.06.041	Определение антител класса M, G (IgM, IgG) к Hepatitis C virus	0,5	1
A12.28.002	Исследование функции нефронов (клиренс)	1	3
A12.28.003	Тесты тубулярной реабсорбции	1	3
A09.28.001	Исследование осадка мочи	1	30
A09.28.003	Определение белка в моче	1	10
A09.28.010	Исследование уровня мочевой кислоты в моче	0,05	1
A09.28.012	Исследование уровня кальция в моче	1	1
A09.28.020	Тест на кровь в моче	0,5	1
A09.28.022	Определение объема мочи	1	30
A09.28.023	Определение удельного веса (относительной плотности) мочи	1	10 (15)
A09.28.029	Определение диастазы в моче	0,2	1
A09.28.006	Исследование уровня креатинина в моче	1	7
A05.10.001	Регистрация электрокардиограммы	1	3
A05.10.007	Расшифровка, описание и интерпретация электрокардиографических данных	1	3
A04.10.002	Эхокардиография	0,5	1
A04.12.001	Ультразвуковая доплерография артерий	1	2
A04.14.001	Ультразвуковое исследование печени	1,0	1
A04.18.001	Ультразвуковое исследование поджелудочной железы	1	1
A04.06.001	Ультразвуковое исследование селезенки	1	1
A04.28.001	Ультразвуковое исследование почек	1	1
A06.09.008	Рентгенография легких	0,4	1
A06.31.006	Описание и интерпретация рентгенографических изображений	0,4	1
A11.28.001	Биопсия почки	0,1	1
A08.28.001	Микроскопия тканей почек	0,1	1
A08.28.002	Электронная микроскопия тканей почек	0,1	1
A08.28.003	Иммуноморфологическое исследование тканей почек	0,1	1
	Офтальмоскопия	1	1
	Консультация генетика	0,3	1

\* Стационарный этап

**ПОКАЗАНИЯ К КОНСУЛЬТАЦИИ СПЕЦИАЛИСТОВ:**

- Генетик: при наличии НС и других гломерулопатий у родственников, при развитии НС в первые 3 мес жизни.
- Гастроэнтеролог: при появлении жалоб со стороны желудочно-кишечного тракта на фоне терапии ГК.
- Окулист: для исключения стероидной катаракты при длительной терапии ГК.
- Невролог

**КОНТРОЛЬ В ХОДЕ ЛЕЧЕНИЯ И НАБЛЮДЕНИЯ\***

<p>1. Клинический анализ крови (включая тромбоциты): период обострения – 1 раз в 3 дня; период ремиссии – 1 раз в месяц; при интеркуррентных заболеваниях – однократно.</p> <p>2. Биохимический анализ крови: период обострения – 1 раз в 7-10 дней; период ремиссии – 1 раз в 6 месяцев.</p> <p>3. Общий анализ мочи: на фоне стандартной терапии – 1 раз в 3 дня; для регистрации «мочевой» ремиссии – 3 послед. анализа, ежедневно; период ремиссии – 1 раз в месяц в течение первого года болезни, далее по показаниям.</p> <p>4. Коагулограмма – период обострения 1 раз в 2 недели.</p>	<p>5. Функциональные пробы почек однократно в активном периоде, повторно по показаниям.</p> <p>6. Контроль АД ежедневно, в период ремиссии 1 раз в мес.</p> <p>7. Биохимический анализ мочи повторно при наличии изменений.</p> <p>8. Исследование иммунного статуса в динамике при проведении иммунодепрессантной терапии.</p> <p>9. Количественные анализы мочи (по Нечипоренко) по показаниям.</p> <p>10. Рентгенологические и инструментальные исследования по показаниям в периоде ремиссии</p>
---	--

\* Стационарный этап

**1.2. ЛЕЧЕНИЕ ИЗ РАСЧЕТА 30 (20) ДНЕЙ\***

Цели лечения:

- Уменьшение выраженности проявлений НС или его полное купирование.
- Уменьшение воздействия факторов, обуславливающих прогрессирования нефрита до стадии ХПН.

Показания к госпитализации:

Все дети в активной стадии НС подлежат госпитализации в специализированное отделение.

Код	Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
A01.28.001	Сбор анамнеза и жалоб при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	20 (30)
A02.01.001	Измерение массы тела	1	30 (20)
A02.03.005	Измерение окружности живота	1	10
A01.31.012	Аускультация общетерапевтическая	1	20 (30)
A01.28.002	Визуальное исследование при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	20(30)

*Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летицова*

A01.28.003	Пальпация при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	20(30)
A01.28.004	Перкуссия при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	20(30)
A02.09.001	Измерение частоты дыхания	1	20(30)
A02.12.001	Исследование пульса	1	20(30)
A02.12.002	Измерение артериального давления на периферических артериях	1	30
A02.31.001	Термометрия общая	1	30
A11.05.001	Взятие крови из пальца	1	2
A11.12.009	Взятие крови из периферической вены	1	3
A09.05.002	Оценка гематокрита	1	2
A09.05.003	Исследование уровня общего гемоглобина в крови	1	2
A08.05.004	Исследование уровня лейкоцитов в крови	1	2
A12.05.001	Исследование оседания эритроцитов	1	2
A08.05.003	Исследование уровня эритроцитов в крови	1	2
A08.05.005	Исследование уровня тромбоцитов в крови	0,5	2
A08.05.006	Соотношение лейкоцитов в крови (подсчет формулы крови)	1	3
A09.05.009	Исследование уровня С-реактивного белка в крови	0,3	1
A09.05.010	Исследование уровня общего белка в крови	1	2 (3)
A09.05.011	Исследование уровня альбумина в крови	1	2 (3)
A09.05.012	Исследование уровня общего глобулина в крови	0,3	1 (2)
A09.05.013	Определение альбумин/глобулинового соотношения	0,2	1
A09.05.014	Исследование уровня глобулиновых фракций в крови	0,3	1
A09.05.017	Исследование уровня мочевины в крови	1	2
A09.05.020	Исследование уровня креатинина в крови	1	3
A09.05.021	Исследование уровня общего билирубина в крови	0,3	1
A09.05.022	Исследование уровня фракций билирубина в крови	0,3	1
A09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови	1	2
A09.05.030	Исследование уровня натрия в крови	1	5
A09.05.031	Исследование уровня калия в крови	1	2
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	1	2
A09.05.033	Исследование уровня неорганических фосфатов в крови	0,1	1

*Протоколы диагностики и лечения заболеваний органов мочевой системы у детей*

A09.05.034	Исследование уровня хлоридов в крови	1	2
A09.05.037	Исследование pH крови	1	2
A09.05.041	Исследование уровня аспартат-трансаминазы в крови	0,5	2
A09.05.042	Исследование уровня аланин-трансаминазы в крови	0,5	2
A09.05.045	Исследование уровня амилазы в крови	0,1	1
A09.05.046	Исследование уровня щелочной фосфатазы в крови	1	1
A09.05.049	Исследование уровня факторов свертывания крови	0,3	3
A09.05.050	Исследование уровня фибриногена в крови	0,3	3
A09.05.055	Исследование уровня сывороточных иммуноглобулинов	0,5	1
A09.05.075	Исследование уровня циркулирующих иммунных комплексов в крови	1	1
A12.06.016	Серологические реакции на различные инфекции и вирусы	1	1
A09.05.076	Исследование уровня комплемента и его фракций в крови	1	1
A09.05.212	Исследование уровня ионизированного кальция в крови	1	1
A12.05.005	Определение основных групп крови (A, B, O)	0,02	1
A12.05.006	Определение резус-принадлежности	0,02	1
A26.06.049	Определение антител класса M, G (IgM, IgG) к Human immunodeficiency virus HIV 2	1	1
A12.28.002	Исследование функции нефронов (клиренс)	1	5
A12.28.003	Тесты тубулярной реабсорбции	1	5
A09.28.001	Исследование осадка мочи	1	10 (15)
A09.28.003	Определение белка в моче	1	10 (15)
A09.28.022	Определение объема мочи	1	15
A09.28.023	Определение удельного веса (относительной плотности) мочи	1	15
A09.28.006	Исследование уровня креатинина в моче	0,3	1
A05.10.001	Регистрация электрокардиограммы	1	1
A05.10.007	Расшифровка, описание и интерпретация электрокардиографических данных	1	1
A04.10.002	Эхокардиография	0,3	1
A04.12.001	Ультразвуковая доплерография артерий	0,3	1
A04.14.001	Ультразвуковое исследование печени	1	1

*Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летицова*

A04.14.002	Ультразвуковое исследование желчного пузыря	1	1
A04.18.001	Ультразвуковое исследование поджелудочной железы	1	1
A04.06.001	Ультразвуковое исследование селезенки	1	1
A04.28.001	Ультразвуковое исследование почек	1	2
A03.16.001	Эзофагогастродуоденоскопия	0,2	1
A08.16.004	Исследование материала желудка на наличие геликобактера	0,11	1
A06.09.008	Рентгенография легких	0,2	1
A06.03.016	Рентгенография поясничного отдела позвоночника	0,3	1
A06.03.038	Рентгенография кисти руки	0,1	1
A06.31.006	Описание и интерпретация рентгенографических изображений	0,3	1
A06.03.062	Рентгеноденситометрия	0,3	1
A11.28.001	Биопсия почки	0,3	1
A08.28.001	Микроскопия тканей почек	0,3	1
A08.28.002	Электронная микроскопия тканей почек	0,3	1
A12.12.004	Суточное мониторирование артериального давления	0,5	1
A18.05.002	Гемодиализ	0,05	7 (10 )
A25.28.001	Назначение лекарственной терапии при заболеваниях почек и мочевыделительного тракта	1	20
A25.28.002	Назначение диетической терапии при заболеваниях почек и мочевыделительного тракта	1	20(30)
A25.28.003	Назначение лечебно-оздоровительного режима при заболеваниях почек и мочевыделительного тракта	1	20(30)
A19.28.001	Лечебная физкультура при заболеваниях почек и мочевыделительного тракта	0,2	1
A14.31.005	Приготовление и смена постельного белья тяжелобольному	0,3	2
A14.31.002	Размещение тяжелобольного в постели	0,3	2
A14.01.001	Уход за кожей тяжелобольного пациента	0,3	2
A14.07.002	Уход за полостью рта тяжелобольного	0,3	2
A14.31.004	Кормление тяжелобольного через рот и назогастральный зонд	0,02	2
A14.31.006	Пособие по смене белья и одежды тяжелобольному	0,3	2
A14.31.007	Уход за промежностью и наружными	0,3	2

*Протоколы диагностики и лечения заболеваний органов мочевой системы у детей*

	половыми органами тяжелобольных		
A14.31.015	Обучение членов семьи пациента технике его перемещения и размещения в постели	0,3	1
A14.19.001	Пособие при дефекации тяжелого больного	0,3	2
A14.19.002	Постановка очистительной клизмы	0,3	2
A14.28.001	Пособие при мочеиспускании тяжелобольного	0,3	100
A14.12.001	Уход за сосудистым катетером	0,3	15
A14.31.011	Пособие при парентеральном введении препаратов	0,3	15
	Наблюдение анестезиолога-реаниматолога	0,02	3

Фармакотерапевтическая группа	АТХ группа <*>	Международное непатентованное наименование	Частота назначения	ОДД <***>	ЭКД <***>
Гормоны и средства, влияющие на эндокринную систему			1		
	Неполовые гормоны, синтетические субстанции и антигормоны		1		
		Преднизолон	0,8	100 мг	3000 мг
		Метилпреднизолон	0,3	1000 мг	10000 мг
Противоопухолевые, иммунодепрессивные и сопутствующие средства			0,3		
	Цитостатические средства		0,3		
		Азатиоприн	0,2	100 мг	4500 мг
		Микофеноловая кислота	0,3	1500 мг	67500 мг
		Циклофосфамид	0,5	100 мг	4500 мг
		Хлорамбуцил	0,25	10 мг	450 мг
	Иммунодепрессивные средства		0,8		
		Циклоспорин	0,3	200 мг	9000 мг
Средства, влияющие на сердечно-сосудистую систему			0,5		
	Гипотензивные средства		1		
		Каптоприл	0,5	50 мг	1500 мг
		Эналаприл	0,5	10 мг	300 мг
Средства для лечения заболеваний почек и мочевыводящих путей			1		
	Диуретики		1		
		Фуросемид	1	40 мг	1200 мг
Средства, влияющие на кровь			0,5		
	Средства, влияющие на систему свертывания		0,7		
		Гепарин натрий	0,5	5000 ед	150000 ед

Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летицова

	Эпоэтин бета	1	2000 МЕ	14000 МЕ
	Препараты плазмы	0,5		
	Альбумин	1	200 мл	1000 мл
Средства для профилактики и лечения инфекций		0,7		
	Антибактериальные средства	1		
	Амоксициллин + Клавулановая кислота	0,5	1125 мг	11250 мг
	Цефуроксим	0,2	500 мг	5000 мг
	Цефтриаксон	0,3	1000 мг	10000 мг
	Противогрибковые средства	0,3		
	Флуконазол	0,7	200 мг	2000 мг
	Итраконазол	0,3	150 мг	1500 мг
Средства для лечения остеопороза		1		
	Стимуляторы остеобразования	1		
	Альфакальцидол	0,75	0,5 мкг	20 мкг
	Кальцитонин	0,3	7 мг	350 мг
	Кальцитриол	0,2	1 мкг	30 мкг
Средства для лечения заболеваний желудочно-кишечного тракта		0,5		
	Антациды и другие противоязвенные средства	0,5		
	Омепразол	1	20 мг	900 мг
Электролиты, средства коррекции кислотного равновесия		0,05		
	Растворы электролитные моно- и поли-компонентные	0,5	200 мл	600 мл
	Натрия хлорид	0,5	200 мл	600 мл

<\*> Анатомо-терапевтическо-химическая классификация.

<\*> Ориентировочная дневная доза.

<\*\*\*> Эквивалентная курсовая доза.

\*Стационарный этап

**Схема лечения НС с применением пульс-терапии ГК и циклофосфида  
(схема Mendoza)**

Неделя	Метилпреднизолон, 30 мг/кг в/в	Преднизолон	Циклофосфамид
1-2	Через день	-	-
3-10	1 раз в неделю	2 мг/кг через день	-
11-18	1 раз в 2 недели	2 мг/кг через день	2 мг/кг
19-52	1 раз в месяц	2 мг/кг через день	-
53-78	1 раз в 2 месяца	2 мг/кг через день	-

**Схема лечения НС с применением пульс-терапии ГК и циклоспорина**

Неделя	Метилпреднизолон, 30 мг/кг в/в	Преднизолон	Циклоспорин
--------	--------------------------------	-------------	-------------

1-2	3 раза в неделю	-	-
3-8	1 раз в неделю	2 мг/кг через день	6 мг/кг/сут
9-29	-	1 мг/кг через день	3 мг/кг/сут
30-54	-	0,5 мг/кг через день	3 мг/кг/сут

### 3. Региональный стандарт оказания медицинской помощи при быстро прогрессирующем гломерулонефрите

Нозологическая форма: нефротический синдром (стероидрезистентный): незначительные гломерулярные повреждения, очаговые и сегментарные гломерулярные повреждения, диффузный мембранозный гломерулонефрит, диффузный мезангиальный пролиферативный гломерулонефрит, диффузный мезангиокапиллярный гломерулонефрит

Код по МКБ-10: N 01.6, N 01.7, Фаза: любая, Стадия: любая, Осложнения: вне зависимости от осложнений, Условия оказания: стационарный этап

#### 3.1. ДИАГНОСТИКА \*

Код	Наименование	% охвата Частота предоставления	Среднее количество
A01.28.001	Сбор анамнеза и жалоб при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	30
A02.01.001	Измерение массы тела	1	30
A02.03.005	Измерение роста	1	1
A01.31.012	Аускультация общетерапевтическая	1	30
A02.06.001	Измерение объема лимфоузлов, окружности живота	1	30
A01.28.002	Визуальное исследование при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	30
A01.28.003	Пальпация при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	30
A01.28.004	Перкуссия при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	30
A02.09.001	Измерение частоты дыхания	1	30
A02.12.001	Исследование пульса	1	30
A02.12.002	Измерение артериального давления на периферических артериях	1	90
A02.31.001	Термометрия общая	1	60
A11.05.001	Взятие крови из пальца	1	5
A11.12.009	Взятие крови из периферической вены	1	5
A09.05.002	Оценка гематокрита	1	6
A09.05.003	Исследование уровня общего гемоглобина в крови	1	5
A08.05.004	Исследование уровня лейкоцитов в крови	1	5
A12.05.001	Исследование оседания эритроцитов	1	5
A08.05.003	Исследование уровня эритроцитов в крови	1	5
A08.05.005	Исследование уровня тромбоцитов в крови	1	1

Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летицкова

A08.05.006	Соотношение лейкоцитов в крови (подсчет формулы крови)	1	5
A09.05.009	Исследование уровня С-реактивного белка в крови	1	1
A09.05.010	Исследование уровня общего белка в крови	1	3
A09.05.011	Исследование уровня альбумина в крови	1	3
A09.05.012	Исследование уровня общего глобулина в крови	1	3
A09.05.013	Определение альбумин/глобулинового соотношения	1	1
A09.05.014	Исследование уровня глобулиновых фракций в крови	1	1
A09.05.017	Исследование уровня мочевины в крови	1	10
A09.05.018	Исследование уровня мочевой кислоты в крови	0,5	1
A09.05.020	Исследование уровня креатинина в крови	1	10
A09.05.021	Исследование уровня общего билирубина в крови	1	1
A09.05.022	Исследование уровня фракций билирубина в крови	1	1
A09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови	1	1
A09.05.030	Исследование уровня натрия в крови	1	2
A09.05.031	Исследование уровня калия в крови	1	3
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	1	1
A09.05.033	Исследование уровня неорганических фосфатов в крови	0,3	1
A09.05.034	Исследование уровня хлоридов в крови	1	1
A09.05.037	Исследование Ph крови	1	3
A09.05.041	Исследование уровня аспартат-трансаминазы в крови	0,3	1
A09.05.042	Исследование уровня аланин-трансаминазы в крови	0,3	1
A09.05.045	Исследование уровня амилазы в крови	0,3	1
A09.05.046	Исследование уровня щелочной фосфатазы в крови	0,5	1
A09.05.049	Исследование уровня факторов свертывания крови	1	3
A09.05.050	Исследование уровня фибриногена в крови	1	1
A09.05.055	Исследование уровня сывороточных иммуноглобулинов	1	1
A09.05.075	Исследование уровня циркулирующих иммунных комплексов в крови	1	1
A12.06.016	Серологические реакции на различные инфекции и вирусы	1	1

A09.05.076	Исследование уровня комплемента и его фракций в крови	1	1
A09.05.212	Исследование уровня ионизированного кальция в крови	1	1
A26.06.035	Определение антигенов HbeAg Hepatitis B virus	1	1
A26.06.036	Определение антигенов HbsAg Hepatitis B virus	1	1
A26.06.037	Определение антигенов HbcAg Hepatitis B virus	1	1
A26.06.039	Определение антител класса M, G (IgM, IgG) к HbcAg Hepatitis B virus	1	1
A26.06.041	Определение антител класса M, G (IgM, IgG) к Hepatitis C virus	1	1
A12.28.002	Исследование функции нефронов (клиренс)	1	4
A12.28.003	Тесты тубулярной реабсорбции	1	4
A09.28.001	Исследование осадка мочи	1	10
A09.28.003	Определение белка в суточной моче	1	30
A09.28.010	Исследование уровня мочевой кислоты в моче	0,5	1
A09.28.012	Исследование уровня кальция в моче	1	1
A09.28.020	Тест на кровь в моче	1	4
A09.28.022	Определение объема суточной мочи	1	30
A09.28.023	Определение удельного веса (относительной плотности) мочи	1	10 (20)
A09.28.028	Исследование уровня фосфора в моче	0,3	1
A09.28.029	Определение диастазы в моче	0,5	1
A09.28.006	Исследование уровня креатинина в моче	1	4
A05.10.001	Регистрация электрокардиограммы	1	2
A05.10.007	Расшифровка, описание и интерпретация электрокардиографических данных	1	1
A04.10.002	Эхокардиография	1	1
A04.12.001	Ультразвуковая доплерография артерий	1	1
A04.14.001	Ультразвуковое исследование печени	1	1
A04.18.001	Ультразвуковое исследование поджелудочной железы	1	1
A04.06.001	Ультразвуковое исследование селезенки	1	1
A04.28.001	Ультразвуковое исследование почек	1	1
A06.09.008	Рентгенография легких	0,4	1
A06.31.006	Описание и интерпретация рентгенографических изображений	0,4	1
A11.28.001	Биопсия почки	0,5	1
A08.28.001	Световая микроскопия тканей почек	0,5	1

*Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летицова*

A08.28.002	Электронная микроскопия тканей почек	0,5	1
A08.28.003	Иммуноморфологическое исследование тканей почек	0,5	1

\* Стационарный этап

**КОНТРОЛЬ В ХОДЕ ЛЕЧЕНИЯ И НАБЛЮДЕНИЯ\***

<p>1. Клинический анализ крови (включая тромбоциты):</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>– период обострения – 1 раз в 3 дня;</li> <li>– период ремиссии – 1 раз в месяц;</li> <li>– при интеркуррентных заболеваниях – однократно.</li> </ul> <p>2. Биохимический анализ крови:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>– период обострения – 1 раз в 7-10 дней;</li> <li>– период ремиссии – 1 раз в 6 месяцев.</li> </ul> <p>3. Общий анализ мочи:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>– на фоне стандартной терапии – 1 раз в 3 дня;</li> <li>– для регистрации «мочевой» ремиссии – 3 послед. анализа, ежедневно;</li> <li>– период ремиссии – 1 раз в месяц в течение первого года болезни, далее по показаниям.</li> </ul> <p>4. Коагулограмма – период обострения 1 раз в 2 недели.</p>	<p>5. Функциональные пробы почек однократно в активном периоде, повторно по показаниям.</p> <p>6. Контроль АД ежедневно, в период ремиссии 1 раз в мес.</p> <p>7. Биохимический анализ мочи повторно при наличии изменений.</p> <p>8. Исследование иммунного статуса в динамике при проведении иммунодепрессантной терапии.</p> <p>9. Количественные анализы мочи (по Нечипоренко) по показаниям.</p> <p>10. Рентгенологические и инструментальные исследования по показаниям в периоде ремиссии.</p>
--	---

\* Стационарный этап

**3.2.ЛЕЧЕНИЕ ИЗ РАСЧЕТА 20 (30) ДНЕЙ\***

Код	Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
A01.28.001	Сбор анамнеза и жалоб при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	20 (30)
A02.01.001	Измерение массы тела	1	20
A01.31.012	Аускультация общетерапевтическая	1	20
A02.06.001	Измерение окружности живота	1	20
A01.28.002	Визуальное исследование при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	20 (30)
A01.28.003	Пальпация при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	20 (30)
A01.28.004	Перкуссия при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	20 (30)
A02.09.001	Измерение частоты дыхания	1	20 (30)
A02.12.001	Исследование пульса	1	20 (30)
A02.12.002	Измерение артериального давления на периферических артериях	1	40 (60)
A02.31.001	Термометрия общая	1	40 (60)
A02.26.002	Офтальмоскопия	1	1

A11.05.001	Взятие крови из пальца	1	4
A11.12.009	Взятие крови из периферической вены	1	3
A09.05.002	Оценка гематокрита	1	3
A09.05.003	Исследование уровня общего гемоглобина в крови	1	3
A08.05.004	Исследование уровня лейкоцитов в крови	1	3
A12.05.001	Исследование оседания эритроцитов	1	3
A08.05.003	Исследование уровня эритроцитов в крови	1	3
A08.05.005	Исследование уровня тромбоцитов в крови	1	2
A08.05.006	Соотношение лейкоцитов в крови (подсчет формулы крови)	1	2
A09.05.009	Исследование уровня С-реактивного белка в крови	0,5	1
A09.05.010	Исследование уровня общего белка в крови	1	3
A09.05.011	Исследование уровня альбумина в крови	1	3
A09.05.012	Исследование уровня общего глобулина в крови	0,5	1
A09.05.013	Определение альбумин/глобулинового соотношения	0,5	1
A09.05.014	Исследование уровня глобулиновых фракций в крови	0,3	1
A09.05.017	Исследование уровня мочевины в крови	1	4
A09.05.018	Исследование уровня мочевой кислоты в крови	0,5	2
A09.05.020	Исследование уровня креатинина в крови	1	5
A09.05.021	Исследование уровня общего билирубина в крови	0,5	1
A09.05.022	Исследование уровня фракций билирубина в крови	0,3	1
A09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови	1	2
A09.05.030	Исследование уровня натрия в крови	1	2
A09.05.031	Исследование уровня калия в крови	1	2
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	1	2
A09.05.033	Исследование уровня неорганических фосфатов в крови	0,1	1
A09.05.034	Исследование уровня хлоридов в крови	1	2
A09.05.037	Исследование pH крови	1	2
A09.05.041	Исследование уровня аспартат-трансаминазы в крови	0,5	2
A09.05.042	Исследование уровня аланин-трансаминазы в крови	0,5	2

*Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летицкова*

A09.05.045	Исследование уровня амилазы в крови	0,1	1
A09.05.046	Исследование уровня щелочной фосфатазы в крови	1	1
A09.05.049	Исследование уровня факторов свертывания крови	0,5	1
A09.05.050	Исследование уровня фибриногена в крови	0,5	1
A09.05.055	Исследование уровня сывороточных иммуноглобулинов	0,5	1
A09.05.075	Исследование уровня циркулирующих иммунных комплексов крови	0,5	1
A09.05.212	Исследование уровня ионизированного кальция в крови	1	1
A12.05.005	Определение основных групп крови (A, B, O)	0,5	1
A12.05.006	Определение резус-принадлежности	0,5	1
A12.28.002	Исследование функции нефронов (клиренс)	1	3
A26.06.048	Определение антител класса M, G (IgM IgG) к HIV-1	1	1
A12.28.003	Тесты тубулярной реабсорбции	1	3
A09.28.001	Исследование осадка мочи	1	10
A09.28.003	Определение белка в суточной моче	1	5
A09.28.012	Исследование уровня кальция в моче	0,5	1
A09.28.022	Определение объема суточной мочи	1	15 (20)
A09.28.023	Определение удельного веса (относительной плотности) мочи	1	15
A09.28.029	Определение диастазы в моче	0,5	1
A09.28.006	Исследование уровня креатинина в моче	0,5	1
A05.10.001	Регистрация электрокардиограммы	1	1
A05.10.007	Расшифровка, описание и интерпретация электрокардиографических данных	1	1
A04.10.002	Эхокардиография	0,5	1
A04.12.001	Ультразвуковая доплерография артерий	0,5	1
A04.14.001	Ультразвуковое исследование печени	1	1
A04.14.002	Ультразвуковое исследование желчного пузыря	1	1
A04.18.001	Ультразвуковое исследование поджелудочной железы	1	1
A04.06.001	Ультразвуковое исследование селезенки	1	1
A04.28.001	Ультразвуковое исследование почек	1	1
A03.16.001	Эзофагогастродуоденоскопия	0,2	1
A08.16.004	Исследование материала желудка на наличие геликобактера	0,2	1
A06.09.008	Рентгенография легких	0,5	1
A06.03.016	Рентгенография поясничного отдела	0,01	1

*Протоколы диагностики и лечения заболеваний органов мочевой системы у детей*

	позвоночника		
A06.31.006	Описание и интерпретация рентгенографических изображений	0,2	1
A06.03.062	Рентгеноденситометрия	1	1
A11.28.001	Биопсия почки	0,05	1
A12.12.004	Суточное мониторирование АД	1	0,2
A08.28.001	Световая микроскопия тканей почек	0,05	1
A08.28.002	Электронная микроскопия тканей почек	0,05	1
A08.28.003	Иммуноморфологическое исследование тканей почек	0,05	1
A18.05.002	Гемодиализ	0,1	10
A25.28.001	Назначение лекарственной терапии при заболеваниях почек и мочевыделительного тракта	1	20 (30)
A25.28.002	Назначение диетической терапии при заболеваниях почек и мочевыделительного тракта	1	20 (30)
A25.28.003	Назначение лечебно-оздоровительного режима при заболеваниях почек и мочевыделительного тракта	1	20 (30 )
A11.12.001	Катетеризация подключичной и других центральных вен	0,3	1
A11.12.002	Катетеризация кубитальной и других периферических вен	0,3	1
A14.31.005	Приготовление и смена постельного белья тяжелобольному	0,3	2
A14.31.002	Размещение тяжелобольного в постели	0,3	2
A14.01.001	Уход за кожей тяжелобольного пациента	0,3	2
A14.07.002	Уход за полостью рта тяжелобольного	0,3	2
A14.31.004	Кормление тяжелобольного через рот и назогастральный зонд	0,3	2
A14.31.006	Пособие по смене белья и одежды тяжелобольному	0,3	2
A14.31.007	Уход за промежностью и наружными половыми органами тяжелобольных	0,3	2
A14.31.015	Обучение членов семьи пациента технике его перемещения и размещения в постели	0,3	1
A14.19.001	Пособие при дефекации тяжелого больного	0,3	2
A14.19.002	Постановка очистительной клизмы	0,3	2
A14.28.001	Пособие при мочеиспускании тяжелобольного	0,3	100
A14.12.001	Уход за сосудистым катетером	0,3	15
A14.31.011	Пособие при парентеральном введении препаратов	0,3	15
	Консультация офтальмолога	1	1

Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летицова

		Наблюдение анестезиолога	0,02	3	
Фармакотерапевтическая группа	АТХ группа <*>	Международное непатентованное наименование	Частота назначения	ОДД <***>	ЭЖД <***>
Гормоны и средства, влияющие на эндокринную систему			1		
	Неполовые гормоны, синтетические субстанции и антигормоны		1		
		Преднизолон	0,3	100 мг	3000 мг
		Метилпреднизолон	0,7	1000 мг	10000 мг
Противоопухолевые, иммунодепрессивные и сопутствующие средства			0,9		
	Цитостатические средства		0,4		
		Азатиоприн	0,3	100 мг	4500 мг
		Микофеноловая кислота	0,5	1500 мг	67500 мг
		Циклофосфамид	0,1	100 мг	4500 мг
		Хлорамбуцил	0,1	10 мг	450 мг
	Иммунодепрессивные средства		0,6		
		Циклоспорин	1	200 мг	9000 мг
Средства, влияющие на сердечно-сосудистую систему			0,9		
	Гипотензивные средства		1		
		Амлодипин	0,2	5 мг	150 мг
		Каптоприл	0,1	50 мг	1500 мг
		Периндоприл	0,1	10 мг	300 мг
		Фозиноприл	0,4	10 мг	300 мг
		Эналаприл	0,4	10 мг	300 мг
		Эпросартан	0,1	300 мг	9000 мг
Средства для лечения заболеваний почек и мочевыводящих путей			1		
	Диуретики		1		
		Индапамид	0,4	2,5 мг	75 мг
		Гидрохлоротиазид	0,6	25 мг	750 мг
		Фуросемид	0,9	40 мг	1200 мг
		Спиронолактон	0,5	75 мг	2250 мг
Средства, влияющие на кровь			1		
	Средства, влияющие на систему свертывания		0,7		
		Гепарин натрий	0,5	5000 ед	150000 ед
		Далтепарин натрий	0,5	5000 ед	150000 ед
	Противоанемические средства		0,5		
		Эпоэтин бета	1	2000 МЕ	14000 МЕ
	Препараты плазмы		0,5		
		Альбумин	1	200 мл	1000 мл

Средства для профилактики и лечения инфекций		1				
	Антибактериальные средства		1			
		Кларитромицин	0,2	500 мг	5000 мг	
		Амоксициллин + Клавулановая кислота		0,5	1125 мг	11250 мг
		Цефуроксим	0,3	500 мг	5000 мг	
		Цефтриаксон	0,2	1000 мг	10000 мг	
		Противогрибковые средства		0,3		
		Флуконазол	0,7	200 мг	2000 мг	
Итраконазол		0,3	150 мг	1500 мг		
Средства для лечения остеопороза		1				
	Стимуляторы остеобразования		1			
		Альфакальцидол	0,75	0,5 мкг	20 мкг	
		Кальцитонин	0,3	7 мг	350 мг	
		Кальцитриол	0,2	1 мкг	30 мкг	
Средства для лечения заболеваний желудочно-кишечного тракта		0,75				
	Антациды и другие противоязвенные средства		1			
		Омепразол	0,6	20 мг	900 мг	
		Фамотидин	0,4	25 мг	750 мг	
Электролиты, средства коррекции кислотного равновесия		0,1				
		Растворы электролитные моно- и поликомпонентные	0,5	200 мл	600 мл	
		Натрия хлорид	0,5	200 мл	600 мл	

<\*> Анатомо-терапевтическо-химическая классификация.

<\*\*\*> Ориентировочная дневная доза.

<\*\*\*> Эквивалентная курсовая доза.

\* Стационарный этап

#### 4. Региональный стандарт оказания медицинской помощи больным быстро прогрессирующим нефритическим синдромом

Нозологическая форма: хронический нефритический синдром, Код по МКБ-10: N 01, Фаза: любая, Стадия: любая, Осложнения: вне зависимости от осложнений, Условия оказания: стационарный этап

##### 4.1. ДИАГНОСТИКА

Код	Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
A01.28.001	Сбор анамнеза и жалоб при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	1
A02.01.001	Измерение массы тела	1	1
A02.03.005	Измерение роста	1	1
A01.31.012	Аускультация общетерапевтическая	1	1
A02.06.001	Измерение окружности живота	0,3	1
A01.28.002	Визуальное исследование при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	1
A01.28.003	Пальпация при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	1
A01.28.004	Перкуссия при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	1
A02.09.001	Измерение частоты дыхания	1	1
A02.12.001	Исследование пульса	1	1
A02.12.002	Измерение артериального давления на периферических артериях	1	1
A02.31.001	Термометрия общая	1	1
A11.05.001	Взятие крови из пальца	1	1
A09.05.002	Оценка гематокрита	1	1
A09.05.003	Исследование уровня общего гемоглобина в крови	1	1
A08.05.004	Исследование уровня лейкоцитов в крови	1	1
A12.05.001	Исследование оседания эритроцитов	1	1
A08.05.003	Исследование уровня эритроцитов в крови	1	1
A08.05.005	Исследование уровня тромбоцитов в крови	1	1
A08.05.006	Соотношение лейкоцитов в крови (подсчет формулы крови)	1	1
A11.12.009	Взятие крови из периферической вены	1	1
A09.05.009	Исследование уровня С-реактивного белка в крови	1	1
A09.05.010	Исследование уровня общего белка в крови	1	1
A09.05.011	Исследование уровня альбумина в крови	1	1
A09.05.012	Исследование уровня общего глобулина в крови	1	1
A09.05.013	Определение альбумин/глобулинового соотношения	0,3	1
A09.05.014	Исследование уровня глобулиновых фракций в крови	0,3	1
A09.05.017	Исследование уровня мочевины в крови	1	1

*Протоколы диагностики и лечения заболеваний органов мочевой системы у детей*

A09.05.018	Исследование уровня мочевой кислоты в крови	0,05	1
A09.05.020	Исследование уровня креатинина в крови	1	1
A09.05.021	Исследование уровня общего билирубина в крови	0,3	1
A09.05.022	Исследование уровня фракций билирубина в крови	0,3	1
A09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови	1	1
A09.05.030	Исследование уровня натрия в крови	1	1
A09.05.031	Исследование уровня калия в крови	1	1
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	1	1
A09.05.033	Исследование уровня неорганических фосфатов в крови	0,2	1
A09.05.034	Исследование уровня хлоридов в крови	0,5	1
A09.05.026	Исследование уровня холестерина в крови	1	1
A09.05.027	Исследование уровня липопротеидов в крови	1	1
A09.05.037	Исследование рН крови	1	1
A09.05.041	Исследование уровня аспартат-трансаминазы в крови	0,3	1
A09.05.042	Исследование уровня аланин-трансаминазы в крови	0,3	1
A09.05.045	Исследование уровня амилазы в крови	0,3	1
A09.05.046	Исследование уровня щелочной фосфатазы в крови	1	1
A12.05.042	Активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ)	1	1
A09.05.050	Исследование уровня фибриногена в крови	1	1
A09.05.055	Исследование уровня сывороточных иммуноглобулинов	1	1
A09.05.075	Исследование уровня циркулирующих иммунных комплексов в крови	1	1
A12.06.016	Серологические реакции на различные инфекции и вирусы	0,5	1
A09.05.076	Исследование уровня комплемента и его фракций в крови	0,3	1
A09.05.212	Исследование уровня ионизированного кальция в крови	1	1
A26.06.035	Определение антигенов HbeAg Hepatitis B virus	0,5	1
A26.06.036	Определение антигенов HbsAg Hepatitis B virus	0,5	1
A26.06.037	Определение антигенов HbcAg Hepatitis B virus	0,5	1
A26.06.039	Определение антител класса М, G (IgM, IgG) к HbcAg Hepatitis B virus	0,5	1
A26.06.041	Определение антител класса М, G (IgM, IgG) к Hepatitis C virus	0,5	1
A12.28.002	Исследование функции нефронов (клиренс)	1	1
A12.28.003	Тесты тубулярной реабсорбции	1	1
A09.28.001	Исследование осадка мочи	1	1
A09.28.003	Определение белка в моче	1	1
Axx.xx.xxx	Определение белка в суточном объеме мочи	1	1
Axx.xx.xxx	Проба Зимницкого	1	1

Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летицкова

Axx.xx.xxx	Проба по Нечипоренко	1	1
Axx.xx.xxx	Проба Аддиса-Каковского	1	1
A09.28.010	Исследование уровня мочевины в моче	0,5	1
A09.28.012	Исследование уровня кальция в моче	0,5	1
A09.28.020	Тест на кровь в моче	0,5	1
A09.28.022	Определение объема мочи	1	1
A09.28.023	Определение удельного веса (относительной плотности) мочи	1	1
A09.28.029	Определение диастазы в моче	0,2	1
A09.28.006	Исследование уровня креатинина в моче	1	1
A05.10.001	Регистрация электрокардиограммы	1	1
A05.10.007	Расшифровка, описание и интерпретация электрокардиографических данных	1	1
A04.10.002	Эхокардиография	0,5	1
Axx.xx.xxx	Ультразвуковая доплерография сосудов почек	1	1
A04.14.001	Ультразвуковое исследование печени	1,0	1
A04.18.001	Ультразвуковое исследование поджелудочной железы	1	1
A04.06.001	Ультразвуковое исследование селезенки	1	1
A04.28.001	Ультразвуковое исследование почек	1	1
A06.09.008	Рентгенография легких	0,4	1
Axx.xx.xxx	Описание и интерпретация рентгенографических изображений	0,4	1
A11.28.001	Биопсия почки	0,1	1
Axx.xx.xxx	Световая микроскопия тканей почек	0,1	1
A08.28.002	Электронная микроскопия тканей почек	0,1	1
A08.28.003	Иммуноморфологическое исследование тканей почек	0,1	1
A02.26.003	Офтальмоскопия	1	1
B01.006.01	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика	0,3	1
B01.001.01	Прием (осмотр, консультация) врача гинеколога	0,3	1

#### 4.2.ЛЕЧЕНИЕ ИЗ РАСЧЕТА 20 ДНЕЙ

Код	Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
A01.28.001	Сбор анамнеза и жалоб при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	20
A02.01.001	Измерение массы тела	1	30
A02.03.005	Измерение окружности живота	1	3
A01.31.012	Аускультация общетерапевтическая	1	20
A01.28.002	Визуальное исследование при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	20
A01.28.003	Пальпация при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	20
A01.28.004	Перкуссия при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	20
A02.09.001	Измерение частоты дыхания	1	20
A02.12.001	Исследование пульса	1	20

*Протоколы диагностики и лечения заболеваний органов мочевой системы у детей*

A02.12.002	Измерение артериального давления на периферических артериях	1	20
A02.31.001	Термометрия общая	1	40
A11.05.001	Взятие крови из пальца	1	2
A09.05.002	Оценка гематокрита	1	2
A09.05.003	Исследование уровня общего гемоглобина в крови	1	2
A08.05.004	Исследование уровня лейкоцитов в крови	1	2
A12.05.001	Исследование оседания эритроцитов	1	2
A08.05.003	Исследование уровня эритроцитов в крови	1	2
A08.05.005	Исследование уровня тромбоцитов в крови	0,5	2
A08.05.006	Соотношение лейкоцитов в крови (подсчет формулы крови)	1	2
A11.12.009	Взятие крови из периферической вены	1	2
A09.05.010	Исследование уровня общего белка в крови	1	2
A09.05.011	Исследование уровня альбумина в крови	1	2
A09.05.012	Исследование уровня общего глобулина в крови	0,3	2
A09.05.013	Определение альбумин/глобулинового соотношения	0,2	1
A09.05.014	Исследование уровня глобулиновых фракций в крови	0,3	1
A09.05.017	Исследование уровня мочевины в крови	1	2
A09.05.020	Исследование уровня креатинина в крови	1	2
A09.05.021	Исследование уровня общего билирубина в крови	0,3	1
A09.05.022	Исследование уровня фракций билирубина в крови	0,3	1
A09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови	1	2
A09.05.030	Исследование уровня натрия в крови	1	2
A09.05.031	Исследование уровня калия в крови	1	2
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	1	2
A09.05.033	Исследование уровня неорганических фосфатов в крови	0,1	1
A09.05.034	Исследование уровня хлоридов в крови	1	1
A09.05.037	Исследование pH крови	1	1
A09.05.041	Исследование уровня аспартат-трансаминазы в крови	0,5	1
A09.05.042	Исследование уровня аланин-трансаминазы в крови	0,5	1
A09.05.045	Исследование уровня амилазы в крови	0,1	1
A09.05.046	Исследование уровня щелочной фосфатазы в крови	1	1
A09.05.212	Исследование уровня ионизированного кальция в крови	1	2
A12.05.042	Активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ)	1	2
A09.05.050	Исследование уровня фибриногена в крови	1	2
A12.05.005	Определение основных групп крови (A, B, O)	0,02	1
A12.05.006	Определение резус - принадлежности	0,02	1

Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летицова

A12.28.002	Исследование функции нефронов (клиренс)	1	2
A12.28.003	Тесты тубулярной реабсорбции	1	2
A09.28.001	Исследование осадка мочи	1	3
A09.28.003	Определение белка в моче	1	3
A09.28.022	Определение объема мочи	1	3
A09.28.023	Определение удельного веса (относительной плотности) мочи	1	3
A09.28.006	Исследование уровня креатинина в моче	1	2
Axx.xx.xxx	Проба Зимницкого	1	2
Axx.xx.xxx	Проба Нечипоренко	1	2
Axx.xx.xxx	Проба Аддиса-Каковского	1	2
A05.10.001	Регистрация электрокардиограммы	0,5	1
A05.10.007	Расшифровка, описание и интерпретация электрокардиографических данных	0,5	1
Axx.xx.xxx	Ультразвуковая доплерография сосудов почек	1	1
A04.28.001	Ультразвуковое исследование почек	1	1
A12.12.004	Суточное мониторирование артериального давления	1	1
A18.05.002	Гемодиализ	0,02	5
A14.12.001	Уход за сосудистым катетером	0,1	8
A11.01.002	Подкожное введение лекарственных средств и растворов	0,5	12
A25.28.001	Назначение лекарственной терапии при заболеваниях почек и мочевыделительного тракта	1	20
A25.28.002	Назначение диетической терапии при заболеваниях почек и мочевыделительного тракта	1	2
A25.28.003	Назначение лечебно-оздоровительного режима при заболеваниях почек и мочевыделительного тракта	1	2

Фармакотерапевтическая группа	АТХ группа <*>	Международное непатентованное наименование	Частота назначения	ОДД * <*>	ЭКД * <***>
Гормоны и средства, влияющие на эндокринную систему			0,5		
	Неполовые гормоны, синтетические субстанции и антигормоны		1		
		Преднизолон	0,9	100 мг	3000 мг
		Метилпреднизолон	0,1	1000 мг	10000 мг
Противоопухолевые, иммунодепрессивные и сопутствующие средства			0,1		
	Иммунодепрессивные средства		1		
		Циклоспорин	1	200 мг	9000 мг
Средства, влияющие на сердечно-сосудистую систему			0,8		
	Гипотензивные средства		1		

*Протоколы диагностики и лечения заболеваний органов мочевой системы у детей*

	Каптоприл	0,2	50 мг	1500 мг
	Эналаприл	0,8	10 мг	300 мг
Средства для лечения заболеваний почек и мочевыводящих путей		0,5		
	Диуретики	1		
	Фуросемид	0,9	40 мг	1200 мг
Средства, влияющие на кровь		0,5		
	Средства, влияющие на систему свертывания	0,7		
	Гепарин натрий	0,5	5000 ед	150000ед
	Надропарин кальций	0,5	5000 ед	150000ед
	Эпоэтин бета	1	2000 МЕ	14000 МЕ
Средства для профилактики и лечения инфекций		0,7		
	Антибактериальные средства	1		
	Амоксициллин + Клавулановая кислота	0,5	1125 мг	11250 мг
	Цефуроксим	0,3	500 мг	5000 мг
	Цефтриаксон	0,2	1000 мг	10000 мг
	Противогрибковые средства	0,3		
	Флуконазол	0,7	200 мг	2000 мг
	Итраконазол	0,3	150 мг	1500 мг
Средства для лечения остеопороза		1		
	Стимуляторы остеобразования	1		
	Альфакальцидол	0,7	0,5 мкг	20 мкг
	Кальцитонин	0,2	7 мг	350 мг
	Кальцитриол	0,1	1 мкг	30 мкг
Электролиты, средства коррекции кислотного равновесия		0,05		
	Растворы электролитные моно- и поликомпонентные	0,5		
	Натрия хлорид	0,5	200 мл	600 мл
Витамины и минералы		1		
	Калия оротат	0,3	0,2 г	2,0 г
	Калия и магния аспарагинат	0,7	3 таб.	30 таб.

<\*> Анатомо-терапевтическо-химическая классификация.

<\*> Ориентировочная дневная доза.

<\*\*\*> Эквивалентная курсовая доза.

\* - Дозы для детей рассчитываются с учетом веса и возраста

## 5. Региональный стандарт оказания медицинской помощи больным с хроническим нефритическим синдромом

Нозологическая форма: хронический нефритический синдром, Код по МКБ-10: N 03, Фаза: любая, Стадия: любая, Осложнения: вне зависимости от осложнений, Условия оказания: стационарный этап

### 5.1. ДИАГНОСТИКА

Код	Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
A01.28.001	Сбор анамнеза и жалоб при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	1
A02.01.001	Измерение массы тела	1	1
A02.03.005	Измерение роста	1	1
A01.31.012	Аускультация общетерапевтическая	1	1
A02.06.001	Измерение окружности живота	0,3	1
A01.28.002	Визуальное исследование при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	1
A01.28.003	Пальпация при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	1
A01.28.004	Перкуссия при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	1
A02.09.001	Измерение частоты дыхания	1	1
A02.12.001	Исследование пульса	1	1
A02.12.002	Измерение артериального давления на периферических артериях	1	1
A02.31.001	Термометрия общая	1	1
A11.05.001	Взятие крови из пальца	1	1
A09.05.002	Оценка гематокрита	1	1
A09.05.003	Исследование уровня общего гемоглобина в крови	1	1
A08.05.004	Исследование уровня лейкоцитов в крови	1	1
A12.05.001	Исследование оседания эритроцитов	1	1
A08.05.003	Исследование уровня эритроцитов в крови	1	1
A08.05.005	Исследование уровня тромбоцитов в крови	1	1
A08.05.006	Соотношение лейкоцитов в крови (подсчет формулы крови)	1	1
A11.12.009	Взятие крови из периферической вены	1	1
A09.05.009	Исследование уровня С-реактивного белка в крови	1	1
A09.05.010	Исследование уровня общего белка в крови	1	1
A09.05.011	Исследование уровня альбумина в крови	1	1
A09.05.012	Исследование уровня общего глобулина в крови	1	1
A09.05.013	Определение альбумин/глобулинового соотношения	0,3	1
A09.05.014	Исследование уровня глобулиновых фракций в крови	0,3	1

*Протоколы диагностики и лечения заболеваний органов мочевой системы у детей*

A09.05.017	Исследование уровня мочевины в крови	1	1
A09.05.018	Исследование уровня мочевой кислоты в крови	0,05	1
A09.05.020	Исследование уровня креатинина в крови	1	1
A09.05.021	Исследование уровня общего билирубина в крови	0,3	1
A09.05.022	Исследование уровня фракций билирубина в крови	0,3	1
A09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови	1	1
A09.05.030	Исследование уровня натрия в крови	1	1
A09.05.031	Исследование уровня калия в крови	1	1
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	1	1
A09.05.033	Исследование уровня неорганических фосфатов в крови	0,2	1
A09.05.034	Исследование уровня хлоридов в крови	0,5	1
A09.05.026	Исследование уровня холестерина в крови	1	1
A09.05.027	Исследование уровня липопротеидов в крови	1	1
A09.05.037	Исследование pH крови	1	1
A09.05.041	Исследование уровня аспартат-трансаминазы в крови	0,3	1
A09.05.042	Исследование уровня аланин-трансаминазы в крови	0,3	1
A09.05.045	Исследование уровня амилазы в крови	0,3	1
A09.05.046	Исследование уровня щелочной фосфатазы в крови	1	1
A12.05.042	Активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ)	1	1
A09.05.050	Исследование уровня фибриногена в крови	1	1
A09.05.055	Исследование уровня сывороточных иммуноглобулинов	1	1
A09.05.075	Исследование уровня циркулирующих иммунных комплексов в крови	1	1
A12.06.016	Серологические реакции на различные инфекции и вирусы	0,5	1
A09.05.076	Исследование уровня комплемента и его фракций в крови	0,3	1
A09.05.212	Исследование уровня ионизированного кальция в крови	1	1
A26.06.035	Определение антигенов HbeAg Hepatitis B virus	0,5	1
A26.06.036	Определение антигенов HbsAg Hepatitis B virus	0,5	1
A26.06.037	Определение антигенов HbcAg Hepatitis B virus	0,5	1
A26.06.039	Определение антител класса M, G (IgM, IgG) к HbcAg Hepatitis B virus	0,5	1
A26.06.041	Определение антител класса M, G (IgM, IgG) к Hepatitis C virus	0,5	1
A12.28.002	Исследование функции нефронов (клиренс)	1	1
A12.28.003	Тесты тубулярной реабсорбции	1	1
A09.28.001	Исследование осадка мочи	1	1
A09.28.003	Определение белка в моче	1	1
Axx.xx.xxx	Определение белка в суточном объеме мочи	1	1

Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летицкова

Axx.xx.xxx	Проба Зимницкого	1	1
Axx.xx.xxx	Проба по Нечипоренко	1	1
Axx.xx.xxx	Проба Аддиса-Каковского	1	1
A09.28.010	Исследование уровня мочевой кислоты в моче	0,5	1
A09.28.012	Исследование уровня кальция в моче	0,5	1
A09.28.020	Тест на кровь в моче	0,5	1
A09.28.022	Определение объема мочи	1	1
A09.28.023	Определение удельного веса (относительной плотности) мочи	1	1
A09.28.029	Определение диастазы в моче	0,2	1
A09.28.006	Исследование уровня креатинина в моче	1	1
A05.10.001	Регистрация электрокардиограммы	1	1
A05.10.007	Расшифровка, описание и интерпретация электрокардиографических данных	1	1
A04.10.002	Эхокардиография	0,5	1
Axx.xx.xxx	Ультразвуковая доплерография сосудов почек	1	1
A04.14.001	Ультразвуковое исследование печени	1,0	1
A04.18.001	Ультразвуковое исследование поджелудочной железы	1	1
A04.06.001	Ультразвуковое исследование селезенки	1	1
A04.28.001	Ультразвуковое исследование почек	1	1
A06.09.008	Рентгенография легких	0,4	1
Axx.xx.xxx	Описание и интерпретация рентгенографических изображений	0,4	1
A11.28.001	Биопсия почки	0,1	1
Axx.xx.xxx	Световая микроскопия тканей почек	0,1	1
A08.28.002	Электронная микроскопия тканей почек	0,1	1
A08.28.003	Иммуноморфологическое исследование тканей почек	0,1	1
A02.26.003	Офтальмоскопия	1	1
V01.006.01	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика	0,3	1
V01.001.01	Прием (осмотр, консультация) врача гинеколога	0,3	1

### 5.2. ЛЕЧЕНИЕ ИЗ РАСЧЕТА 20 ДНЕЙ

Код	Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
A01.28.001	Сбор анамнеза и жалоб при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	20
A02.01.001	Измерение массы тела	1	30
A02.03.005	Измерение окружности живота	1	3
A01.31.012	Аускультация общетерапевтическая	1	20
A01.28.002	Визуальное исследование при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	20
A01.28.003	Пальпация при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	20
A01.28.004	Перкуссия при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	20

*Протоколы диагностики и лечения заболеваний органов мочевой системы у детей*

A02.09.001	Измерение частоты дыхания	1	20
A02.12.001	Исследование пульса	1	20
A02.12.002	Измерение артериального давления на периферических артериях	1	20
A02.31.001	Термометрия общая	1	40
A11.05.001	Взятие крови из пальца	1	2
A09.05.002	Оценка гематокрита	1	2
A09.05.003	Исследование уровня общего гемоглобина в крови	1	2
A08.05.004	Исследование уровня лейкоцитов в крови	1	2
A12.05.001	Исследование оседания эритроцитов	1	2
A08.05.003	Исследование уровня эритроцитов в крови	1	2
A08.05.005	Исследование уровня тромбоцитов в крови	0,5	2
A08.05.006	Соотношение лейкоцитов в крови (подсчет формулы крови)	1	2
A11.12.009	Взятие крови из периферической вены	1	2
A09.05.010	Исследование уровня общего белка в крови	1	2
A09.05.011	Исследование уровня альбумина в крови	1	2
A09.05.012	Исследование уровня общего глобулина в крови	0,3	2
A09.05.013	Определение альбумин/глобулинового соотношения	0,2	1
A09.05.014	Исследование уровня глобулиновых фракций в крови	0,3	1
A09.05.017	Исследование уровня мочевины в крови	1	2
A09.05.020	Исследование уровня креатинина в крови	1	2
A09.05.021	Исследование уровня общего билирубина в крови	0,3	1
A09.05.022	Исследование уровня фракций билирубина в крови	0,3	1
A09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови	1	2
A09.05.030	Исследование уровня натрия в крови	1	2
A09.05.031	Исследование уровня калия в крови	1	2
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	1	2
A09.05.033	Исследование уровня неорганических фосфатов в крови	0,1	1
A09.05.034	Исследование уровня хлоридов в крови	1	1
A09.05.037	Исследование pH крови	1	1
A09.05.041	Исследование уровня аспартат-трансаминазы в крови	0,5	1
A09.05.042	Исследование уровня аланин-трансаминазы в крови	0,5	1
A09.05.045	Исследование уровня амилазы в крови	0,1	1
A09.05.046	Исследование уровня щелочной фосфатазы в крови	1	1
A09.05.212	Исследование уровня ионизированного кальция в крови	1	2
A12.05.042	Активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ)	1	2

*Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летицова*

A09.05.050	Исследование уровня фибриногена в крови	1	2
A12.05.005	Определение основных групп крови (А, В, О)	0,02	1
A12.05.006	Определение резус - принадлежности	0,02	1
A12.28.002	Исследование функции нефронов (клиренс)	1	2
A12.28.003	Тесты тубулярной реабсорбции	1	2
A09.28.001	Исследование осадка мочи	1	3
A09.28.003	Определение белка в моче	1	3
A09.28.022	Определение объема мочи	1	3
A09.28.023	Определение удельного веса (относительной плотности) мочи	1	3
A09.28.006	Исследование уровня креатинина в моче	1	2
Axx.xx.xxx	Проба Зимницкого	1	2
Axx.xx.xxx	Проба Нечипоренко	1	2
Axx.xx.xxx	Проба Аддиса-Каковского	1	2
A05.10.001	Регистрация электрокардиограммы	0,5	1
A05.10.007	Расшифровка, описание и интерпретация электрокардиографических данных	0,5	1
Axx.xx.xxx	Ультразвуковая доплерография сосудов почек	1	1
A04.28.001	Ультразвуковое исследование почек	1	1
A12.12.004	Суточное мониторирование артериального давления	1	1
A18.05.002	Гемодиализ	0,02	5
A14.12.001	Уход за сосудистым катетером	0,1	8
A11.01.002	Подкожное введение лекарственных средств и растворов	0,5	12
A25.28.001	Назначение лекарственной терапии при заболеваниях почек и мочевыделительного тракта	1	20
A25.28.002	Назначение диетической терапии при заболеваниях почек и мочевыделительного тракта	1	2
A25.28.003	Назначение лечебно- оздоровительного режима при заболеваниях почек и мочевыделительного тракта	1	2

Фармакотерапевтическая группа	АТХ группа <*>	Международное непатентованное наименование	Частота назначения	ОДД * <*>	ЭКД * <***>
Гормоны и средства, влияющие на эндокринную систему			0,5		
	Неполовые гормоны, синтетические субстанции и антигормоны		1		
		Преднизолон	0,9	100 мг	3000 мг
		Метилпреднизолон	0,1	1000 мг	10000 мг
Противоопухолевые, иммунодепрессивные и сопутствующие средства			0,1		
	Иммунодепрессивные средства		1		
		Циклоспорин	1	200 мг	9000 мг

*Протоколы диагностики и лечения заболеваний органов мочевой системы у детей*

Средства, влияющие на сердечно-сосудистую систему		0,8		
	Гипотензивные средства	1		
	Каптоприл	0,2	50 мг	1500 мг
	Эналаприл	0,8	10 мг	300 мг
Средства для лечения заболеваний почек и мочевыводящих путей		0,5		
	Диуретики	1		
	Фуросемид	0,9	40 мг	1200 мг
Средства, влияющие на кровь		0,5		
	Средства, влияющие на систему свертывания	0,7		
	Гепарин натрий	0,5	5000 ед	150000ед
	Надропарин кальций	0,5	5000 ед	150000ед
	Эпоэтин бета	1	2000 МЕ	14000 МЕ
Средства для профилактики и лечения инфекций		0,7		
	Антибактериальные средства	1		
	Амоксициллин + Клавулановая кислота	0,5	1125 мг	11250 мг
	Цефуроксим	0,3	500 мг	5000 мг
	Цефтриаксон	0,2	1000 мг	10000 мг
	Противогрибковые средства	0,3		
	Флуконазол	0,7	200 мг	2000 мг
	Итраконазол	0,3	150 мг	1500 мг
Средства для лечения остеопороза		1		
	Стимуляторы остеобластогенеза	1		
	Альфакальцидол	0,7	0,5 мкг	20 мкг
	Кальцитонин	0,2	7 мг	350 мг
	Кальцитриол	0,1	1 мкг	30 мкг
Электролиты, средства коррекции кислотного равновесия		0,05		
	Растворы электролитные моно- и поликомпонентные	0,5		
	Натрия хлорид	0,5	200 мл	600 мл
Витамины и минералы		1		
	Калия оротат	0,3	0,2 г	2,0 г
	Калия и магния аспарагинат	0,7	3 таб.	30 таб.

<\*> Анатомо-терапевтическо-химическая классификация.

<\*> Ориентировочная дневная доза.

<\*\*\*> Эквивалентная курсовая доза.

\* - Дозы для детей рассчитываются с учетом веса и возраста

## 6. Региональный стандарт оказания медицинской помощи больным с нефротическим синдромом (стероидрезистентным)

Нозологическая форма: нефротический синдром (стероидрезистентный), Код по МКБ-10: N 04, Фаза: любая, Стадия: любая, Осложнения: вне зависимости от осложнений, Условия оказания: стационарная помощь

### 6.1. ДИАГНОСТИКА

Код	Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
A01.28.001	Сбор анамнеза и жалоб при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	1
A02.01.001	Измерение массы тела	1	1
A02.03.005	Измерение роста	1	1
A01.31.012	Аускультация общетерапевтическая	1	1
A02.06.001	Измерение окружности живота	1	1
A01.28.002	Визуальное исследование при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	1
A01.28.003	Пальпация при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	1
A01.28.004	Перкуссия при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	1
A02.09.001	Измерение частоты дыхания	1	1
A02.12.001	Исследование пульса	1	1
A02.12.002	Измерение артериального давления на периферических артериях	1	1
A02.31.001	Термометрия общая	1	1
A11.05.001	Взятие крови из пальца	1	1
A09.05.002	Оценка гематокрита	1	1
A09.05.003	Исследование уровня общего гемоглобина в крови	1	1
A08.05.004	Исследование уровня лейкоцитов в крови	1	1
A12.05.001	Исследование оседания эритроцитов	1	1
A08.05.003	Исследование уровня эритроцитов в крови	1	1
A08.05.005	Исследование уровня тромбоцитов в крови	0,5	1
A08.05.006	Соотношение лейкоцитов в крови (подсчет формулы крови)	1	1
A11.12.009	Взятие крови из периферической вены	1	1
A09.05.009	Исследование уровня С-реактивного белка в крови	1	1
A09.05.010	Исследование уровня общего белка в крови	1	1
A09.05.011	Исследование уровня альбумина в крови	1	1
A09.05.012	Исследование уровня общего глобулина в крови	1	1
A09.05.013	Определение альбумин/глобулинового соотношения	0,3	1
A09.05.014	Исследование уровня глобулиновых фракций в крови	0,3	1

*Протоколы диагностики и лечения заболеваний органов мочевой системы у детей*

A09.05.017	Исследование уровня мочевины в крови	1	1
A09.05.018	Исследование уровня мочевой кислоты в крови	0,05	1
A09.05.020	Исследование уровня креатинина в крови	1	1
A09.05.021	Исследование уровня общего билирубина в крови	0,3	1
A09.05.022	Исследование уровня фракций билирубина в крови	0,3	1
A09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови	1	1
A09.05.030	Исследование уровня натрия в крови	1	1
A09.05.031	Исследование уровня калия в крови	1	1
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	1	1
A09.05.033	Исследование уровня неорганических фосфатов в крови	0,2	1
A09.05.034	Исследование уровня хлоридов в крови	0,5	1
A09.05.026	Исследование уровня холестерина в крови	1	1
A09.05.027	Исследование уровня липопротеидов в крови	1	1
A09.05.037	Исследование pH крови	1	1
A09.05.041	Исследование уровня аспартат-трансаминазы в крови	0,3	1
A09.05.042	Исследование уровня аланин-трансаминазы в крови	0,3	1
A09.05.045	Исследование уровня амилазы в крови	0,3	1
A09.05.046	Исследование уровня щелочной фосфатазы в крови	1	1
A12.05.042	Активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ)	1	1
A09.05.050	Исследование уровня фибриногена в крови	1	1
A09.05.055	Исследование уровня сывороточных иммуноглобулинов	1	1
A09.05.075	Исследование уровня циркулирующих иммунных комплексов в крови	1	1
A12.06.016	Серологические реакции на различные инфекции и вирусы	0,5	1
A09.05.076	Исследование уровня комплемента и его фракций в крови	0,3	1
A09.05.212	Исследование уровня ионизированного кальция в крови	1	1
A26.06.035	Определение антигенов HbeAg Hepatitis B virus	0,5	1
A26.06.036	Определение антигенов HbsAg Hepatitis B virus	0,5	1
A26.06.037	Определение антигенов HbcAg Hepatitis B virus	0,5	1
A26.06.039	Определение антител класса М, G (IgM, IgG) к HbcAg Hepatitis B virus	0,5	1
A26.06.041	Определение антител класса М, G (IgM, IgG) к Hepatitis C virus	0,5	1
A12.28.002	Исследование функции нефронов (клиренс)	1	1
A12.28.003	Тесты тубулярной реабсорбции	1	1
A09.28.001	Исследование осадка мочи	1	1
A09.28.003	Определение белка в моче	1	1
Axx.xx.xxx	Определение белка в суточном объеме мочи	1	1
A09.28.010	Исследование уровня мочевой кислоты в моче	0,05	1
A09.28.012	Исследование уровня кальция в моче	1	1

Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летицкова

A09.28.020	Тест на кровь в моче	0,5	1
A09.28.022	Определение объема мочи	1	1
A09.28.023	Определение удельного веса (относительной плотности) мочи	1	1
A09.28.029	Определение диастазы в моче	0,2	1
A09.28.006	Исследование уровня креатинина в моче	1	1
A05.10.001	Регистрация электрокардиограммы	1	1
A05.10.007	Расшифровка, описание и интерпретация электрокардиографических данных	1	1
A04.10.002	Эхокардиография	0,5	1
Axx.xx.xxx	Ультразвуковая доплерография сосудов почек	1	1
A04.14.001	Ультразвуковое исследование печени	1,0	1
A04.18.001	Ультразвуковое исследование поджелудочной железы	1	1
A04.06.001	Ультразвуковое исследование селезенки	1	1
A04.28.001	Ультразвуковое исследование почек	1	1
A06.09.008	Рентгенография легких	0,4	1
Axx.xx.xxx	Описание и интерпретация рентгенографических изображений	0,4	1
A11.28.001	Биопсия почки	0,1	1
Axx.xx.xxx	Световая микроскопия тканей почек	0,1	1
A08.28.002	Электронная микроскопия тканей почек	0,1	1
A08.28.003	Иммуноморфологическое исследование тканей почек	0,1	1
A02.26.003	Офтальмоскопия	1	1
B01.006.01	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика	0,3	1

#### 6.2. ЛЕЧЕНИЕ ИЗ РАСЧЕТА 20 ДНЕЙ

Код	Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
A01.28.001	Сбор анамнеза и жалоб при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	40
A02.01.001	Измерение массы тела	1	30
A02.03.005	Измерение окружности живота	1	30
A01.31.012	Аускультация общетерапевтическая	1	40
A01.28.002	Визуальное исследование при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	40
A01.28.003	Пальпация при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	40
A01.28.004	Перкуссия при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	40
A02.09.001	Измерение частоты дыхания	1	40
A02.12.001	Исследование пульса	1	40
A02.12.002	Измерение артериального давления на периферических артериях	1	40
A02.31.001	Термометрия общая	1	40
A11.05.001	Взятие крови из пальца	1	2
A09.05.002	Оценка гематокрита	1	2

A09.05.003	Исследование уровня общего гемоглобина в крови	1	2
A08.05.004	Исследование уровня лейкоцитов в крови	1	2
A12.05.001	Исследование оседания эритроцитов	1	2
A08.05.003	Исследование уровня эритроцитов в крови	1	2
A08.05.005	Исследование уровня тромбоцитов в крови	0,5	1
A08.05.006	Соотношение лейкоцитов в крови (подсчет формулы крови)	1	2
A11.12.009	Взятие крови из периферической вены	1	3
A09.05.009	Исследование уровня С-реактивного белка в крови	0,3	1
A09.05.010	Исследование уровня общего белка в крови	1	3
A09.05.011	Исследование уровня альбумина в крови	1	3
A09.05.012	Исследование уровня общего глобулина в крови	0,3	3
A09.05.013	Определение альбумин/глобулинового соотношения	0,2	3
A09.05.014	Исследование уровня глобулиновых фракций в крови	0,3	3
A09.05.017	Исследование уровня мочевины в крови	1	3
A09.05.020	Исследование уровня креатинина в крови	1	3
A09.05.021	Исследование уровня общего билирубина в крови	0,3	3
A09.05.022	Исследование уровня фракций билирубина в крови	0,3	1
A09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови	1	2
A09.05.030	Исследование уровня натрия в крови	1	3
A09.05.031	Исследование уровня калия в крови	1	3
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	1	3
A09.05.033	Исследование уровня неорганических фосфатов в крови	0,1	1
A09.05.034	Исследование уровня хлоридов в крови	1	1
A09.05.041	Исследование уровня аспартат-трансаминазы в крови	0,5	1
A09.05.042	Исследование уровня аланин-трансаминазы в крови	0,5	1
A09.05.045	Исследование уровня амилазы в крови	0,1	1
A09.05.046	Исследование уровня щелочной фосфатазы в крови	1	1
A09.05.026	Исследование уровня холестерина в крови	1	3
A09.05.027	Исследование уровня липопротеидов в крови	1	3
A09.05.212	Исследование уровня ионизированного кальция в крови	1	3
A12.05.005	Определение основных групп крови (А, В, О)	0,02	1
A12.05.006	Определение резус- принадлежности	0,02	1
A26.06.049	Определение антител класса М, G (IgM, IgG) к Human immunodeficiency virus HIV 2	1	1
A12.28.002	Исследование функции нефронов (клиренс)	1	2
A12.28.003	Тесты тубулярной реабсорбции	1	2
A09.28.001	Исследование осадка мочи	1	20
Axx.xx.xxx	Определение белка в суточном объеме мочи	1	20
Axx.xx.xxx	Определение суточного объема мочи	1	20

Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летицова

A09.28.023	Определение удельного веса (относительной плотности) мочи	1	20
A09.28.006	Исследование уровня креатинина в моче	0,3	2
Axx.xx.xxx	Проба по Зимницкому	1	3
A05.10.001	Регистрация электрокардиограммы	1	1
A05.10.007	Расшифровка, описание и интерпретация электрокардиографических данных	1	1
A04.10.002	Эхокардиография	0,3	1
Axx.xx.xxx	Ультразвуковая доплерография сосудов почек	0,3	1
A04.28.001	Ультразвуковое исследование почек	1	2
A03.16.001	Эзофагогастродуоденоскопия	0,2	1
A08.16.004	Исследование материала желудка на наличие геликобактера	0,1	1
A06.03.016	Рентгенография поясничного отдела позвоночника	0,3	1
A06.03.038	Рентгенография кисти руки	0,1	1
Axx.xx.xxx	Описание и интерпретация рентгенографических изображений	0,1	1
A06.03.062	Рентгеноденситометрия	0,3	1
A12.12.004	Суточное мониторирование артериального давления	0,5	1
A18.05.002	Гемодиализ	0,02	5
A14.31.005	Приготовление и смена постельного белья тяжелобольному	0,02	3
A14.31.002	Размещение тяжелобольного в постели	0,02	6
A14.01.001	Уход за кожей тяжелобольного пациента	0,02	6
A14.07.002	Уход за полостью рта тяжелобольного	0,02	6
A14.31.004	Кормление тяжелобольного через рот и назогастральный зонд	0,02	15
A14.31.006	Пособие по смене белья и одежды тяжелобольному	0,02	6
A14.31.007	Уход за промежностью и наружными половыми органами тяжелобольных	0,02	6
A14.19.001	Пособие при дефекации тяжелого больного	0,02	3
A14.19.002	Постановка очистительной клизмы	0,02	2
A14.12.001	Уход за сосудистым катетером	0,02	6
A14.31.011	Пособие при парентеральном введении препаратов	0,3	7
B01.003.03	Суточное наблюдение врачом-реаниматологом	0,02	3
B01.020.01	Прием (осмотр, консультация) врача лечебной физкультуры	0,1	1
A25.28.001	Назначение лекарственной терапии при заболеваниях почек и мочевыделительного тракта	1	20
A25.28.002	Назначение диетической терапии при заболеваниях почек и мочевыделительного тракта	1	2
A25.28.003	Назначение лечебно-оздоровительного режима при заболеваниях почек и мочевыделительного тракта	1	3

Фармакотерапевтическая группа	АТХ группа <*>	Международное непатентованное наименование	Частота назначения	ОДД* <***>	ЭКД* <****>
-------------------------------	----------------	--	--------------------	------------	-------------

*Протоколы диагностики и лечения заболеваний органов мочевой системы у детей*

Гормоны и средства, влияющие на эндокринную систему		1		
	Неполовые гормоны, синтетические субстанции и антигормоны	1		
	Преднизолон	0,8	100 мг	3000 мг
	Метилпреднизолон	0,2	1000 мг	10000 мг
Противоопухолевые, иммунодепрессивные и сопутствующие средства		0,3		
	Цитостатические средства	0,3		
	Микофеноловая кислота	0,2	1500 мг	67500 мг
	Циклофосфамид	0,1	100 мг	4500 мг
	Циклоспорин	0,7	200 мг	9000 мг
Средства, влияющие на сердечно-сосудистую систему		0,5		
	Гипотензивные средства	1		
	Каптоприл	0,5	50 мг	1500 мг
	Эналаприл	0,5	10 мг	300 мг
Средства для лечения заболеваний почек и мочевыводящих путей		1		
	Диуретики	1		
	Фуросемид	1	40 мг	1200 мг
Средства, влияющие на кровь		0,5		
	Средства, влияющие на систему свертывания	0,7		
	Гепарин натрий	0,5	5000 ед	15000ед
	Надропарин кальций	0,25	5000ед	15000ед
	Эпоэтин бета	0,5	2000МЕ	14000МЕ
	Препараты плазмы	0,5		
	Альбумин	1	200 мл	1000 мл
Средства для профилактики и лечения инфекций		0,7		
	Антибактериальные средства	1		
	Амоксициллин + Клавулановая кислота	0,5	1125 мг	11250 мг
	Цефуроксим	0,2	500 мг	5000 мг
	Цефтриаксон	0,3	1000 мг	10000 мг
	Противогрибковые средства	0,3		
	Флуконазол	0,7	200 мг	2000 мг
	Итраконазол	0,3	150 мг	1500 мг
Средства для лечения остеопороза		1		
	Стимуляторы остеобразования	1		
	Альфакальцидол	0,7	0,5 мкг	10 мкг
	Кальцитонин	0,2	7 мг	140 мг
	Кальцитриол	0,1	1 мкг	20 мкг
Средства для лечения заболеваний желудочно-кишечного тракта		0,5		
	Антациды и другие противоязвенные средства	0,5		
	Омепразол	1	20 мг	900 мг
Электролиты, средства коррекции кислотного равновесия		0,05		
	Растворы электролитные моно- и	0,5		

Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летицова

	поликомпонентные			
	Натрия хлорид	0,5	200 мл	600 мл
Витамины и минералы		1		
	Калия оротат	0,3	0,2 г	2,0 г
	Калия и магния аспарагинат	0,7	3 таб.	30 таб.

<\*> Анатомо-терапевтическо-химическая классификация.

<\*\*\*> Ориентировочная дневная доза.

<\*\*\*> Эквивалентная курсовая доза.

\* - Дозы для детей рассчитываются с учетом веса и возраста

## 7. Региональный стандарт оказания медицинской помощи больным с острой почечной недостаточностью

Нозологическая форма: острая почечная недостаточность – 3 уровень

Код по МКБ-10: N18.0, Фаза: острая, Стадия: острая, Осложнение: без осложнений

Условие оказания: стационарная помощь (40-50 дней)

### 7.1. ДИАГНОСТИКА 3 уровень

Код	Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
A01.28.001	Сбор анамнеза и жалоб при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	1
A01.28.002	Визуальное исследование при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	30
A01.28.003	Пальпация при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	30
A01.28.004	Перкуссия при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	30
A02.01.001	Измерение массы тела	1	60
A02.03.005	Измерение роста	1	2
A02.31.001	Термометрия общая	1	120
A02.12.001	Исследование пульса	1	каждые 2 ч.
A02.10.002	Измерение частоты сердцебиения	1	каждые 2 ч.
A02.12.002	Измерение артериального давления на периферических артериях	1	каждые 2 ч.
A02.09.001	Измерение частоты дыхания	1	каждые 2 ч.
A04.28.001	Ультразвуковое исследование почек	1	3
A04.28.002	Ультразвуковое исследование мочевого пузыря	1	3
A04.31.004	Ультразвуковое определение жидкости в брюшной полости	1	3
A05.10.001	Регистрация электрокардиограммы	1	ежедневно
A05.10.007	Расшифровка, описание и интерпретация электрокардиографических данных	1	ежедневно
A06.09.008	Рентгенография легких	1	1
A11.05.001	Взятие крови из пальца	1	10
A11.12.009	Взятие крови из периферической вены	1	ежедневно
A08.05.003	Исследование уровня эритроцитов в крови	1	10
A08.05.004	Исследование уровня лейкоцитов в крови	1	10
A08.05.005	Исследование уровня тромбоцитов в крови	1	10
A08.05.006	Соотношение лейкоцитов в крови (подсчет формулы крови)	1	10
A08.05.009	Определение цветового показателя	1	3
A09.05.002	Оценка гематокрита	1	10
A12.05.001	Исследование оседания эритроцитов	1	3
A09.05.003	Исследование уровня общего гемоглобина в крови	1	10
A09.05.009	Исследование уровня С-реактивного белка	1	2

Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летицова

	в крови		
A09.05.010	Исследование уровня общего белка в крови	1	10
A09.05.017	Исследование уровня мочевины в крови	1	60
A09.05.020	Исследование уровня креатинина в крови	1	60
A09.05.021	Исследование уровня общего билирубина в крови	1	10
A09.05.041	Исследование уровня аспаргат-трансаминазы в крови	1	1
A09.05.042	Исследование уровня аланин-трансаминазы в крови	1	1
A09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови	1	30-60
A09.05.030	Исследование уровня натрия в крови	1	1
A09.05.031	Исследование уровня калия в крови	1	60
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	1	10
A09.05.033	Исследование уровня неорганического фосфора в крови	1	1
A09.05.050	Исследование уровня фибриногена в крови	1	10
A12.05.042	Активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ)	1	10
A09.05.059	Исследование уровня паратиреоидного гормона в крови	0,5	1
A09.28.053	Визуальное исследование мочи	1	15
A09.28.017	Определение концентрации водородных ионов мочи (рН мочи)	1	30
A09.28.003	Определение белка в моче	1	3
A09.28.011	Исследование уровня глюкозы в моче	1	2
A09.28.001	Микроскопическое исследование осадка мочи	1	1
A12.28.002	Исследование функции нефронов (клиренс) по Шварцу	1	2
A12.28.003	Тесты тубулярной реабсорбции	1	2
A12.05.005	Определение основных групп крови (А, В, 0)	1	1
A12.05.006	Определение резус-принадлежности	1	1
A26.06.036	Определение HBsAg Hepatitis B virus СПИД	1	1
A26.06.041	Определение антител класса М, G (IgM, IgG) к Hepatitis C virus	1	1
A26.06.048	Определение антител класса М, G (IgM, IgG) к Human immunodeficiency virus HIV 1	1	1
A26.06.049	Определение антител класса М, G (IgM, IgG) к Human immunodeficiency virus HIV 2	1	1

Нозологическая форма: острая почечная недостаточность  
 Код по МКБ-10: N18.0, Фаза: острая, Стадия: острая, Осложнение: без осложнений  
 Условие оказания: стационарная помощь

### 7.2. ЛЕЧЕНИЕ ИЗ РАСЧЕТА 30 ДНЕЙ

Код	Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
A01.28.001	Сбор анамнеза и жалоб при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	30
A01.28.002	Визуальное исследование при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	60
A01.28.003	Пальпация при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	60
A01.28.004	Перкуссия при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	60
A25.28.001	Назначение лекарственной терапии при заболеваниях почек и мочевыделительного тракта	1	30
A25.28.003	Назначение лечебно-оздоровительного режима при заболеваниях почек и мочевыделительного тракта	1	30
A25.28.002	Назначение диетической терапии при заболеваниях почек и мочевыделительного тракта	1	30
A02.01.001	Измерение массы тела	1	60
A02.31.001	Термометрия общая	1	60
A02.09.001	Измерения частоты дыхания	1	30
A02.10.002	Измерение частоты сердцебиения	1	30
A02.12.001	Исследование пульса	1	30
A02.12.002	Измерение артериального давления на периферических артериях	1	30
A06.09.008	Рентгенография легких	1	1
A05.10.001	Регистрация электрокардиограммы	1	2
A05.10.007	Расшифровка, описание и интерпретация электрокардиографических данных	1	2
A04.10.002	Эхокардиография	1	1
A04.28.001	Ультразвуковое исследование почек	1	1
A04.14.001	Ультразвуковое исследование печени	1	1
A04.14.002	Ультразвуковое исследование желчного пузыря	1	1
A04.15.001	Ультразвуковое исследование поджелудочной железы	1	1
A04.31.004	Ультразвуковое определение жидкости в брюшной полости	1	1
A08.05.003	Исследование уровня эритроцитов в крови	1	3
A08.05.004	Исследование уровня лейкоцитов в крови	1	3
A08.05.005	Исследование уровня тромбоцитов в крови	1	3

Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летицова

A08.05.006	Соотношение лейкоцитов в крови (подсчет формулы крови)	1	3
A08.05.008	Исследование уровня ретикулоцитов в крови	1	2
A08.05.009	Определение цветового показателя	1	3
A09.05.003	Исследование уровня общего гемоглобина в крови	1	3
A09.05.002	Оценка гематокрита	1	3
A12.05.001	Исследование оседания эритроцитов	1	3
A09.05.009	Исследование уровня С-реактивного белка в крови	1	1
A09.05.010	Исследование уровня общего белка в крови	1	2
A09.05.011	Исследование уровня альбумина в крови	1	2
A09.05.014	Исследование уровня глобулиновых фракций в крови	1	1
A09.05.020	Исследование уровня креатинина в крови	1	4
A09.05.017	Исследование уровня мочевины в крови	1	3
A09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови	1	3
A09.05.024	Исследование уровня общих липидов в крови	1	2
A09.05.026	Исследование уровня холестерина в крови	1	2
A09.05.021	Исследование уровня общего билирубина в крови	1	2
A09.05.022	Исследование уровня свободного и связанного билирубина в крови	1	1
A09.05.041	Исследование уровня аспартат-трансаминазы в крови	1	1
A09.05.042	Исследование уровня аланин-трансаминазы в крови	1	1
A09.05.044	Исследование уровня гамма-глутамилтрансферазы в крови	1	1
A09.05.046	Исследование уровня щелочной фосфатазы в крови	1	2
A09.05.050	Исследование уровня фибриногена в крови	1	2
A09.05.042	Активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ)	1	4
A09.05.037	Исследование pH крови	1	2-3
A09.05.033	Исследование уровня углекислого газа в крови		2-3
A12.05.026	Исследование уровня кислорода в крови	1	2-3
A12.05.033	Исследование уровня углекислого газа в крови	1	2-3
A09.05.031	Исследование уровня калия в крови	1	3
A09.05.030	Исследование уровня натрия в крови	1	3
A09.05.034	Исследование уровня хлоридов в крови	1	3
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	1	3
A09.05.033	Исследование уровня неорганического фосфора в крови	1	3
A09.05.007	Исследование уровня железа сыворотки	0,5	3

*Протоколы диагностики и лечения заболеваний органов мочевой системы у детей*

	крови		
A09.28.053	Визуальное исследование мочи	1	6
A09.28.003	Определение белка в суточной моче	1,0	4
A09.28.011	Исследование уровня глюкозы в моче	1	3
A09.28.023	Определение удельного веса (относительной плотности) мочи	1	30
A09.28.017	Определение концентрации водородных ионов мочи (рН мочи)	1	3
A09.28.001	Микроскопическое исследование осадка мочи	1,0	6
A12.05.005	Определение основных групп крови (А, В, 0)	1	1
A12.05.006	Определение резус-принадлежности	1	1
A12.05.004	Проба на совместимость перед переливанием крови	0,8	1
A26.06.022	Определение антител класса М, G (IgM, IgG) к Cytomegalovirus	0,5	1
A11.05.001	Взятие крови из пальца	1	2
A11.12.009	Взятие крови из периферической вены	1	3
A11.01.002	Подкожное введение лекарственных средств и растворов	1	10
A11.12.002	Катетеризация кубитальной и др. периферических вен	0,8	4
A11.12.001	Катетеризация подключичной и др. центральных вен	0,2	2
A14.12.001	Уход за сосудистым катетером	1	30
A14.19.002	Постановка очистительной клизмы	1	8
A11.02.002	Внутримышечное введение лекарственных средств	1	15
A11.12.003	Внутривенное введение лекарственных средств	1	20
A11.28.007	Катетеризация мочевого пузыря	0,3	10
A18.05.002	Гемодиализ	0,8	15
A18.31.001	Перитонеальный диализ	0,2	30-40
A18.05.016	Плазмаферез	0,2	5
A14.01.001	Уход за кожей тяжелобольного пациента	0,1	15

Фармакотерапевтическая группа	АТХ группа <*>	Международное непатентованное наименование	Частота назначения	ОДД <*>	ЭКД <***>
Анальгетики, нестероидные противовоспалительные препараты, средства для лечения ревматических заболеваний и подагры			0,1		
	Наркотические анальгетики		0,2		
		Трамадол	0,5	100 мг	500 мг
		Фентанил	0,5	0,1 мг	0,05 мг
	Ненаркотические анальгетики и нестероидные противовоспалительные средства		1		
	Диклофенак		0,33	75 мг	350 мг

Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летицова

		Метамизол натрия	0,33	1000 мг	5000 мг
		Кетопрофен	0,33	50 мг	500 мг
Средства для лечения аллергических реакций			0,5		
	Антигистаминные средства		1		
		Хлоропирамин	0,3	20 мг	200 мг
		Дифенгидрамин	0,3	100 мг	700 мг
		Клемастин	0,4	1 мг	15 мг
Средства для профилактики и лечения инфекций			1		
	Антибактериальные средства		1		
		Ванкомицин	0,1	500 мг	3500 мг
		Фурамаг	50мг	150 мг	500-1500мг
		Азитромицин	0,2	500 мг	3000 мг
		Левифлоксацин	0,1	250 мг	3500 мг
		Цефотаксим	0,2	2000 мг	20000 мг
		Цефтриаксон	0,2	2000 мг	20000 мг
Гормоны и средства, влияющие на эндокринную систему			0,4		
	Неполовые гормоны, синтетические субстанции и антигормоны		1		
		Метилпреднизолон	0,3	500 мг	5000 мг
		Преднизолон	0,3	80 мг	4800 мг
		Дексаметазон	0,1	4 мг	32 мг
		Гидрокортизон	0,3	125 мг	1000 мг
Средства, влияющие на органы дыхания			0,1		
	Противоастматические средства		1		
		Аминофиллин	1	480 мг	4800 мг
Растворы, электролиты, средства коррекции кислотного равновесия			1		
	Электролиты, средства коррекции кислотного равновесия		1		
		Растворы электролитные моно- и поликомпонентные	1	2000 мл	28000 мл
		Растворы для перитонеального диализа	0,2	8000 мл	240000 мл
		Натрия хлорид	1	500 мл	7500 мл
Средства, влияющие на центральную нервную систему			0,1		
	Анксиолитики (транквилизаторы)		1		
		Диазепам	1	10 мг	300 мг
Средства для лечения заболеваний ЖКТ			0,3		
	Спазмолитические средства		1		
		Платифиллин	0,1	2 мг	30 мг
		Атропин	0,1	1 мг	10 мг
		Папаверин	0,5	40 мг	400 мг
		Дротаверин	0,5	8 мг	80 мг
Средства, влияющие на кровь			0,8		

	Противоанемические средства	1		
	Эпоэтин альфа	0,5	2000 ЕД	30000 ЕД
	Эпоэтин бета	0,5	2000 ЕД	30000 ЕД
	Препараты железа	0,4		
	Железа (III) гидроксид сахарозный комплекс	0,5	14 мг	70 мг
	Железа (III) гидроксид полимальтозат	0,5	350 мг	1400 мг
	Растворы и плазмозаменители	1		
	Гепарин (фраксипарин)	1		
	Декстроза	1	500 мл	5000 мл
Средства, влияющие на сердечно-сосудистую систему		0,9		
	Средства для лечения сердечной недостаточности	1		
	Ирбесартан	0,5	150 мг	4500 мг
	Эпросартан	0,5	600 мг	18000 мг
	Каптоприл	0,1	125 мг	3750 мг
	Рилменидин	0,2	1 мг	30 мг
	Периндоприл	0,2	6 мг	180 мг
	Эналаприл	0,1	20 мг	600 мг
	Лизиноприл	0,1	5 мг	150 мг
	Спироаприл	0,05	3 мг	150 мг
	Цилазаприл	0,05	1,5 мг	45 мг
	Рамиприл	0,05	2,5 мг	75 мг
	Хинаприл	0,05	20 мг	600 мг
	Фозиноприл	0,1	30 мг	900 мг
	Доксазозин	0,1	4 мг	120 мг
	Моксонидин	0,1	0,4 мг	12 мг
	Гипотензивные средства	1		
	Нифедипин	0,2	60 мг	1800 мг
	Энам			
	Вазопрессорные средства	0,1		
	Допамин	1	50 мг	600 мг
Средства для лечения остеопороза		0,7		
	Стимуляторы остеобразования	1		
	Альфакальцидол	0,9	0,00075мг	0,0225мг
	Кальцитриол	0,1	0,25 мг	30 мг

<\*> Анатомо-терапевтическо-химическая классификация.

<\*\*\*> Ориентировочная дневная доза.

<\*\*\*> Эквивалентная курсовая доза.

## Консервированная кровь человека и ее компоненты

Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
Плазма свежемороженая из дозы крови	0,3	3 дозы
Эритроцитная масса	0,1	3 дозы

## Импланты

Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
Протез для сосудистого доступа	0,1	1

## 8. Региональный стандарт оказания медицинской помощи больным с хронической почечной недостаточностью

Нозологическая форма: хроническая почечная недостаточность – 3 уровень  
 Код по МКБ-10: N18.0, Фаза: хроническая, Стадия: терминальная, Осложнение: без осложнений, Условие оказания: стационарная помощь (30 дней)

### 8.1. ДИАГНОСТИКА 3 уровень

Код	Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
A01.28.001	Сбор анамнеза и жалоб при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	1
A01.28.002	Визуальное исследование при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	30
A01.28.003	Пальпация при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	30
A01.28.004	Перкуссия при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	30
A02.01.001	Измерение массы тела	1	30
A02.03.005	Измерение роста	1	2
A02.31.001	Термометрия общая	1	60
A02.12.001	Исследование пульса	1	60
A02.10.002	Измерение частоты сердцебиения	1	30
A02.12.002	Измерение артериального давления на периферических артериях	1	60
A02.09.001	Измерение частоты дыхания	1	30
A04.28.001	Ультразвуковое исследование почек	1	2
A04.28.002	Ультразвуковое исследование мочевого пузыря	1	2
A04.31.004	Ультразвуковое определение жидкости в брюшной полости	1	1
A05.10.001	Регистрация электрокардиограммы	1	2
A05.10.007	Расшифровка, описание и интерпретация электрокардиографических данных	1	2
A06.09.008	Рентгенография легких	1	1
A07.28.003	Динамическая нефросцинтиграфия	0,1	1
A06.28.010	Цистография	0,05	1
A11.05.001	Взятие крови из пальца	1	3
A11.12.009	Взятие крови из периферической вены	1	3
A08.05.003	Исследование уровня эритроцитов в крови	1	3
A08.05.004	Исследование уровня лейкоцитов в крови	1	3
A08.05.005	Исследование уровня тромбоцитов в крови	1	3
A08.05.006	Соотношение лейкоцитов в крови (подсчет формулы крови)	1	3
A08.05.009	Определение цветового показателя	1	3
A09.05.002	Оценка гематокрита	1	3
A12.05.001	Исследование оседания эритроцитов	1	3
A09.05.003	Исследование уровня общего гемоглобина в	1	3

Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летицова

	крови		
A09.05.009	Исследование уровня С- реактивного белка в крови	1	2
A09.05.010	Исследование уровня общего белка в крови	1	2
A09.05.017	Исследование уровня мочевины в крови	1	3
A09.05.020	Исследование уровня креатинина в крови	1	3
A09.05.021	Исследование уровня общего билирубина в крови	1	1
A09.05.041	Исследование уровня аспартат-трансаминазы в крови	1	1
A09.05.042	Исследование уровня аланин-трансаминазы в крови	1	1
A09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови	1	1
A09.05.030	Исследование уровня натрия в крови	1	1
A09.05.031	Исследование уровня калия в крови	1	1
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	1	1
A09.05.033	Исследование уровня неорганического фосфора в крови	1	1
A09.05.050	Исследование уровня фибриногена в крови	1	1
A12.05.042	Активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ)	0,5	1
A09.05.059	Исследование уровня паратиреоидного гормона в крови	0,5	1
A09.28.053	Визуальное исследование мочи	1	15
A09.28.017	Определение концентрации водородных ионов мочи (рН мочи)	1	30
A09.28.003	Определение белка в моче	1	3
A09.28.011	Исследование уровня глюкозы в моче	1	2
A09.28.001	Микроскопическое исследование осадка мочи	1	1
A12.28.002	Исследование функции нефронов (клиренс) по Шварцу	1	2
A12.28.003	Тесты тубулярной реабсорбции	1	2
A12.05.005	Определение основных групп крови (А, В, 0)	1	1
A12.05.006	Определение резус-принадлежности	1	1
A26.06.036	Определение HBsAg Hepatitis B virus СПИД	1	1
A26.06.041	Определение антител класса М, G (IgM, IgG) к Hepatitis C virus	1	1
A26.06.048	Определение антител класса М, G (IgM, IgG) к Human immunodeficiency virus HIV 1	1	1
A26.06.049	Определение антител класса М, G (IgM, IgG) к Human immunodeficiency virus HIV 2	1	1

Нозологическая форма: хроническая почечная недостаточность  
 Код по МКБ-10: N18.0, Фаза: ожидание трансплантации почки, Стадия: терминальная  
 Осложнение: без осложнений, Условие оказания: стационарная помощь

### 8.2. ЛЕЧЕНИЕ ИЗ РАСЧЕТА 30 ДНЕЙ

Код	Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
A01.28.001	Сбор анамнеза и жалоб при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	30
A01.28.002	Визуальное исследование при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	60
A01.28.003	Пальпация при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	60
A01.28.004	Перкуссия при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	60
A25.28.001	Назначение лекарственной терапии при заболеваниях почек и мочевыделительного тракта	1	30
A25.28.003	Назначение лечебно-оздоровительного режима при заболеваниях почек и мочевыделительного тракта	1	30
A25.28.002	Назначение диетической терапии при заболеваниях почек и мочевыделительного тракта	1	30
A02.01.001	Измерение массы тела	1	3
A02.31.001	Термометрия общая	1	60
A02.09.001	Измерения частоты дыхания	1	30
A02.10.002	Измерение частоты сердцебиения	1	30
A07.28.001	Изотопная ренография	0,01	1
A07.28.003	Динамическая нефросцинтиграфия	0,01	1
A02.12.001	Исследование пульса	1	30
A02.12.002	Измерение артериального давления на периферических артериях	1	30
A06.09.008	Рентгенография легких	1	1
A06.10.001	Рентгеноскопия сердца и перикарда	0,01	1
A05.10.001	Регистрация электрокардиограммы	1	2
A05.10.007	Расшифровка, описание и интерпретация электрокардиографических данных	1	2
A03.16.001	Эзофагогастродуоденоскопия	0,3	1
A04.10.002	Эхокардиография	1	1
A04.28.001	Ультразвуковое исследование почек	1	1
A04.14.001	Ультразвуковое исследование печени	1	1
A04.14.002	Ультразвуковое исследование желчного пузыря	1	1
A04.15.001	Ультразвуковое исследование поджелудочной железы	1	1
A04.31.004	Ультразвуковое определение жидкости в брюшной полости	1	1
A04.09.001	Ультразвуковое исследование плевры	1	1

Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летишова

A04.12.001	Ультразвуковая доплерография артерий	1	1
A04.12.002	Ультразвуковая доплерография вен	1	2
A08.05.003	Исследование уровня эритроцитов в крови	1	3
A08.05.004	Исследование уровня лейкоцитов в крови	1	3
A08.05.005	Исследование уровня тромбоцитов в крови	1	3
A08.05.006	Соотношение лейкоцитов в крови (подсчет формулы крови)	1	3
A08.05.008	Исследование уровня ретикулоцитов в крови	1	2
A08.05.009	Определение цветового показателя	1	3
A09.05.003	Исследование уровня общего гемоглобина в крови	1	3
A08.05.010	Определение среднего содержания и средней концентрации гемоглобина в эритроцитах	1	1
A09.05.002	Оценка гематокрита	1	3
A12.05.001	Исследование оседания эритроцитов	1	3
A09.05.009	Исследование уровня С- реактивного белка в крови	1	1
A09.05.010	Исследование уровня общего белка в крови	1	2
A09.05.011	Исследование уровня альбумина в крови	1	2
A09.05.014	Исследование уровня глобулиновых фракций в крови	1	1
A09.05.020	Исследование уровня креатинина в крови	1	3
A09.05.017	Исследование уровня мочевины в крови	1	3
A09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови	1	3
A09.05.024	Исследование уровня общих липидов в крови	1	2
A09.05.026	Исследование уровня холестерина в крови	1	2
A09.05.021	Исследование уровня общего билирубина в крови	1	2
A09.05.022	Исследование уровня свободного и связанного билирубина в крови	1	1
A09.05.041	Исследование уровня аспартат-трансаминазы в крови	1	1
A09.05.042	Исследование уровня аланин-трансаминазы в крови	1	1
A09.05.044	Исследование уровня гамма-глутамилтрансферазы в крови	1	1
A09.05.046	Исследование уровня щелочной фосфатазы в крови	1	2
A09.05.018	Исследование уровня мочевой кислоты в крови	1	1
A09.05.050	Исследование уровня фибриногена в крови	1	2
A09.05.059	Исследование уровня паратиреоидного гормона в крови	0,5	1
A09.05.037	Исследование pH крови	1	2-3
A12.05.026	Исследование уровня кислорода в крови	1	2-3
A12.05.033	Исследование уровня углекислого газа в крови	1	2-3
A09.05.031	Исследование уровня калия в крови	1	3

*Протоколы диагностики и лечения заболеваний органов мочевой системы у детей*

A09.05.030	Исследование уровня натрия в крови	1	3
A09.05.034	Исследование уровня хлоридов в крови	1	3
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	1	3
A09.05.033	Исследование уровня неорганического фосфора в крови	1	3
A09.05.007	Исследование уровня железа сыворотки крови	0,5	3
A09.28.053	Визуальное исследование мочи	1	6
A09.28.003	Определение белка в суточной моче	1,0	4
A09.28.011	Исследование уровня глюкозы в моче	1	3
A09.28.023	Определение удельного веса (относительной плотности) мочи	1	3
A09.28.017	Определение концентрации водородных ионов мочи (рН мочи)	1	3
A09.28.001	Микроскопическое исследование осадка мочи	1,0	6
A12.05.005	Определение основных групп крови (А, В, 0)	1	1
A12.05.006	Определение резус-принадлежности	1	1
A18.05.012	Гемотрансфузия	0,3	1
A12.05.010	HLA-антигены	0,5	1
A26.06.022	Определение антител класса М, G (IgM, IgG) к Cytomegalovirus	0,5	1
A11.05.001	Взятие крови из пальца	1	2
A11.12.009	Взятие крови из периферической вены	1	3
A11.01.002	Подкожное введение лекарственных средств и растворов	1	10
A11.02.002	Внутримышечное введение лекарственных средств	1	15
A11.12.003	Внутривенное введение лекарственных средств	1	20
A11.28.007	Катетеризация мочевого пузыря	0,3	10
A18.05.002	Гемодиализ	0,3	15
A18.31.001	Перитонеальный диализ	0,2	30
A18.05.016	Плазмаферез	0,2	5
B04.025.01	Школа для больных, находящихся на хроническом диализе	1	1
A14.01.001	Уход за кожей тяжелобольного пациента	0,1	15

Фармакотерапевтическая группа	АТХ группа <*>	Международное непатентованное наименование	Частота назначения	ОДД <*>	ЭКД <***>
Анальгетики, нестероидные противовоспалительные препараты, средства для лечения ревматических заболеваний и подагры			0,1		
	Наркотические анальгетики		0,2		
		Трамадол	0,5	100 мг	500 мг
		Фентанил	0,5	0,1 мг	0,05 мг

Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летицкова

	Ненаркотические анальгетики и нестероидные противовоспалительные средства	1		
	Диклофенак	0,33	75 мг	350 мг
	Метамизол натрия	0,33	1000 мг	5000 мг
	Кетопрофен	0,33	50 мг	500 мг
Средства для лечения аллергических реакций		0,5		
	Антигистаминные средства	1		
	Хлоропирамин	0,3	20 мг	200 мг
	Дифенгидрамин	0,3	100 мг	700 мг
	Клемастин	0,4	1 мг	15 мг
Средства для профилактики и лечения инфекций		1		
	Антибактериальные средства	1		
	Банкомицин	0,1	500 мг	3500 мг
	Азитромицин	0,2	500 мг	3000 мг
	Фурамаг	50мг	150 мг	500-1500мг
	Левифлоксацин	0,1	250 мг	3500 мг
	Цефотаксим	0,2	2000 мг	20000 мг
	Цефтриаксон	0,2	2000 мг	20000 мг
Гормоны и средства, влияющие на эндокринную систему		0,4		
	Неполовые гормоны, синтетические субстанции и антигормоны	1		
	Метилпреднизолон	0,3	500 мг	5000 мг
	Преднизолон	0,3	80 мг	4800 мг
	Дексаметазон	0,1	4 мг	32 мг
	Гидрокортизон	0,3	125 мг	1000 мг
Средства, влияющие на органы дыхания		0,1		
	Противоастматические средства	1		
	Аминофиллин	1	480 мг	4800 мг
Растворы, электролиты, средства коррекции кислотного равновесия		1		
	Электролиты, средства коррекции кислотного равновесия	1		
	Растворы электролитные моно- и поликомпонентные	1	2000 мл	28000 мл
	Растворы для перитонеального диализа	0,2	8000 мл	240000 мл
	Натрия хлорид	1	500 мл	7500 мл
Средства, влияющие на центральную нервную систему		0,1		
	Анксиолитики (транквилизаторы)	1		
	Диазепам	1	10 мг	300 мг
Средства для лечения заболеваний желудочно-кишечного тракта		0,3		
	Спазмолитические средства	1		
	Платифиллин	0,1	2 мг	30 мг
	Атропин	0,1	1 мг	10 мг

*Протоколы диагностики и лечения заболеваний органов мочевой системы у детей*

	Папаверин	0,5	40 мг	400 мг
	Дротаверин	0,5	8 мг	80 мг
Средства, влияющие на кровь		0,8		
	Противоанемические средства	1		
	Эпоэтин альфа	0,5	2000 ЕД	30000 ЕД
	Эпоэтин бета	0,5	2000 ЕД	30000 ЕД
	Препараты железа	0,4		
	Железа (III) гидроксид сахарозный комплекс	0,5	14 мг	70 мг
	Железа (III) гидроксид полимальтозат	0,5	350 мг	1400 мг
	Растворы и плазмозаменители	1		
	Гепарин (фраксипарин)	1		
	Декстроза	1	500 мл	5000 мл
Средства, влияющие на ССС		0,9		
	Средства для лечения сердечной недостаточности	1		
	Ирбесартан	0,5	150 мг	4500 мг
	Эпросартан	0,5	600 мг	18000 мг
	Каптоприл	0,1	125 мг	3750 мг
	Рилменидин	0,2	1 мг	30 мг
	Периндоприл	0,2	6 мг	180 мг
	Эналаприл	0,1	20 мг	600 мг
	Лизиноприл	0,1	5 мг	150 мг
	Спирраприл	0,05	3 мг	150 мг
	Цилазаприл	0,05	1,5 мг	45 мг
	Рамиприл	0,05	2,5 мг	75 мг
	Хинаприл	0,05	20 мг	600 мг
	Фозиноприл	0,1	30 мг	900 мг
	Доксазозин	0,1	4 мг	120 мг
	Моксонидин	0,1	0,4 мг	12 мг
	Гипотензивные средства	1		
	Нифедипин	0,2	60 мг	1800 мг
	Энам			
	Вазопрессорные средства	0,1		
	Допамин	1	50 мг	600 мг
Средства для лечения остеопороза		0,7		
	Стимуляторы остеобразования	1		
	Альфакальцидол	0,9	0,00075 мг	0,0225 мг
	Кальцитриол	0,1	0,25 мг	30 мг

<\*> Анатомо-терапевтическо-химическая классификация., <\*> Ориентировочная дневная доза.

<\*\*\*> Эквивалентная курсовая доза.

## Консервированная кровь человека и ее компоненты

Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
Плазма свежемороженая из дозы крови	0,3	3 дозы
Эритроцитная масса	0,1	3 дозы

## Импланты

Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
Протез для сосудистого доступа	0,1	1

## 9. Региональный стандарт оказания медицинской помощи больным мочекаменной болезнью

Нозологическая форма: мочекаменная болезнь, Код по МКБ-10: N20-N23, Фаза: стабильное течение, Стадия: любая, Осложнение: без осложнений, Условие оказания: стационарная помощь

### 9.1. ДИАГНОСТИКА

Код	Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
A01.28.001	Сбор анамнеза и жалоб при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	1
A01.28.002	Визуальное исследование при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	15
A01.28.003	Пальпация при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	15
A01.28.004	Перкуссия при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	15
A04.28.001	Ультразвуковое исследование почек	1	2
A04.28.002	Ультразвуковое исследование мочевого пузыря	1	2
A06.28.001	Рентгенография почки	0,5	1
A06.28.004	Внутривенная урография	0,1	1
A02.12.002	Измерение артериального давления на периферических артериях	1	15
A08.05.004	Исследование уровня лейкоцитов в крови	1	3
A09.05.003	Исследование уровня общего гемоглобина в крови	1	3
A09.05.020	Исследование уровня креатинина в крови	1	2
A09.28.001	Исследование осадка мочи	1	3
A09.28.022	Определение объема мочи	1	1
A09.05.018	Исследование уровня мочевой кислоты в крови	1	1
A09.05.017	Исследование уровня мочевины в крови	1	1
A09.28.023	Определение удельного веса (относительной плотности) мочи	1	3
A12.05.001	Исследование оседания эритроцитов	1	2
A09.28.018	Анализ мочевых камней	0,1	1

### 9.2. ЛЕЧЕНИЕ ИЗ РАСЧЕТА 15 ДНЕЙ

Код	Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
B01.053.02	Прием (осмотр, консультация) врача-уролога повторный	1	1
A04.28.001	Ультразвуковое исследование почек	1	1
A09.05.020	Исследование уровня креатинина в крови	1	1

*Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летицкова*

A09.05.030	Исследование уровня натрия в крови	1	1
A09.05.031	Исследование уровня калия в крови	1	1
A09.28.001	Исследование осадка мочи	1	3
A09.28.022	Определение объема мочи	1	1
A09.28.023	Определение удельного веса (относительной плотности) мочи	1	3
A02.12.002	Измерение артериального давления на периферических артериях	1	15
A04.28.002	Ультразвуковое исследование мочевого пузыря	1	1
A12.28.002	Исследование функции нефронов (клиренс)	1	1
A25.28.001	Назначение лекарственной терапии при заболеваниях почек и мочевыделительного тракта	1	1

Фармакотерапевтическая группа	АТХ группа <*>	Международное непатентованное наименование	Частота назначения	ОДД <*>	ЭКД <***>
Анальгетики, нестероидные противовоспалительные препараты, средства для лечения ревматических заболеваний и подагры			0,5	По схеме	
Ненаркотические анальгетики и нестероидные противовоспалительные средства			1	По схеме	
Диклофенак			1	0,15 г	0,75 г
Средства для лечения подагры			0,2		
Обменкорректирующая терапия в т.ч.:					
Аллопуринол			1	300 мг	9000 мг
Средства для лечения заболеваний желудочно-кишечного тракта			0,3		
Спазмолитические средства			1		
Бенциклан			0,4	0,2 г	4,2 г
Дротаверин			0,3	0,15 г	0,75 г
Платифиллин			0,3	0,012 г	0,06 г

<\*> Анатомо-терапевтическо-химическая классификация.

<\*> Ориентировочная дневная доза.

<\*\*\*> Эквивалентная курсовая доза.

## 10. Региональный стандарт оказания медицинской помощи больным с нефролитиазом

Нозологическая форма: коралловидные конкременты, Код по МКБ-10: N20-N23, Фаза: стабильное течение, Стадия: любая, Осложнение: без осложнений, Условие оказания: стационарная помощь

### 10.1. ДИАГНОСТИКА

Код	Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
A01.28.001	Сбор анамнеза и жалоб при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	1
A01.28.002	Визуальное исследование при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	15
A01.28.003	Пальпация при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	15
A09.05.020	Исследование креатинина, мочевины в крови	1	2
A12.28.002	Исследование функции нефрона (клиренс по Шварцу)	1	1
A09.28.001	Микроскопическое исследование осадка мочи	1	3
A 09.28.003	Определение белка в моче	1	2
A09.28.017	Определение концентрации водородных ионов мочи (рН мочи)	1	2
A09.28.019	Определение осмолярности мочи	1	1
A09.28.023	Определение удельного веса (относительной плотности) мочи	1	3
A09.28.022	Определение объема мочи	1	2
A09.28.053	Визуальное исследование мочи	1	15
A04.31.003	Ультразвуковое исследование забрюшинного пространства	0,3	1
A04.28.001	Ультразвуковое исследование почек и мочевого пузыря	1	1
A04.22.004	Доплерография почек, ЦДК	1	1
A04.22.004	Ультразвуковое исследование парашитовидных желез	0,8	1
A06.28.017	Обзорная урография (рентгенография мочевой системы)	1	1
A06.28.004	Внутривенная урография	0,1	1

### 10.2. ЛЕЧЕНИЕ ИЗ РАСЧЕТА 15 ДНЕЙ

Код	Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
A01.28.001	Сбор анамнеза и жалоб при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	15
A01.28.002	Визуальное исследование при	1	15

Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летицова

	патологии почек и мочевыделительного тракта		
A01.28.003	Пальпация при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	15
A02.12.001	Исследование пульса	1	15
A02.01.001	Измерение массы тела	1	2
A01.31.012	Аускультация общетерапевтическая	1	15
A02.09.001	Измерение частоты дыхания	1	15
A02.31.001	Термометрия общая	1	30
A09.05.002	Оценка гематокрита	1	1
A09.05.018	Исследование уровня щавелевой, мочевой кислоты в крови	1	1
A09.05.031	Исследование уровня кальция в крови и кальций-креатининового индекса	1	1
A09.05.033	Исследование уровня магния в крови	0,5	1
A09.05.033	Исследование уровня фосфатов (неорганических) в крови	1	1
A09.05.059	Исследование уровня паратиринина (паратиреоидного, пататгормона) и его производных в крови	0,3	1
A12.28.003	Тесты тубулярной реабсорбции	0,5	1
A09.28.010	Исследование уровня мочевой кислоты в моче	0,5	1
A09.28.012	Исследование уровня кальция в моче	0,5	1
A09.28.021	Микробиологическое исследование мочи	1	3
A04.28.002	Ультразвуковое исследование мочевого пузыря	1	1
A04.12.001	Ультразвуковая доплерография артерий почек	1	1
A04.12.002	Ультразвуковая доплерография вен и почек	1	1
A07.28.003	Динамическая нефросцинтиграфия	1	1
A06.28.012	Компьютерная томография почек	0,25	1
A06.28.012.001	Компьютерная томография почек и верхних мочевых путей с болюсным контрастированием	0,6	1
A06.31.006	Магнитно-резонансная томография забрюшинного пространства и почек	0,1	1
A06.12.013	Брюшная ангиография	0,2	1
A06.12.031	Ангиография сосудов почек	0,1	1
A09.05.003	Исследование уровня общего гемоглобина в крови	1	3
A08.05.004	Исследование уровня лейкоцитов в крови	1	3
A08.05.005	Исследование уровня тромбоцитов в крови	1	2
A08.05.006	Соотношение лейкоцитов в крови	1	2

*Протоколы диагностики и лечения заболеваний органов мочевой системы у детей*

	(подсчет формулы крови)		
A12.05.001	Исследование оседания эритроцитов	1	3
A09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови	1	1
A09.05.010	Исследование уровня общего белка в крови	1	2
A09.05.017	Исследование уровня мочевины в крови	1	2
A09.05.020	Исследование уровня креатинина в крови	1	2
A09.05.030	Исследование уровня натрия в крови	1	2
A09.05.032	Исследование уровня общего калия в крови	1	2
A09.28.001	Микроскопическое исследование осадка мочи	1	3
A09.28.003	Определение белка в суточной моче и микроальбуминурии	1	2/3
A09.28.017	Определение концентрации водородных ионов мочи (рН мочи)	1	3
A09.28.022	Определение объема мочи	1	7
A09.28.023	Определение удельного веса (относительной плотности) мочи	1	3
A26.06.035	Определение антигенов HbcAg Hepatitis B virus	0,03	1
A26.06.039	Определение антител класса M, G (IgM, IgG) к HbcAg Hepatitis B virus	0,03	1
A26.06.048	Определение антител класса M, G (IgM, IgG) к Human immunodeficiency virus HIV 1	0,03	1
A26.06.049	Определение антител класса M, G (IgM, IgG) к Human immunodeficiency virus HIV 2	0,03	1
A12.05.005	Определение основных групп крови (A,B,O)	0,5	1
A12.05.014	Исследование времени свертывания нестабилизированной крови или рекальцификации плазмы неактивированное	1	1
A12.05.015	Исследование времени кровотенчения	1	1
A09.05.050	Исследование уровня фибриногена в крови	1	1
A09.05.051	Исследование уровня продуктов паракоагуляции в крови	1	1
A12.28.002	Исследование функции нефронов (криленс)	1	1
A09.05.197	Исследование уровня диеновых конъюгатов крови	0,3	2
A09.05.198	Исследование уровня малонового	0,3	2

*Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летицова*

	диальдегида крови		
A11.05.001	Взятие крови из пальца	1	3
A11.12.003	Внутривенное введение лекарственных средств	0,01	3
A11.02.002	Внутримышечное введение лекарств	1	15
A11.12.009	Взятие крови из периферической вены	1	2
A14.31.011	Пособие при парентеральном введении лекарственных средств	0,5	15
A09.28.053	Визуальное исследование мочи	1	3
A12.10.001	Электрокардиография	1	1
A05.10.001	Регистрация электрокардиограммы	1	1
A05.10.007	Расшифровка, описание и интерпретация электрокардиографических данных	1	1
A04.31.003	Ультразвуковое исследование забрюшинного пространства	0,5	1
A04.28.001	Ультразвуковое исследование почек	1	2
A04.28.003	Ультразвуковое исследование мочеточников	0,05	1
A04.28.002	Ультразвуковое исследование мочевого пузыря	0,1	1
A06.09.008	Рентгенография легких	0,5	1
A06.28.017	Обзорная урография (рентгенография мочевой системы)	1	1
A06.28.004	Внутривенная урография	0,05	1
A18.05.002	Гемодиализ	0,01	2
A18.05.001	Плазмаферез	0,02	1

Фармакотерапевтическая группа	АТХ группа <*>	Международное непатентованное наименование	Частота назначения	ОДД <*>	ЭКД <***>
	Ненаркотические анальгетики и нестероидные противовоспалительные средства		1	По схеме	
		Диклофенак	0,33	75 мг	225мг
		Метамизол натрия	0,03	500 мг	5000 мг
		Кетопрофен	0,03	30 мг	90 мг
	Средства для лечения подагры		0,2		
	Обменкорректирующая терапия в т.ч.:				
		Аллопуринол	10,8	300 мг	9000 мг
Электролиты, средства коррекции кислотного равновесия			1		
		Растворы электролитные моно- и поликомпонентные	0,7	1000 мл	2000 мл
		Кальция хлорид	1	1г	1000мл
		Натрия хлорид	1	9г	9000 мл

*Протоколы диагностики и лечения заболеваний органов мочевой системы у детей*

	Антибактериальные средства	1		
	Меропенем	0,1	500 мг	15000 мг
	Норфлоксацин	0,4	400 мг	8000 мг
	Цефепим	0,2	1000 мг	20000 мг
	Цефтоксим	0,5	1000 мг	20000 мг
	Цефтазидим	0,5	1000 мг	20000 мг
	Ципрофлоксацин	0,2	500 мг	15000 мг
	Левифлоксацим	0,2	500 мг	3500 мг
	Имипенем + циластатин	0,1	500 мг	15000 мг
	Антигистаминные средства	1		
	Хлоропирамин	0,3	75мг	375мг
	Клемастин	0,3	3мг	15мг
	Мебгидролин	0,3	150мг	750мг
	Хлоропирамин	0,3	75мг	75мг
	Цефтоксим	0,5	1000 мг	20000 мг
	Цефтазидим	0,5	1000 мг	20000 мг
	Ципрофлоксацин	0,2	500 мг	15000 мг
	Левифлоксацим	0,2	500 мг	3500 мг
	Имипенем + циластатин	0,1	500 мг	15000 мг
	Средства для лечения заболеваний желудочно-кишечного тракта	1		
	Спазмолитические средства	1		
	Дротаверин	0,5	120 мг	700 мг
	Бенциклан	0,5	300 мг	1200 мг

<\*> Ориентировочная дневная доза.

<\*\*\*> Эквивалентная курсовая доза.

## 11. Региональный стандарт оказания медицинской помощи больным с врожденной аномалией почки неуточненной (осложненные и неосложненные инфекции мочевой системы: пиелонефрит, цистит)

Нозологическая форма: Врожденная аномалия почки неуточненная (Мультикистозная почка), Код МКБ: Q63.9, Фаза: любая, Стадия: любая, Осложнения: вне зависимости от осложнений, Условия оказания: стационарная помощь

### 11.1. ДИАГНОСТИКА

Код	Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
A01.31.009	Сбор жалоб и анамнеза общетерапевтический	1	1
A01.31.010	Визуальный осмотр общетерапевтический	1	7
A01.31.011	Пальпация общетерапевтическая	1	7
A01.31.012	Аускультация общетерапевтическая	1	7
A01.31.016	Перкуссия общетерапевтическая	1	7
A02.08.001	Осмотр верхних дыхательных путей с использованием дополнительных источников света, шпателя и зеркал	1	1
A02.01.001	Измерение массы тела	1	1
A02.03.005	Измерение роста	1	1
A02.03.002	Измерение окружности головы	1	1
A02.09.002	Измерение окружности груди	1	1
A02.12.001	Исследование пульса	1	7
A02.12.002	Измерение артериального давления на периферических артериях	1	7
A02.09.001	Измерение частоты дыхания	1	7
7A02.10.002	Измерение частоты сердцебиения	1	7
A02.31.002	Термометрия общая	1	14
A11.05.001	Взятие крови из пальца	1	1
A11.12.009	Взятие крови из периферической вены	1	1
A11.28.007	Катетеризация мочевого пузыря	0,01	1
A08.05.004	Исследование уровня лейкоцитов в крови	1	1
A08.05.006	Соотношение лейкоцитов в крови (подсчет формулы крови)	0,5	1
A09.05.003	Исследование уровня общего гемоглобина в крови	1	1
A12.05.001	Исследование оседания эритроцитов	1	1
A08.05.003	Исследование уровня эритроцитов в крови	1	1

*Протоколы диагностики и лечения заболеваний органов мочевой системы у детей*

A08.05.005	Исследование уровня тромбоцитов в крови	0,5	1
A08.05.008	Исследование уровня ретикулоцитов в крови	0,5	1
A09.28.001	Исследование осадка мочи	1	2
A09.28.003	Определение белка в моче	1	1
A09.28.017	Определение концентрации водородных ионов мочи (рН мочи)	1	1
A09.28.022	Определение объема мочи	1	1
A09.28.023	Определение удельного веса (относительной плотности) мочи	1	1
A09.28.011	Исследование уровня глюкозы в моче	1	1
A04.14.001	Ультразвуковое исследование печени	0,5	1
A04.06.001	Ультразвуковое исследование селезенки	0,5	1
A04.28.001	Ультразвуковое исследование почек	1	1
A04.22.002	Ультразвуковое исследование надпочечников	0,5	1
A04.28.002	Ультразвуковое исследование мочевого пузыря	1	1
A05.10.001	Регистрация электрокардиограммы	1	1
A05.10.007	Расшифровка, описание и интерпретация электрокардиографических данных	1	1
A06.09.008	Рентгенография легких	0,1	1
A06.31.006	Описание и интерпретация рентгенографических изображений	0,1	1
A06.31.001	Обзорный снимок брюшной полости и органов малого таза	0,3	1
A09.05.010	Исследование уровня общего белка в крови	0,5	1
A09.05.011	Исследование уровня альбумина в крови	0,5	1
A09.05.021	Исследование уровня общего билирубина в крови	1	1
A09.05.022	Исследование уровня свободного и связанного билирубина в крови	0,5	1
A09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови	1	1
A09.05.017	Исследование уровня мочевины в крови	1	1
A09.05.020	Исследование уровня креатинина в крови	1	1
A09.05.030	Исследование уровня натрия в крови	1	1
A09.05.031	Исследование уровня калия в крови	1	1
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	1	1

*Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летицова*

A09.05.212	Исследование уровня ионизированного кальция в крови	0,05	1
A09.05.034	Исследование уровня хлоридов в крови	0,5	1
A09.05.046	Исследование уровня щелочной фосфатазы в крови	1	1
A09.05.041	Исследование уровня аспартат-трансаминазы в крови	0,01	1
A09.05.042	Исследование уровня аланин-трансаминазы в крови	0,01	1
A06.28.010	Цистография	1	1

### 11.2. ЛЕЧЕНИЕ ИЗ РАСЧЕТА 15 ДНЕЙ (3 уровень)

Код	Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
A01.31.009	Сбор жалоб и анамнеза общетерапевтический	1	15
A01.31.010	Визуальный осмотр общетерапевтический	1	15
A01.31.011	Пальпация общетерапевтическая	1	15
A01.31.012	Аускультация общетерапевтическая	1	15
A01.31.016	Перкуссия общетерапевтическая	1	15
A02.12.001	Исследование пульса	1	15
A02.10.002	Измерение частоты сердцебиения	1	15
A02.31.001	Термометрия общая	1	15
A12.31.004	Суточное прикроватное мониторирование жизненно важных функций и параметров	0,05	1
A04.28.001	Ультразвуковое исследование почек	1	1
A04.22.002	Ультразвуковое исследование надпочечников	0,5	1
A05.10.001	Регистрация электрокардиограммы	1	1
A05.10.007	Расшифровка, описание и интерпретация электрокардиографических данных	1	1
A06.09.008	Рентгенография легких	0,05	1
A06.31.001	Обзорный снимок брюшной полости и органов малого таза	0,3	1
A06.31.006	Описание и интерпретация рентгенографических изображений	1	1
A06.31.002	Компьютерная томография органов брюшной полости	0,05	1
A06.31.006.001	Описание и интерпретация компьютерных томограмм	0,05	1
A08.05.004	Исследование уровня лейкоцитов в крови	1	1
A08.05.006	Соотношение лейкоцитов в крови (подсчет формулы крови)	1	1

*Протоколы диагностики и лечения заболеваний органов мочевой системы у детей*

A09.05.003	Исследование уровня общего гемоглобина в крови	1	1
A12.05.001	Исследование оседания эритроцитов	1	1
A08.05.003	Исследование уровня эритроцитов в крови	1	1
A09.28.001	Исследование осадка мочи	1	3
A09.28.003	Определение белка в моче	1	1
A09.28.017	Определение концентрации водородных ионов мочи (рН мочи)	1	1
A09.28.022	Определение объема мочи	1	1
A09.28.023	Определение удельного веса (относительной плотности) мочи	1	3
A09.28.011	Исследование уровня глюкозы в моче	1	1
A09.28.006	Исследование уровня креатинина в моче	1	1
A09.05.010	Исследование уровня общего белка в крови	0,5	1
A09.05.011	Исследование уровня альбумина в крови	0,5	1
A09.05.021	Исследование уровня общего билирубина в крови	1	1
A09.05.022	Исследование уровня свободного и связанного билирубина в крови	0,5	1
A09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови	1	1
A09.05.017	Исследование уровня мочевины в крови	1	1
A09.05.020	Исследование уровня креатинина в крови	1	2
A09.05.030	Исследование уровня натрия в крови	1	2
A09.05.031	Исследование уровня калия в крови	1	2
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	1	2
A09.05.212	Исследование уровня ионизированного кальция в крови	0,5	1
A09.05.132	Исследования уровня общего магния в сыворотке крови	0,03	1
A09.05.034	Исследование уровня хлоридов в крови	0,03	1
A09.05.046	Исследование уровня щелочной фосфатазы в крови	0,5	1
A26.19.008	Бактериологическое исследование кала на аэробные и факультативно-анаэробные микроорганизмы	0,3	1
A26.31.004	Определение чувствительности микроорганизмов к антибиотикам и другим препаратам	0,3	1

*Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летицкова*

A26.28.003	Микробиологическое исследование мочи на аэробные и факультативно-анаэробные условно- патогенные микроорганизмы	1	2
A11.05.001	Взятие крови из пальца	1	1
A11.12.009	Взятие крови из периферической вены	0,5	1
A11.28.007	Катетеризация мочевого пузыря	0,001	1
A11.12.003	Внутривенное введение лекарственных средств	0,001	3
A11.02.002	Внутримышечное введение лекарственных средств	0,5	10

Фармакотерапевтическая группа	АТХ группа <*>	Международное непатентованное наименование	Частота назначения	ОДД <*>	ЭКД <***>
Средства для профилактики и лечения инфекций			1		
Антибактериальные средства			1		
		Оксациллин	0,2	300 мг	2100 мг
		Амоксициллин + клавулановая кислота	0,2	150 мг	1500 мг
		Цефуроксим	0,5	300 мг	2100 мг
		Цефатаксим	0,5	300 мг	2100 мг
		Цефтриаксон	0,5	150 мг	1050 мг
		Цефтазидим	0,1	180 мг	1800 мг
		Амписид	0,3	250 мг	2500 мг
		Ванкомицин	0,5	90 мг	900 мг
		Цефепим	0,3	300 мг	2100 мг
		Фурамаг	0,5	50-150мг	500-2500мг
		Цефиксим	0,5	400 мг	2800 мг
Противогрибковые средства			1		
		Флуконазол	0,05	30 мг	300 мг
		Амфотерецин В	0,003	600 ЕД	8400 ЕД
		Амфотерецин В липосомальный	0,003	6 мг	84 мг
Прочие средства для профилактики и лечения инфекций			1		
		Бифидобактерии бифидум	1	10 доз	200 доз
		Лактобактерии ацидофильные	1	3 дозы	60 доз

## 12. Региональный стандарт оказания медицинской помощи больным с врожденными нарушениями проходимости почечной лоханки, врожденными аномалиями мочеточника, обструктивной уропатией и рефлюкс-уропатией (осложненные и неосложненные инфекции мочевой системы: пиелонефрит, цистит)

Нозологическая форма: Врожденный гидронефроз; Гидронефроз с обструкцией лоханочно-мочеточникового соединения; Гидронефроз со стриктурой мочеточника, не классифицированный в других рубриках; Гидронефроз с обструкцией почки и мочеточника камнем, Гидроуретер; Уропатия, обусловленная пузырно-мочеточниковым рефлюксом; Другая обструктивная уропатия и рефлюкс-уропатия; Атрезия и стеноз мочеточника; Врожденное расширение мочеточника (врожденный мегалоуретер); Врожденный пузырно-мочеточниково-почечный рефлюкс; Другие врожденные аномалии мочеточника, Код по МКБ-10: Q62.0; N13.0; N13.1; N13.2, N13.4; N13.7; N13.8; Q62.1; Q62.2; Q62.7; Q62.8, Фаза: любая, Стадия: любая, Осложнения: вне зависимости от осложнений, Условия оказания: стационарная помощь

### 12.1. ДИАГНОСТИКА

Код	Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
A01.28.001	Сбор анамнеза и жалоб при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	1
A01.28.002	Визуальное исследование при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	15
A01.28.003	Пальпация при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	15
A01.28.004	Перкуссия при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	15
A01.31.012	Аускультация общетерапевтическая	1	15
A01.31.015	Составление родословной	1	1
A02.01.001	Измерение массы тела	1	2
A02.03.005	Измерение роста	1	2
A02.12.001	Исследование пульса	1	15
A02.12.002	Измерение артериального давления на периферических артериях	1	15
A02.09.001	Измерение частоты дыхания	1	15
A02.10.002	Измерение частоты сердцебиения	1	15
A02.31.001	Термометрия общая	1	30
A03.28.001	Цистоскопия	0,3	1
A03.28.003	Уретероскопия	0,3	1
A03.28.004	Пиелоскопия	0,01	1
A04.12.001	Ультразвуковая доплерография артерий	1	1
A04.12.002	Ультразвуковая доплерография вен	1	1
A04.22.002	Ультразвуковое исследование надпочечников	0,25	1
A04.28.001	Ультразвуковое исследование почек	1	2

Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летицкова

A04.28.002	Ультразвуковое исследование мочевого пузыря	1	2
A04.28.003	Ультразвуковое исследование мочеточников	1	2
A04.31.003	Ультразвуковое исследование забрюшинного пространства	0,5	1
A06.28.004	Внутривенная урография	1	1
A06.28.006	Ретроградная пиелография	0,5	1
A06.28.013	Микционная цистоуретрография	0,3	1
A06.31.006	Описание и интерпретация рентгенографических изображений	1	3
A06.28.012	Компьютерная томография почек	0,2	1
A06.31.001	Описание и интерпретация компьютерных томограмм	0,2	1
A07.28.001	Сцинтиграфия почек	1	1
A07.31.001	Расшифровка, описание и интерпретация радиоизотопных исследований	1	1
A12.28.006	Измерение скорости потока мочи (урофлоуметрия)	0,5	1
A12.28.005	Исследование объема остаточной мочи	1	1
A05.10.001	Регистрация электрокардиограммы	1	1
A05.10.007	Расшифровка, описание и интерпретация электрокардиографических данных	1	1
A08.05.003	Исследование уровня эритроцитов в крови	1	2
A08.05.004	Исследование уровня лейкоцитов в крови	1	2
A08.05.005	Исследование уровня тромбоцитов в крови	1	2
A08.05.006	Соотношение лейкоцитов в крови (подсчет формулы крови)	1	2
A08.05.008	Исследование уровня ретикулоцитов в крови	1	2
A08.05.009	Определение цветового показателя	1	2
A09.05.002	Оценка гематокрита	0,5	1
A09.05.003	Исследование уровня общего гемоглобина в крови	1	1
A12.05.001	Исследование оседания эритроцитов	1	1
A12.05.015	Исследование времени кровотечения	1	1
A09.05.010	Исследование уровня общего белка в крови	1	1
A09.05.017	Исследование уровня мочевины в крови	1	1
A09.05.018	Исследование уровня мочевой кислоты в крови	0,5	1
A09.05.020	Исследование уровня креатинина в	1	1

*Протоколы диагностики и лечения заболеваний органов мочевой системы у детей*

	крови		
A09.05.030	Исследование уровня натрия в крови	1	1
A09.05.031	Исследование уровня калия в крови	1	1
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	1	1
A09.05.033	Исследование уровня фосфатов в крови	1	1
A09.05.034	Исследование уровня хлоридов в крови	0,5	1
A09.05.037	Исследование pH крови	0,5	1
A26.06.048	Определение антител класса M, G (IgM, IgG) к Human immunodeficiency virus HIV 1	0,05	1
A26.06.049	Определение антител класса M, G (IgM, IgG) к Human immunodeficiency virus HIV 2	1	1
A12.06.016	Серологические реакции на различные инфекции, вирусы	0,001	1
A09.28.001	Исследование осадка мочи	1	2
A09.28.003	Определение белка в моче	1	2
A09.28.011	Исследование уровня глюкозы в моче	1	1
A09.28.023	Определение удельного веса (относительной плотности) мочи	1	2
A09.28.017	Определение концентрации водородных ионов мочи (pH мочи)	1	2
A09.28.010	Исследование уровня мочевой кислоты в моче	0,5	1
A09.28.006	Исследование уровня креатинина в моче	0,5	1
A09.28.009	Исследование уровня мочевины в моче	0,5	1
A09.28.013	Исследование уровня калия в моче	0,5	1
A09.28.014	Исследование уровня натрия в моче	0,5	1
A09.28.012	Исследование уровня кальция в моче	0,5	1
A09.28.028	Исследование уровня фосфора в моче	0,5	1
A09.28.020	Тест на кровь в моче	0,1	1
A26.28.003	Микробиологическое исследование мочи на аэробные и факультативно-анаэробные условно-патогенные микроорганизмы	1	1
A26.28.007	Микологическое исследование осадка мочи на кандиды ( <i>Candida</i> spp.)	1	1
A26.31.004	Определение чувствительности микроорганизмов к антибиотикам и другим препаратам	1	1
A09.28.022	Определение объема мочи	0,5	1
A12.28.002	Исследование функции нефронов (клиренс)	1	1
A11.05.001	Взятие крови из пальца	1	1

Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летицкова

A11.12.009	Взятие крови из периферической вены	1	1
A11.28.007	Катетеризация мочевого пузыря	0,5	1
V01.001.01	Прием (осмотр консультация) врача гинеколога первичный	0,2	1

Нозологическая форма: Врожденный гидронефроз; Гидронефроз с обструкцией лоханочно-мочеточникового соединения; Гидронефроз со стриктурой мочеточника, не классифицированный в других рубриках. Гидронефроз с обструкцией почки и мочеточника камнем, Код по МКБ-10: Q62.0; N13.0; N13.1; N13.2, Фаза: любая, Стадия: III стадия, Осложнения: вне зависимости от осложнений, Условия оказания: стационарная помощь

### 12.2. ЛЕЧЕНИЕ ИЗ РАСЧЕТА 15 ДНЕЙ

Код	Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
A01.28.001	Сбор анамнеза и жалоб при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	1
A01.28.002	Визуальное исследование при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	15
A01.28.003	Пальпация при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	15
A01.28.004	Перкуссия при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	15
A01.31.012	Аускультация общетерапевтическая	1	15
A02.09.001	Измерение частоты дыхания	1	15
A02.31.001	Термометрия общая	1	30
A02.10.002	Измерение частоты сердцебиения	1	15
A02.12.001	Исследование пульса	1	15
A02.12.002	Измерение артериального давления на периферических артериях	1	15
A04.10.002	Эхокардиография	0,03	1
A04.12.001	Ультразвуковая доплерография артерий	1	1
A04.12.002	Ультразвуковая доплерография вен	1	1
A04.06.001	Ультразвуковое исследование селезенки	1	1
A04.14.001	Ультразвуковое исследование печени	1	1
A04.14.002	Ультразвуковое исследование желчного пузыря	1	1
A04.15.001	Ультразвуковое исследование поджелудочной железы	1	1
A04.20.001	Ультразвуковое исследование матки и придатков	0,05	1
A04.22.002	Ультразвуковое исследование надпочечников	0,3	1
A04.28.001	Ультразвуковое исследование почек	1	2
A04.28.002	Ультразвуковое исследование мочевого пузыря	1	2

A04.28.003	Ультразвуковое исследование мочеточников	1	2
A04.31.003	Ультразвуковое исследование забрюшинного пространства	0,3	1
A05.23.001	Электроэнцефалография	0,6	1
A06.09.008	Рентгенография легких	0,5	1
A06.31.006	Описание и интерпретация рентгенографических изображений	0,5	1
A08.05.003	Исследование уровня эритроцитов в крови	1	2
A08.05.004	Исследование уровня лейкоцитов в крови	1	2
A08.05.005	Исследование уровня тромбоцитов в крови	1	1
A08.05.006	Соотношение лейкоцитов в крови (подсчет формулы крови)	1	1
A08.05.008	Исследование уровня ретикулоцитов в крови	1	1
A08.05.009	Определение цветового показателя	1	2
A09.05.002	Оценка гематокрита	1	2
A12.05.001	Исследование оседания эритроцитов	1	2
A09.05.003	Исследование уровня общего гемоглобина в крови	1	2
A09.05.007	Исследование уровня железа сыворотки крови	0,5	1
A09.05.010	Исследование уровня общего белка в крови	1	1
A09.05.017	Исследование уровня мочевины в крови	1	2
A09.05.018	Исследование уровня мочевой кислоты в крови	1	2
A09.05.020	Исследование уровня креатинина в крови	1	2
A09.05.021	Исследование уровня общего билирубина в крови	1	1
A09.05.022	Исследование уровня фракций билирубина в крови	1	1
A09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови	1	1
A09.05.026	Исследование уровня холестерина в крови	1	1
A09.05.030	Исследование уровня натрия в крови	1	1
A09.05.031	Исследование уровня калия в крови	1	1
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	1	1
A09.05.033	Исследование уровня фосфатов в крови	1	1
A09.05.034	Исследование уровня хлоридов в крови	1	1
A09.05.037	Исследование pH крови	1	1
A09.05.046	Исследование уровня щелочной фосфатазы в крови	0,4	1

*Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летишова*

A09.28.001	Исследование осадка мочи	1	3
A09.28.003	Определение белка в моче	1	5
A09.28.009	Исследование уровня мочевины в моче	0,5	1
A09.28.010	Исследование уровня мочевой кислоты в моче	0,5	1
A09.28.011	Исследование уровня глюкозы в моче	1	1
A09.28.012	Исследование уровня кальция в моче	0,5	1
A09.28.006	Исследование уровня креатинина в моче	0,5	2
A09.28.017	Определение концентрации водородных ионов мочи (рН мочи)	1	3
A09.28.020	Тест на кровь в моче	0,1	1
A26.28.003	Микробиологическое исследование мочи на аэробные и факультативно-анаэробные условно-патогенные микроорганизмы	1	2
A26.28.007	Микологическое исследование осадка мочи на кандиды ( <i>Candida</i> spp.)	1	2
A26.31.004	Определение чувствительности микроорганизмов к антибиотикам и другим препаратам	1	2
A09.28.022	Определение объема мочи	1	1
A09.28.023	Определение удельного веса (относительной плотности) мочи	1	5
A09.28.028	Исследование уровня фосфора в моче	0,5	1
A09.28.029	Определение диастазы в моче	0,2	1
A11.01.002	Подкожное введение лекарств и растворов	1	3
A11.02.002	Внутримышечное введение лекарств	1	20
A11.05.001	Взятие крови из пальца	1	3
A11.12.001	Катетеризация подключичной и других центральных вен	0,1	1
A11.12.002	Катетеризация кубитальной и других периферических вен	0,05	1
A11.12.003	Внутривенное введение лекарственных средств	0,05	3
A11.12.009	Взятие крови из периферической вены	0,5	2
A11.28.007	Катетеризация мочевого пузыря	0,01	1
A11.28.008	Инстилляционная мочевого пузыря	0,01	5
A12.06.016	Серологические реакции на различные инфекции, вирусы	0,01	1
A12.12.004	Суточное мониторирование артериального давления	0,5	1
A12.28.002	Исследование функции нефронов (клиренс)	1	1
A12.28.005	Исследование объема остаточной мочи	1	2
A11.28.014	Установка катетера в мочевыводящие пути	0,3	1

A19.28.001	Лечебная физкультура при заболеваниях почек и мочевыделительного тракта	0,2	10
A25.28.001	Назначение лекарственной терапии при заболеваниях почек и мочевыделительного тракта	1	15
A25.28.002	Назначение диетической терапии при заболеваниях почек и мочевыделительного тракта	0,5	15
A25.28.003	Назначение лечебно-оздоровительного режима при заболеваниях почек и мочевыделительного тракта	1	1

	Антибактериальные средства	1		
	Амоксициллин + Клавулановая кислота	0,5	1125 мг	7875 мг
	Меропенем	0,1	2000 мг	14000 мг
	Норфлоксацин	0,1	1000 мг	7000 мг
	Цефиксим	0,5	400 мг	2800 мг
	Цефазолин	0,1	2000 мг	14000 мг
	Цефепим	0,1	2000 мг	14000 мг
	Цефоперазон	0,2	2000 мг	14000 мг
	Цефтазидим	0,1	2000 мг	14000 мг
	Цефтриаксон	0,1	2000 мг	14000 мг
	Ципрофлоксацин	0,2	1000 мг	7000 мг
	Противогрибковые средства	0,6		
	Флуконазол	1	50 мг	500 мг
	Прочие средства для профилактики и лечения инфекций	1		
	Линекс	1	6 доз	120 доз
Средства, влияющие на сердечно-сосудистую систему		1		
	Гипотензивные средства	0,6		
	Каптоприл	0,1	12 мг	120 мг
	Эналаприл	0,1	2,5	
	Лозартан	0,8	12,5	375
Средства для лечения заболеваний ЖКТ		0,5		
	Спазмолитические средства	0,5		
	Дротаверин	1	40 мг	400 мг
	Панкреатические энзимы	0,5		
	Панкреатин	1	21000 ЕД	210000 ЕД

### 13. Региональный стандарт оказания медицинской помощи больным острым циститом

Нозологическая форма: острый цистит, Код по МКБ-10: N30.0, Фаза: острая, Осложнение: без осложнений, Условие оказания: стационарная помощь

#### 13.1. ДИАГНОСТИКА

Код	Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
A01.28.001	Сбор анамнеза и жалоб при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	1
A01.28.002	Визуальное исследование при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	1
A01.28.003	Пальпация при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	1
A01.28.004	Перкуссия при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	1
A02.12.001	Исследование пульса	1	1
A02.12.002	Исследование артериального давления на периферических артериях	1	1
A08.05.004	Исследование уровня лейкоцитов в крови	1	1
A08.05.006	Соотношение лейкоцитов в крови (подсчет формулы крови)	1	1
A09.28.001	Исследование осадка мочи	1	1
A09.28.023	Определение удельного веса (относительной плотности) мочи	1	1
A09.28.003	Определение белка в моче	1	1
A09.28.021	Микробиологическое исследование мочи	1	1
A11.28.005	Получение стерильного препарата мочи	0,2	1
A04.28.002	Ультразвуковое исследование мочевого пузыря	1	1
A03.28.001	Цистоскопия	0,2	1

#### 13.2. ЛЕЧЕНИЕ ИЗ РАСЧЕТА 6 ДНЕЙ

Код	Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
A01.28.001	Сбор анамнеза и жалоб при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	1
A01.28.002	Визуальное исследование при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	6
A01.28.003	Пальпация при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	6
A01.28.004	Перкуссия при патологии почек и мочевыделительного тракта	1	6
A08.05.004	Исследование уровня лейкоцитов в крови	1	1
A08.05.006	Соотношение лейкоцитов в крови (подсчет формулы крови)	0,2	1

A09.28.001	Исследование осадка мочи	1	1
A25.28.002	Назначение диетической терапии при заболеваниях почек и мочевыделительного тракта	1	1
A25.28.003	Назначение лечебно-оздоровительного режима при заболеваниях почек и мочевыделительного тракта	1	1
A09.28.021	Микробиологическое исследование мочи	1	1
A11.28.005	Получение стерильного препарата мочи	0,01	1

Фармакотерапевтическая группа	АТХ группа <*>	Международное непатентованное наименование	Частота назначения	ОДД <*>	ЭКД <***>
Средства для профилактики и лечения инфекций			1		
	Антибактериальные препараты		1		
		Амоксициллин + Клавулановая кислота	0,5	1,5 г	9,0 г
		Фурамаг	0,4	50-100мг	500-1500мг
		Фосфомицин	0,1	3,0 г	3,0 г

<\*> Анатомо-терапевтическо-химическая классификация.

<\*> Ориентировочная дневная доза.

<\*\*\*> Эквивалентная курсовая доза.

## § 10 ПРИЛОЖЕНИЕ

**Табл.1. Клиническое обследование детей с патологией почек  
(общее для всех нозологий):**

- Сбор жалоб и анамнеза общетерапевтический 1\*\*
- Визуальный осмотр общетерапевтический 1
- Пальпация общетерапевтическая 1
- Аускультация общетерапевтическая 1
- Перкуссия общетерапевтическая 1
- Визуальное исследование при патологии почек и мочевыделительного тракта 1
- Пальпация при патологии почек и мочевыделительного тракта 1
- Перкуссия при патологии почек и мочевыделительного тракта 1
- Аускультация общетерапевтическая 1
- Составление родословной 1
- Осмотр верхних дыхательных путей с использованием дополнительных источников света, шпателя и зеркал 1
- Измерение массы тела 1
- Измерение роста 1
- Измерение
- Измерение окружности головы 1
- Измерение окружности груди 1
- Исследование пульса 1
- Измерение артериального давления на периферических артериях 1
- Измерение частоты дыхания 1
- Измерение частоты сердцебиения 1
- Термометрия общая 1

\*\* - индекс «Частота предоставления»

**Таб.2 Классификация тубулопатии по локализации дефекта  
[Вельтищев Ю.Е., Юрьева Э.А. (1978)]**

Локализация	Тубулопатии	
	первичные	вторичные
Проксимальные извитые каналцы	Синдром де Тони-Дебре-Фанкони Глюкозаминовый диабет Глюкозурия Фосфат-диабет Аминоацидурия: цистинурия, иминоглицинурия, болезнь Хартнупа, глицинурия Почечный тубулярный ацидоз, тип II	Цистиноз Синдром Лоу Тирозинемия Гапактоземия Гликогенозы Наследственная непереносимость фруктозы При отравлениях солями тяжелых металлов, лизолом, крезолом, тетрациклином и др. Болезнь Вильсона-Коновалова Первичный гиперпаратиреозидизм Гипофосфатазия Целиакия Синдром Альпорта
Общее повреждение канальцевого аппарата		Первичная гипероксалурия Сахарный диабет Ксантинурия ХПН Нефронофтиз Фанкони
Дистальный каналец	Почечный несахарный диабет Почечный тубулярный ацидоз, тип I	Пиелонефрит

**Таб. 3 Классификация тубулопатий в зависимости от ведущих синдромов  
[Вельтищев Ю.В., Юрьева Э.А. (1978)]**

Ведущий синдром	Первичные	Вторичные (фенотипически сходные состояния)
Полиурия	Почечная глюкозурия Почечный несахарный диабет (псевдогипоальдостеронизм)	Нефронофтиз Фанкони Пиелонефрит
Аномалии скелета (почечные остеопатии)	Фосфат-диабет Синдром де Тони-Дебре-Фанкони Почечный солевой диабет (псевдогипоальдостеронизм) Почечный тубулярный ацидоз	D-зависимый рахит Гипофосфатазия Целиакия Псевдогипопаратиреозидизм Первичный гиперпаратиреозидизм Цистиноз Тирозинемия ХПН и др.
Нефролитиаз	Цистинурия Глицинурия и иминоглицинурия	Первичная гипероксалурия Ксантинурия Синдром Леша-Найана

*Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летицкова*

**Таб. 4. Классификация тубулопатий  
А.В. Папаян, В.В. Красильников (1997)**

***1. Первичные тубулопатии с преимущественным поражением проксимальных извитых канальцев:***

- ацидоз почечный тубулярный (тип II), младенческая форма;
- глицинурия;
- почечная глюкозурия;
- де Тони-Дебре-Фанкони синдром;
- фосфат-диабет (гипофосфатемический рахит, семейный витамин D резистентный рахит с гипофосфатемией);
- Хартнупа болезнь;
- цистинурия.

***2. Первичные тубулопатии с преимущественным поражением дистальных извитых канальцев и собирательных трубок:***

- ацидоз почечный тубулярный (тип I), Батлера-Олбрайта синдром;
- диабет несахарный нефрогенный;
- псевдогиперальдостеронизм (синдром Лиддла);
- псевдогипоальдостеронизм.

***3. Первичные тубулопатии с повреждением всего канальцевого аппарата:***

- Фанкони нефронофтиз.

***4. Вторичные тубулопатии при наследственной патологии метаболического характера:***

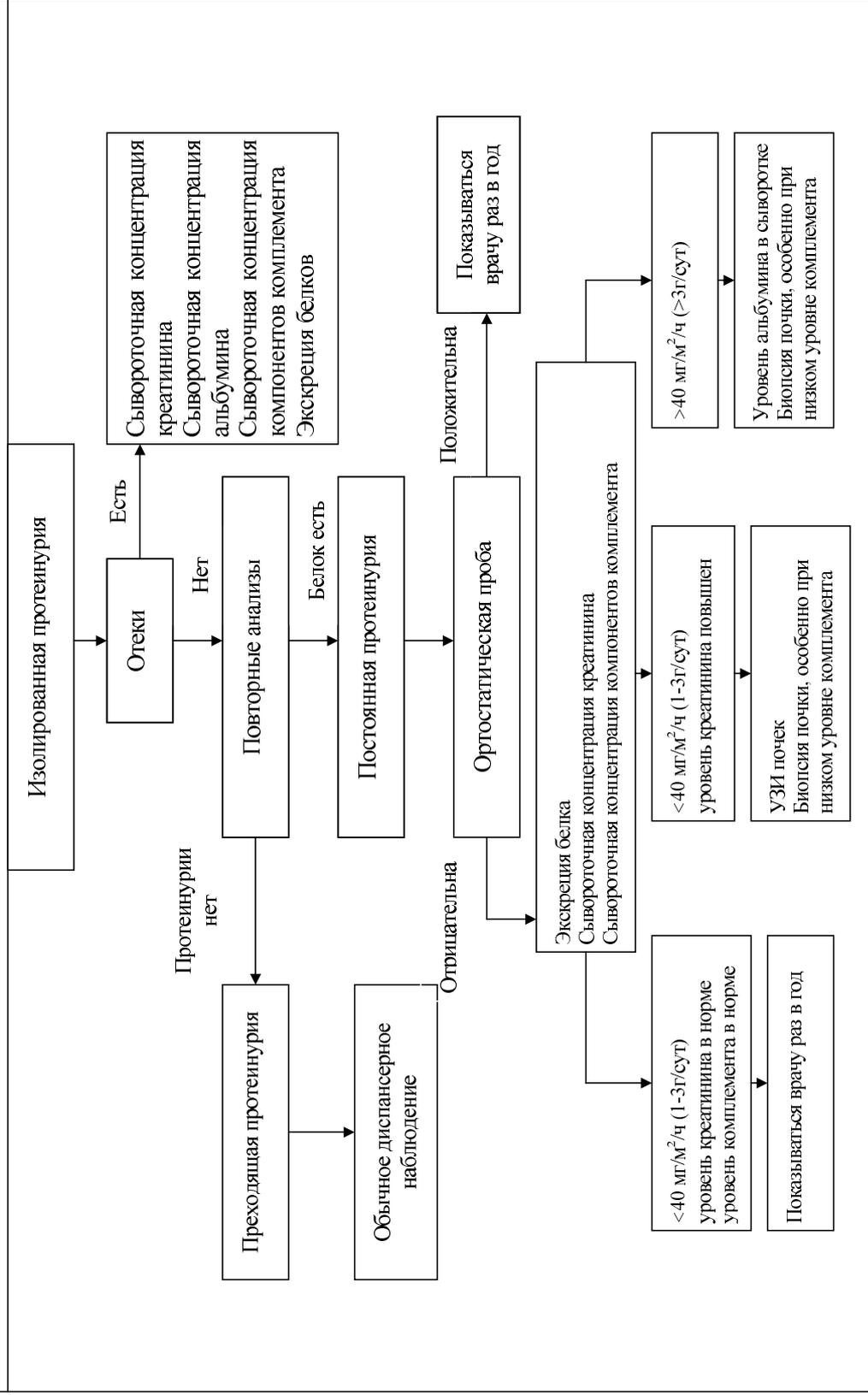
- галактоземия;
- гепатоцеребральная дистрофия;
- гиперкальциурия семейная с мочекаменной болезнью;
- гиперуратурия, уратный нефролитиаз;
- гиперпаратиреоз первичный;
- гипофосфатазия;

Таб.5. Диагностический алгоритм при моче коричневого цвета

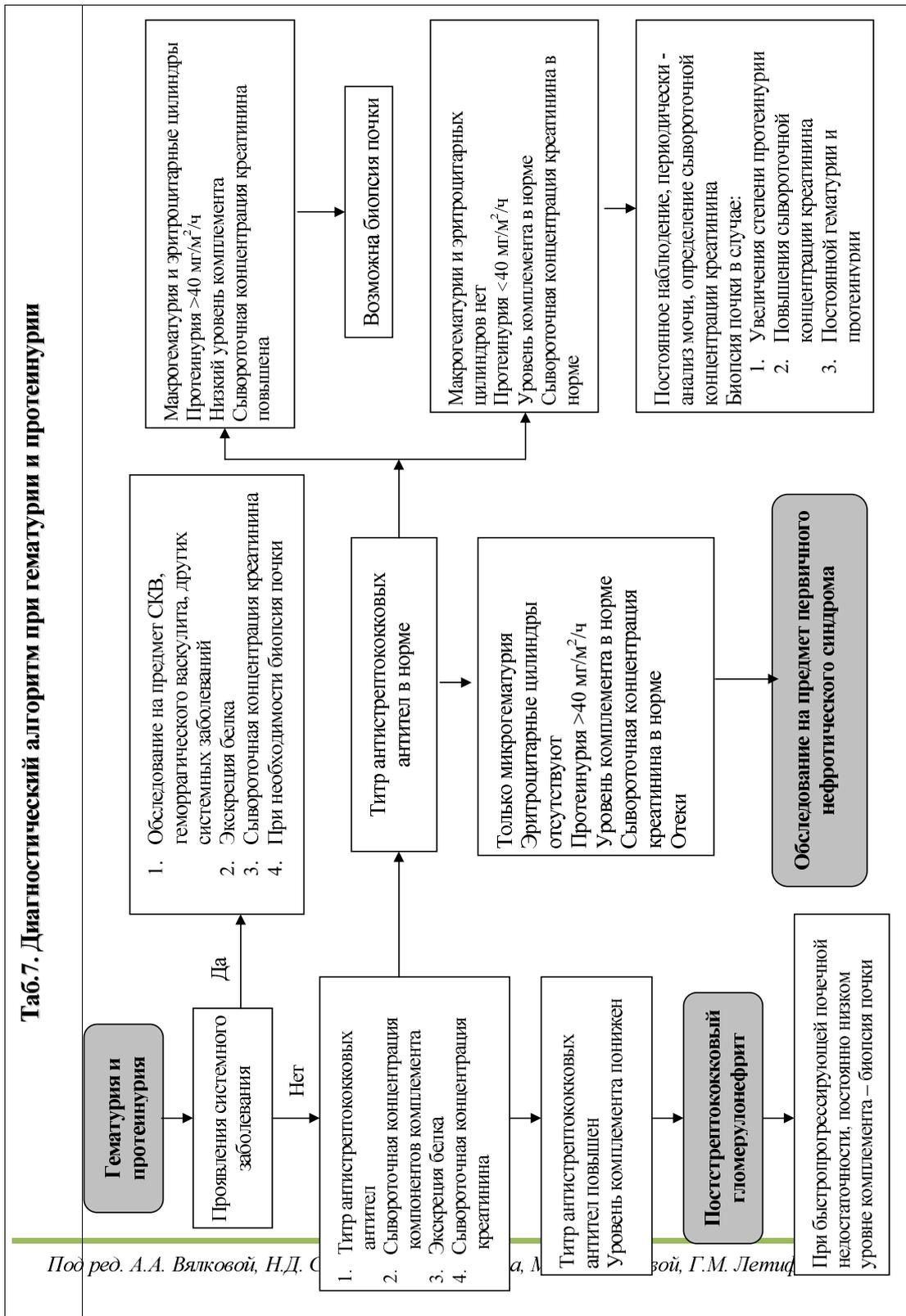


Под ред. А.А. Вайковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Пенатовой, Г.М. Лептфрова

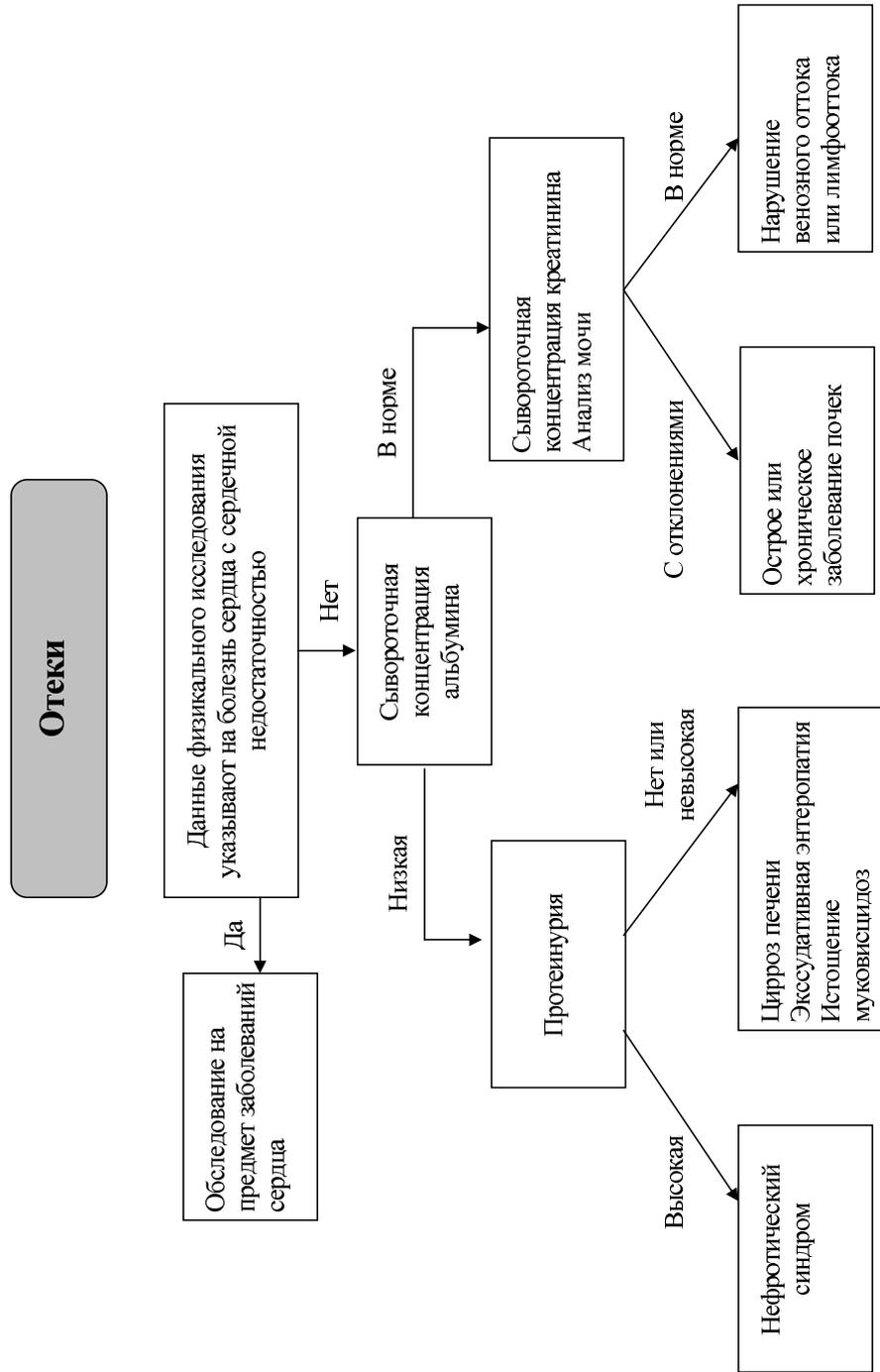
**Таб.6. Диагностический алгоритм при изолированной протеинурии**



Таб. 7. Диагностический алгоритм при гематурии и протеинурии

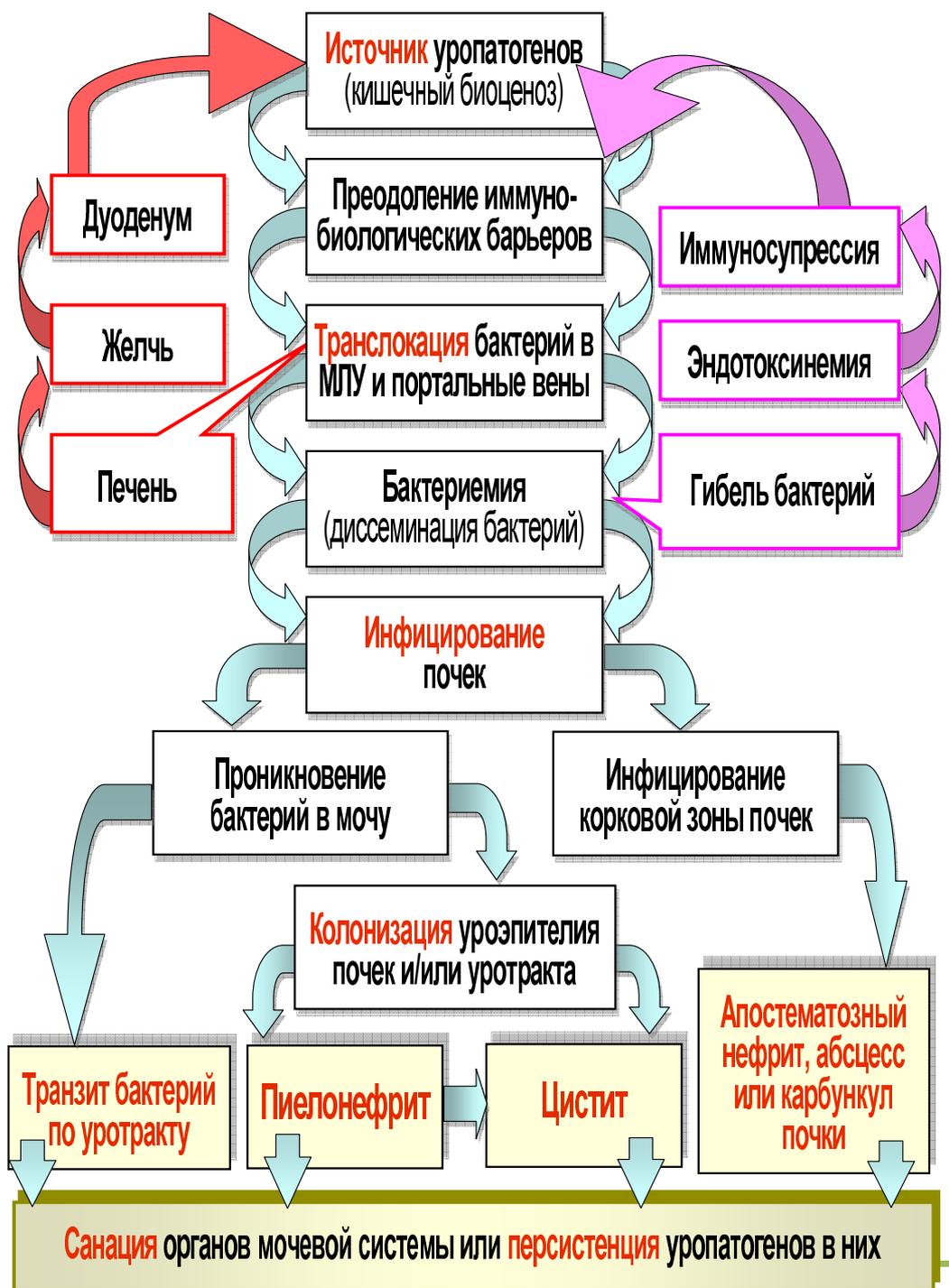


Таб.8. Диагностический алгоритм при отеках



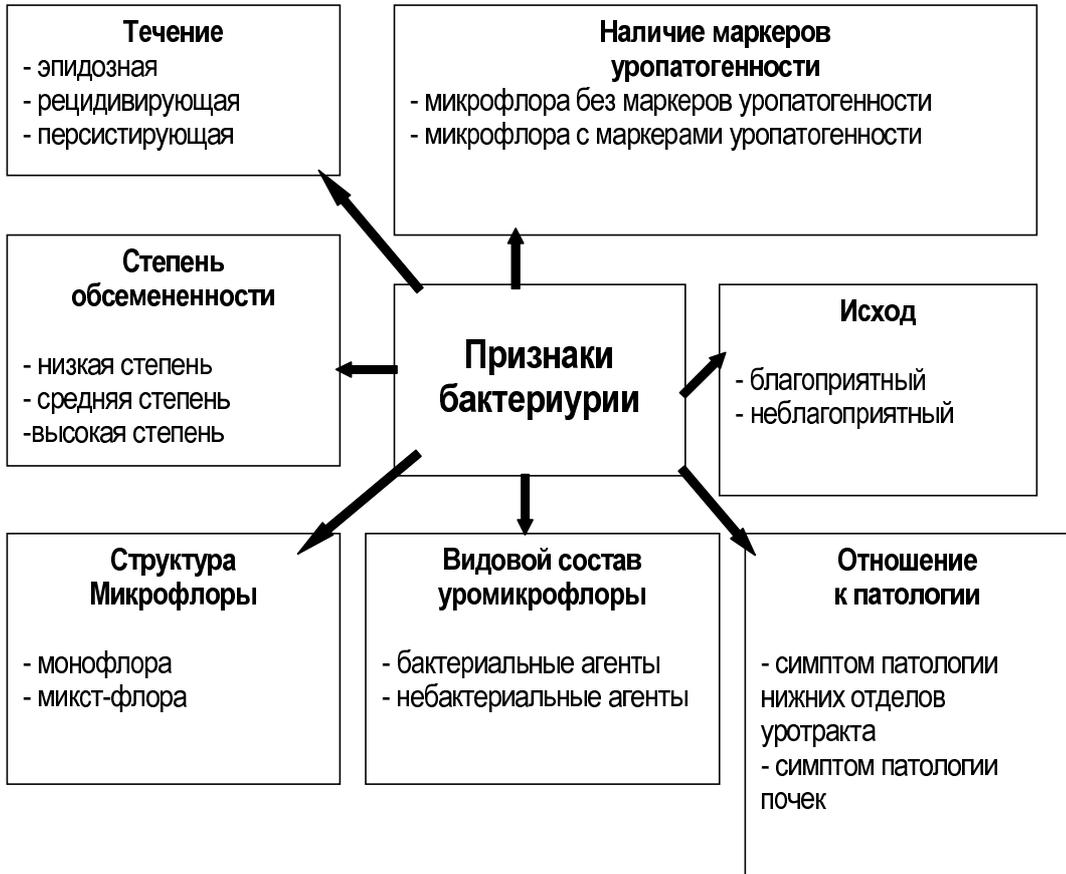
Таб.9.

## Патогенез инфекции мочевой системы

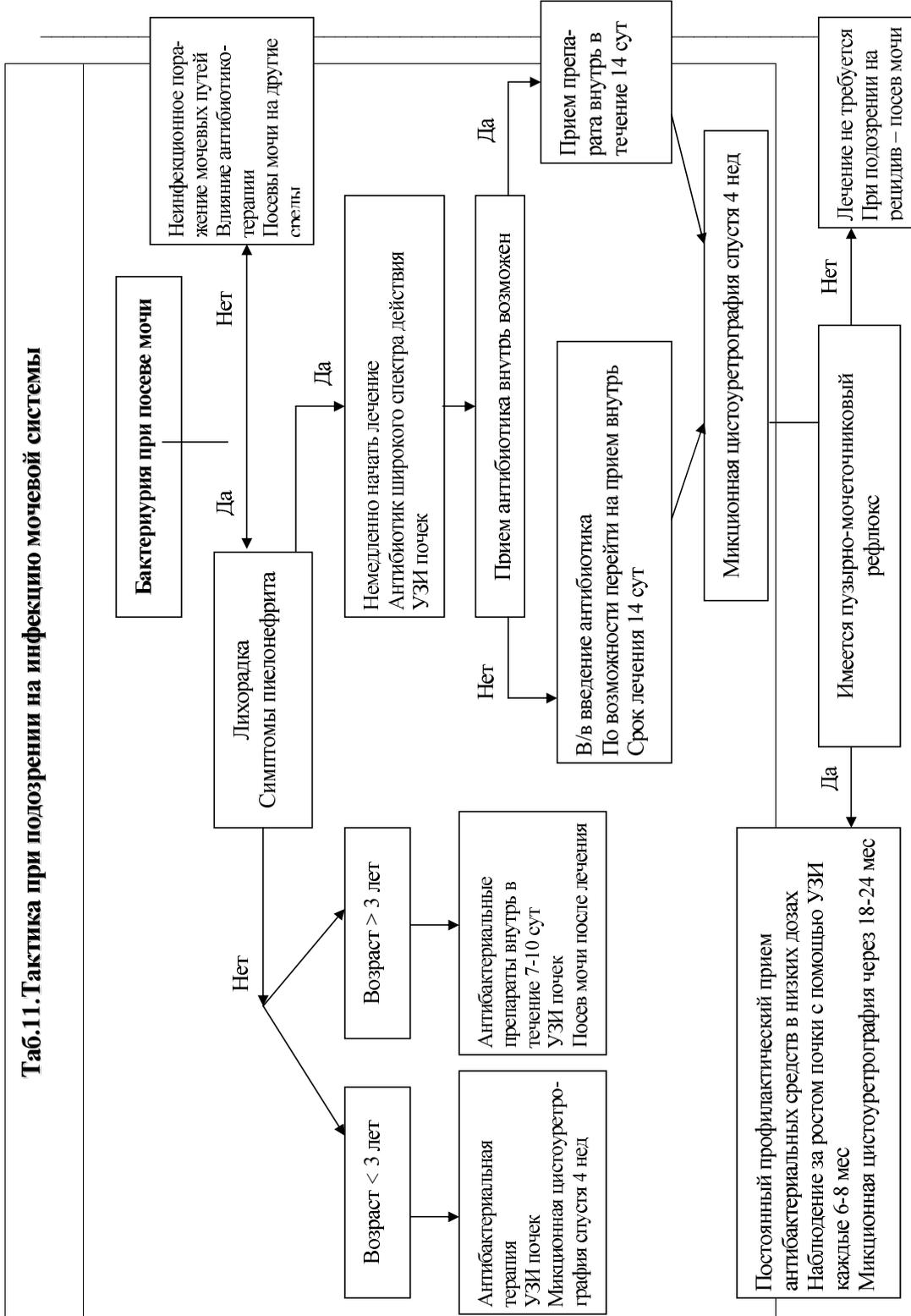


# Клинико-микробиологическая классификация бактериурии

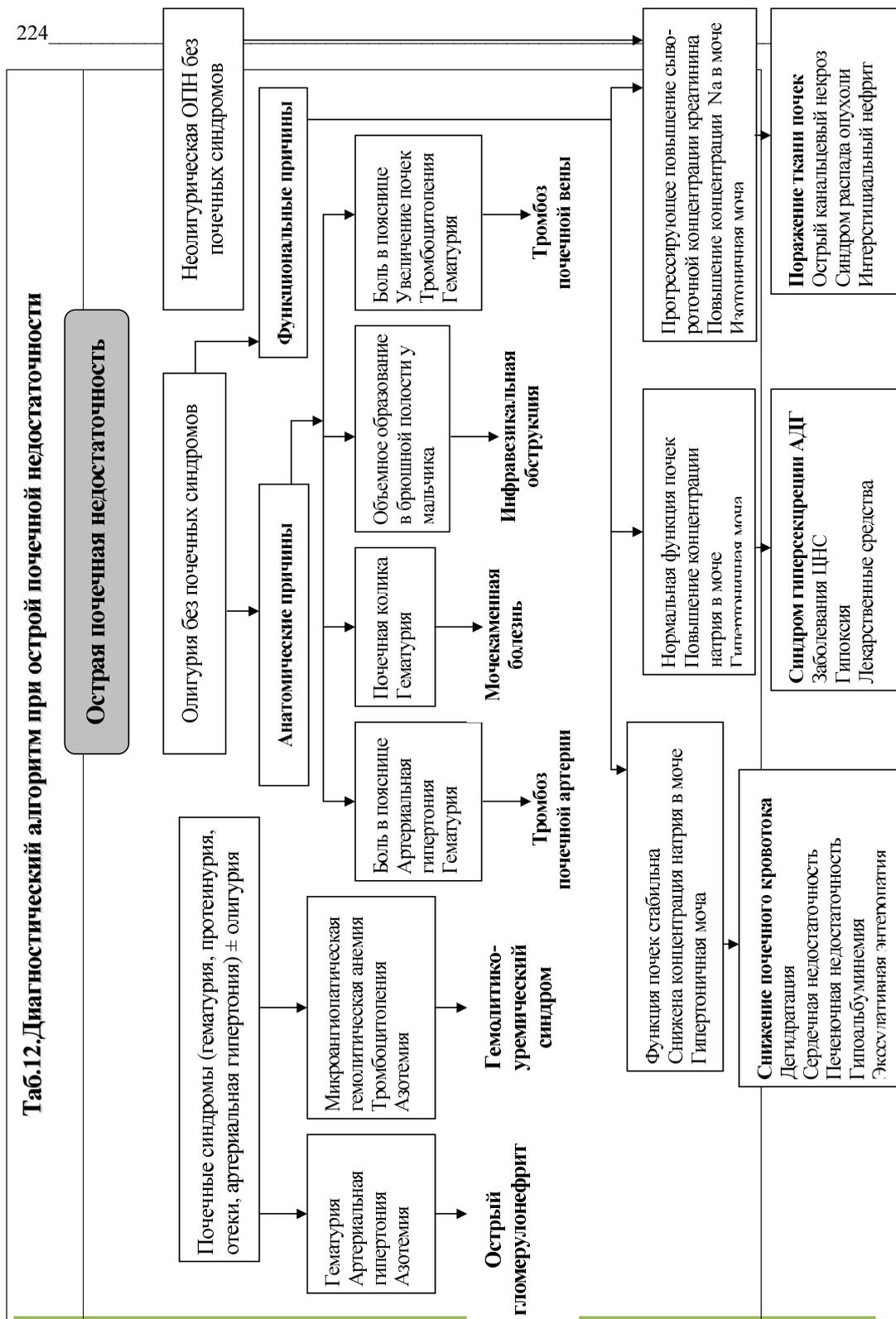
(В.А. Гриценко, О.В. Бухарин, А.А. Вялкова, 1997)



**Таб.11. Тактика при подозрении на инфекцию мочевой системы**



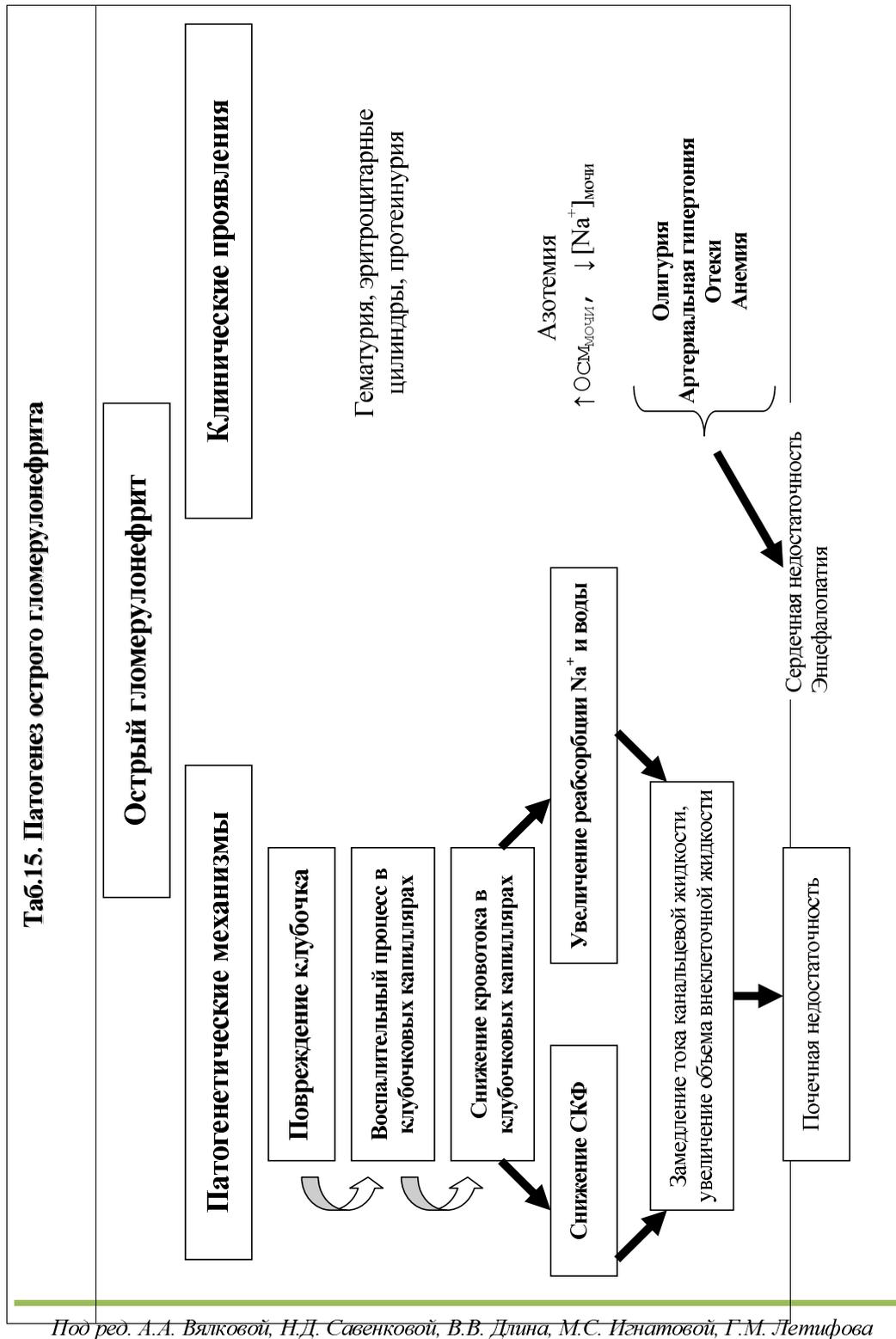
Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летицова



<b>Таб.13. Причины гломерулопатий у детей</b>			
<b>Врожденные</b>		<b>Приобретенные</b>	
<b>Инфекции</b>	<b>Наследственные синдромы</b>	<b>Первичные</b>	<b>Вторичные</b>
Сифилис	Синдром Альпорта	Постинфекционный гломерулонефрит	Синдром гудпасчера
Токсоплазмоз	Врожденный нефротический синдром финского типа	IgA-нефропатия	Волчаночный нефрит
Цитомегаловирусная инфекция	Синдром Дени-Дрэша	Мезангиокапиллярный гломерулонефрит	Геморрагический васкулит
	Изолированный диффузный мезангиальный склероз	Идиопатический некротический экстракапиллярный гломерулонефрит	Другие системные васкулиты
	Синдром ногтя-надколенника	Болезнь минимальных изменений	Гемолитико-уремический синдром
	Синдром Фрейзера	Фокально-сегментарный	

**Таб.14. Возраст развития гломерулопатий**

	Пик заболеваемости, годы	Самый ранний случай
<b>Пролиферативный гломерулонефрит</b>		
<b>Первичный</b>		
Постстрептококковый гломерулонефрит	5-15	8 мес
IgA-нефропатия	10-30	3 года
Мезангиокапиллярный гломерулонефрит	8-30	15 мес
<b>Вторичный</b>		
При синдроме Гудпасчера	20-30	2 года
При СКВ (волчаночный нефрит)	15-45	6 нед
При геморрагическом васкулите	4-5	8 мес
При других системных васкулитах	в зрелом возрасте	7 лет (?)
<b>Непролиферативные поражения клубочков</b>		
Болезнь минимальных изменений	2-6	3 мес
Первичный фокально-сегментарный гломерулосклероз	2-7	3 нед
Мембранозная нефропатия	в зависимости от	5 мес



**Таб.16. Типичная морфологическая картина при гломерулопатиях у детей**

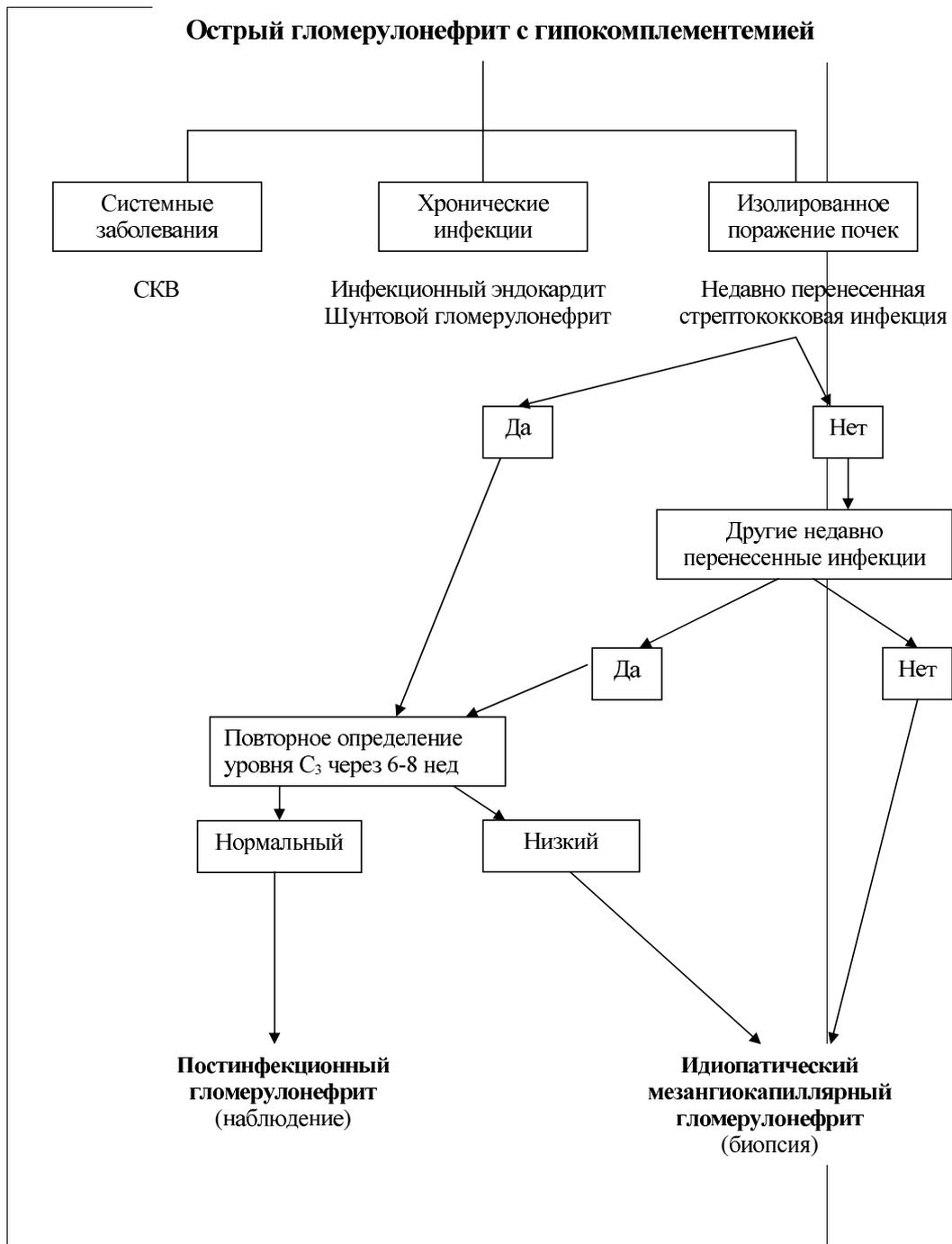
Заболевание	Световая микроскопия	Иммунофлюоресцентная микроскопия	Электронная микроскопия
Постстрептококковый гломерулонефрит	Пролиферация клеток клубочка и лейкоцитарная инфильтрация. Дольчатость клубочков.	Субэпителиальные отложения IgG и C <sub>3</sub> . «Звездное небо»	Субэпителиальные электроплотные отложения иммунных комплексов в виде массивных скоплений «горбов»
IgA-нефропатия	Расширение мезангия за счет накопления матрикса и увеличения числа клеток; фокально-сегментарный характер поражения клубочков	Патогномоничный признак – отложения IgA в мезангии; часто отложения IgG и C <sub>3</sub>	Электроплотные отложения в мезангии; в трети случаев они распространяются субэндотелиально в прилегающие участки капилляра
I тип мезангиокапиллярного гломерулонефрита	Интерпозиция мезангия (разрастание мезангия между базальной мембраной клубочков и эндотелием, из-за чего базальная мембрана выглядит двухконтурной); пролиферация клеток мезангия; дольчатость клубочков	Субэндотелиальные и мезангиальные отложения иммуноглобулинов и C <sub>3</sub>	Субэндотелиальные и мезангиальные электроплотные отложения. Интерпозиция мезангия
II тип мезангиокапиллярного гломерулонефрита	Пролиферация клеток клубочка; разрастание мезангиального матрикса; дольчатость клубочков. Базальная мембрана клубочков местами утолщена.	Отложения C <sub>3</sub> по периферии мезангия и внутри базальной мембраны клубочков (в виде колец)	Электроплотное вещество в толще базальной мембраны клубочков и часто в мезангии, а также вдоль капсулы клубочка
Антительный			

Таб.16. (продолжение). Типичная морфологическая картина при гломерулопатиях у детей

Заболевание	Световая микроскопия	Иммунофлюоресцентная микроскопия	Электронная микроскопия
Волчаночный нефрит	<p>Морфологические варианты делятся на 5 классов.</p> <p>I. Изменения отсутствуют.</p> <p>II. Мезангиальный волчаночный нефрит. Небольшое расширение мезангиального матрикса и пролиферация клеток мезангия.</p> <p>III. Очаговый пролиферативный волчаночный нефрит. Проллиферация клеток и расширение мезангиального матрикса менее чем в 50% клубочков.</p> <p>IV. Диффузный пролиферативный волчаночный нефрит. То же, что и при III классе, но поражено более 50% клубочков. Базальная мембрана клубочков местами утолщена («проволочные петли»)</p> <p>V. Мембранозный волчаночный нефрит. Базальная мембрана клубочков утолщена.</p>	<p>Отложения C<sub>3</sub> и иммуно-глобулинов IgG&gt;IgM&gt;IgA</p> <p>I. Не определяются.</p> <p>II. В мезангии.</p> <p>III. В мезангии и в базальной мембране клубочков.</p> <p>IV. В мезангии и под эндотелием капилляров клубочков.</p> <p>V. В мезангии и под эпителием капилляров клубочков</p>	<p>Электронноплотные отложения в мезангии, базальной мембране клубочков, под эндотелием и под эпителием капилляров клубочков (в соответствии с морфологическим вариантом).</p> <p>В эндотелии скопления изогнутых трубочек диаметром 10-15 нм, образующих дактилоскопический узор, а также включения, содержащие сеть из трубочек диаметром 24 нм.</p>
Гломерулонефрит при	<p>Проллиферация клеток слабо выражена или отсутствует</p>	<p>Отложения IgA и C<sub>3</sub> в</p>	<p>Электронноплотные отложения в мезангии, в более тяжелых</p>

**Таб.16. (продолжение). Типичная морфологическая картина при гломерулопатиях у детей**

Заболевание	Световая микроскопия	Иммунофлюоресцентная микроскопия	Электронная микроскопия
Иммунонегативный гломерулонефрит при васкулитах мелких сосудов	Очаговая сегментарная пролиферация клеток клубочков с участками фибриноидного некроза и, как правило, с полулуниями	Отложения иммунных комплексов обычно отсутствуют. Фибрин в очагах некроза	Электронноплотных отложений нет
Болезнь минимальных изменений	Изменения обычно отсутствуют; реже – небольшая пролиферация клеток клубочков	Изменения обычно отсутствуют. Примерно в 25% случаев – отложения IgM в мезангии.	Набухание и слияние ножек подоцитов при рецидивах
Фокально-сегментарный гломерулосклероз	Фокально-сегментарный гломерулосклероз; первыми страдают клубочки юкстамедуллярных нефронов. Поражение обычно начинается у сосудистого полюса клубочка	Изменения обычно отсутствуют. В склерозированных участках могут присутствовать IgM, C <sub>3</sub> или и то, и другое	Слияние ножек подоцитов
Мембранозная нефропатия	Утолщение базальных мембран; при серебрении видны «шипики» - выпячивания базальной мембраны между скоплениями иммунных комплексов. При вторичной мембранозной нефропатии может быть незначительная пролиферация клеток; при идиопатической – пролиферация	Гранулярные отложения IgG и C <sub>3</sub> вдоль стенок клубочковых капилляров	Субэпителиальные электронноплотные отложения; их размеры и расположение зависят от стадии заболевания (I-IV)



**Таб.17.Этиология гломерулонефрита с гипокомплементемией**

*Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Двина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летицова*

Таб.18. Этиология мезангиокапиллярного гломерулонефрита у детей

## Мезангиокапиллярный гломерулонефрит у детей

### Идиопатический мезангиокапиллярный гломерулонефрит

- I тип
- II тип
- III тип

### Аутоиммунные заболевания

- СКВ
- Наследственная недостаточность компонентов комплемента

### Хронические инфекции

- |                             |                         |
|-----------------------------|-------------------------|
| Гепатиты В и С              | Малярия                 |
| Инфекционный эндокардит     | Шистосомоз              |
| Шунтовой гломерулонефрит    | Микоплазменная инфекция |
| Абсцессы внутренних органов | ВИЧ-инфекция            |

### Злокачественные новообразования

- Лейкозы
- Лимфомы

### Прочие

- Гемолитико-уремический синдром
- Лучевой нефрит
- Серповидноклеточная анемия
- Гломерулонефрит у реципиентов почки
- Недостаточность  $\alpha_1$ -антитрипсина
- Цирроз печени

Таб.19. Этиология быстро прогрессирующего гломерулонефрита у детей

**Быстро прогрессирующий гломерулонефрит у детей****Антительный гломерулонефрит**

Изолированный антительный  
гломерулонефрит  
Синдром Гудпасчера

**Иммунокомплексные заболевания**

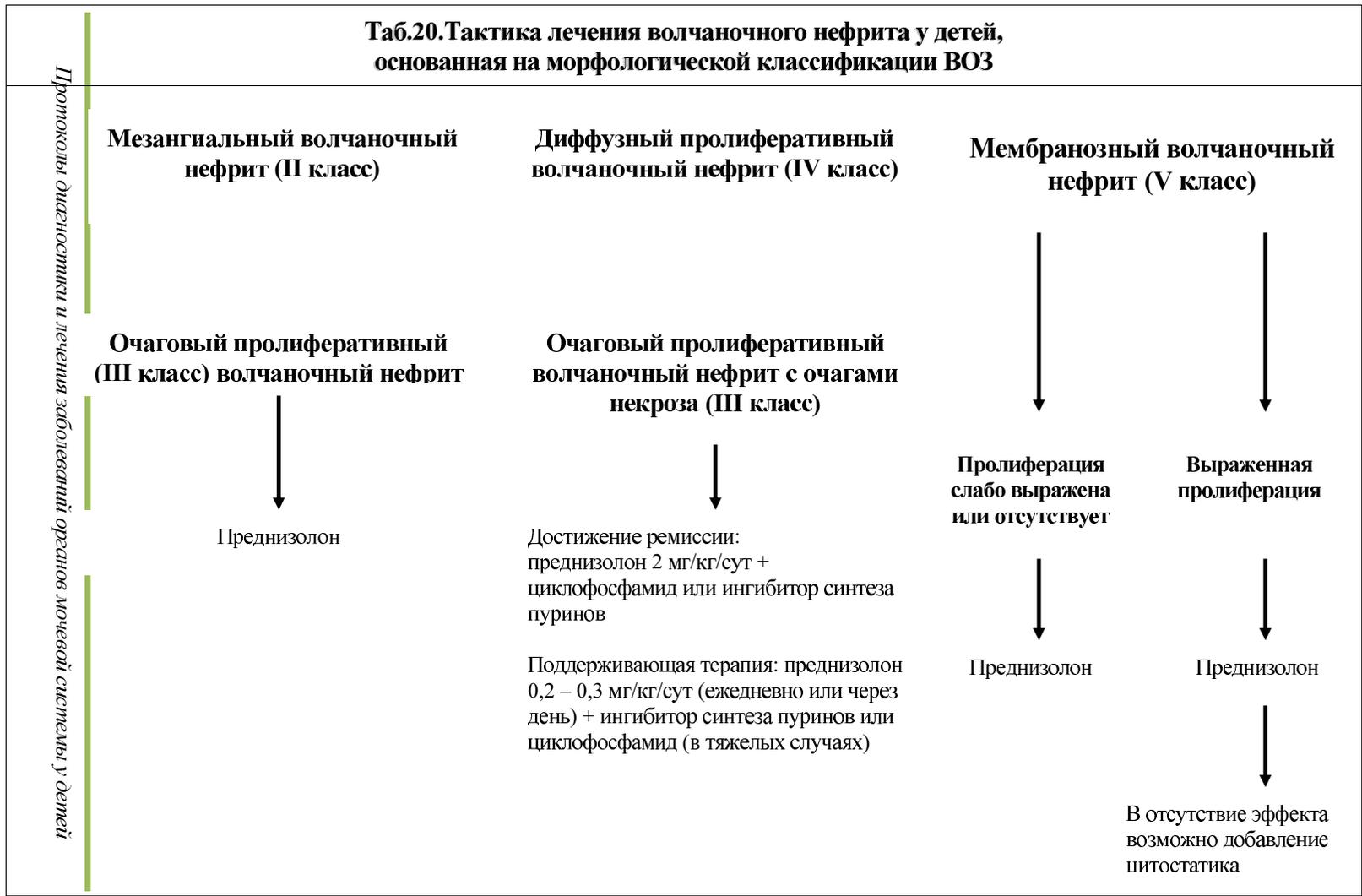
Постинфекционный гломерулонефрит  
Инфекционный эндокардит  
IgA- нефропатия  
Мезангиокапиллярный гломерулонефрит  
Волчаночный нефрит  
Геморрагический васкулит

**Иммунонегативный гломерулонефрит**

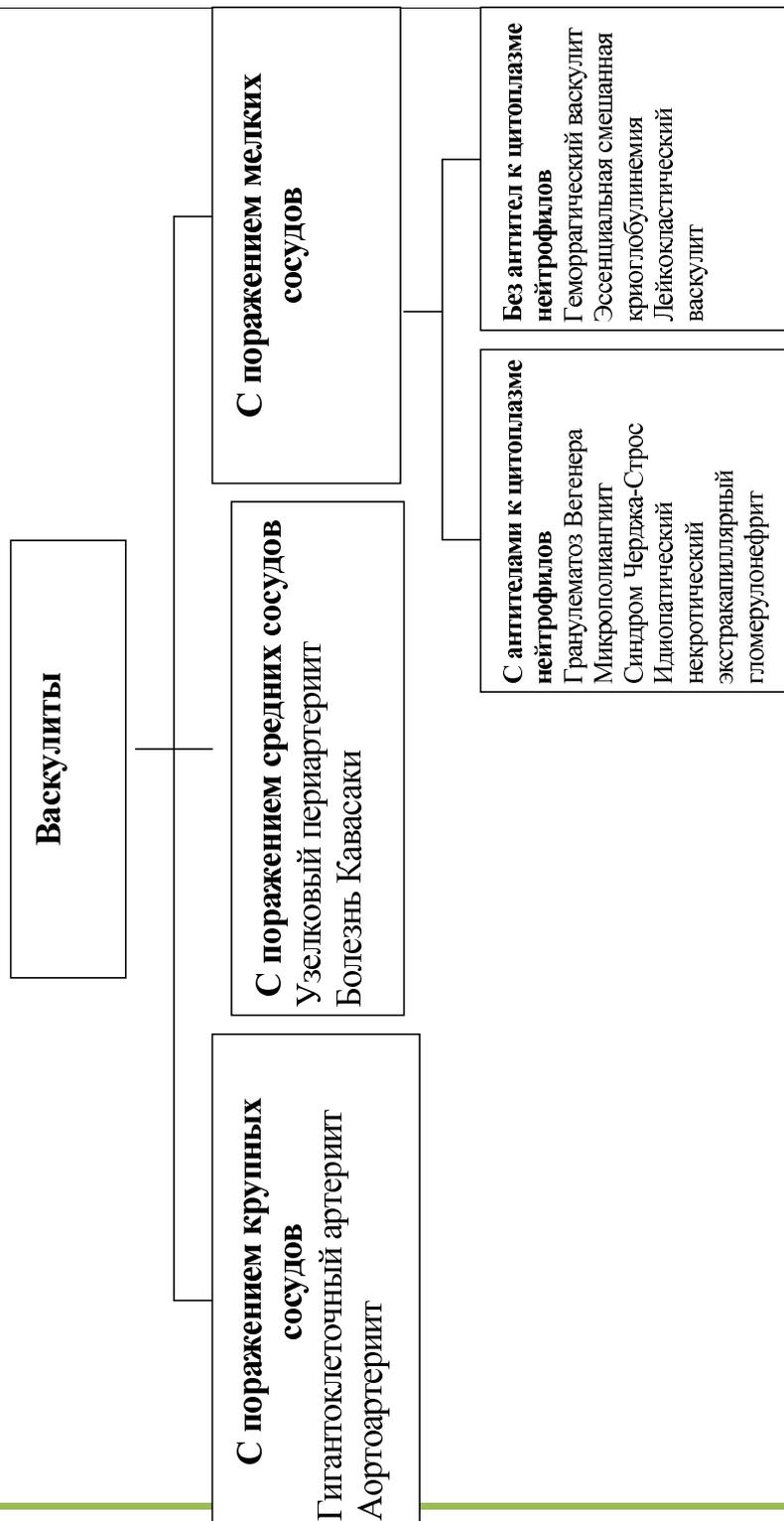
Идиопатический некротический  
экстракапиллярный гломерулонефрит  
Гранулематоз Вегенера  
Микрополиангиит  
Синдром Черджа-Строс

Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летицова

**Таб.20. Тактика лечения волчаночного нефрита у детей, основанная на морфологической классификации ВОЗ**



**Таб.21. Классификация васкулитов, принятая на Согласительной терминологической конференции по васкулитам в г. Чапел-Хилл (Сев.Каролина)**

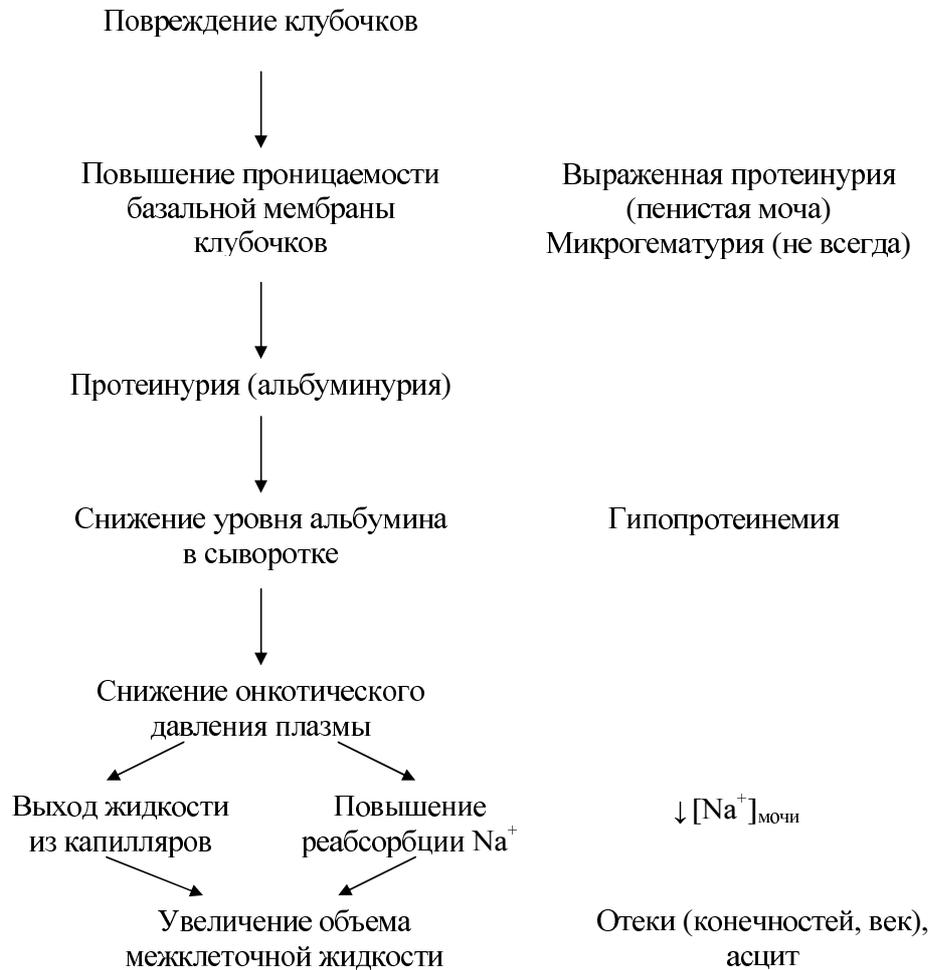


Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летицова

## Нефротический синдром

### Патогенетические механизмы

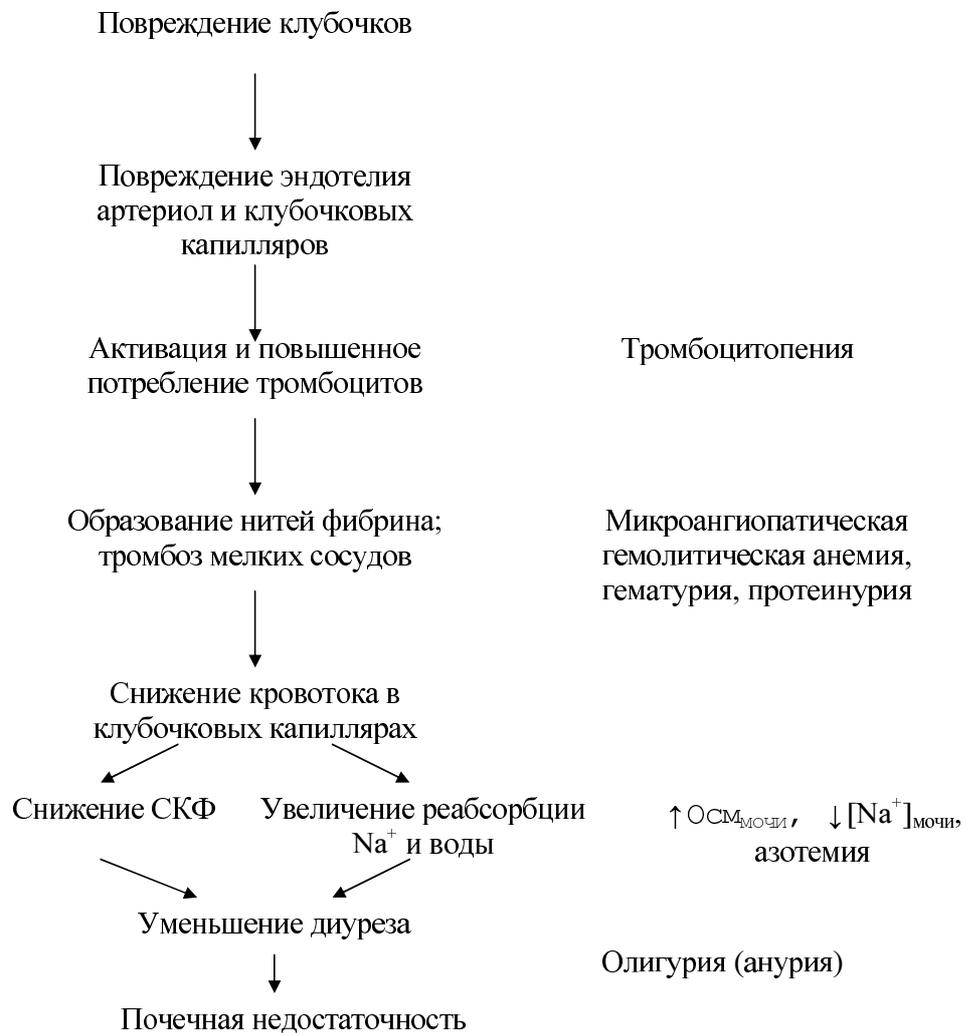
### Клинические проявления



## Гемолитико-уремический синдром

### Патогенетические механизмы

### Клинические проявления



*Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летицова*

**Таб.24.Наследственные гломерулопатии**

Болезнь	Ген	Белок	Тип наследования
Синдром Альпорта	<i>COL4A5</i>	Цепь $\alpha 5$ коллагена IV типа	X-сцепленный
Синдром Альпорта	<i>COL4A3</i> <i>COL4A4</i>	Цепь $\alpha 3$ или $\alpha 4$ коллагена IV типа	Аутосомно-рецессивный
Болезнь тонких базальных мембран, в том числе доброкачественная семейная гематурия	<i>COL4A4</i> <i>COL4A3?</i>	Цепь $\alpha 4$ коллагена IV типа Цепь $\alpha 3$ коллагена IV типа (?)	Аутосомно-доминантный
Врожденный нефротический синдром финского типа	<i>NPHS1</i>	Нефрин	Аутосомно-рецессивный
Синдром Дени-Дрэша	<i>WT1</i>	Фактор транскрипции WT1	Аутосомно-рецессивный
Синдром Фрайзера	<i>WT1</i>	Фактор транскрипции WT1	Аутосомно-рецессивный
Изолированный диффузный мезангиальный склероз	<i>WT1</i>	Фактор транскрипции WT1	Аутосомно-рецессивный
Синдром ногтя-надколенника (остеоониходисплазия)	<i>LMX1B</i>	Фактор транскрипции LMX1B	Аутосомно-рецессивный
Болезнь Фабри	<i>GLA</i>	Альфа-D-галактозидаза	X-сцепленный
Наследственный глюкокортикоидрезистентный нефротический синдром	<i>NPHS2</i>	Подоцин	Аутосомно-рецессивный
Наследственный фокально-сегментарный гломерулосклероз	<i>FSGS1</i>	Альфа-актинин-4	Аутосомно-доминантный
Болезнь коллагена III типа	?	?	Аутосомно-рецессивный

Таб.25.Кистозные болезни почек	Тип наследования
I. Мультикистоз почек	
II. Поликистоз почек	
Аутосомно-рецессивный поликистоз почек	АР
Аутосомно-доминантный поликистоз почек типа I	АД
Аутосомно-доминантный поликистоз почек типа II	АД
Туберозный склероз типа II	АД
III. Нефронофтиз и медуллярная кистозная болезнь	
Нефронофтиз	
Нефронофтиз типа I (ювенильный нефронофтиз)	АР
Нефронофтиз типа II	АР
Нефронофтиз типа III	АР
Медуллярная кистозная болезнь	
Медуллярная кистозная болезнь типа I	АД
Медуллярная кистозная болезнь типа II	АД
IV. Гломерулокистоз почек	
Семейная гипопластическая гломерулокистозная болезнь почек	АД
V. Другие кистозные болезни почек	
Губчатая почка	-
Олигомеганефрония	-
VI. Кистозные болезни почек при наследственных синдромах	
Синдромы Лоренса-Муна и Барде-Бидля	АР
Синдром Меккеля-Грубера	АР



**Таб.27. Систематика наследственных тубулопатий у детей по ведущему синдрому****1. С ведущим синдромом почечного канальцевого метаболического ацидоза**

- \* Идиопатический (первичный) аутосомно-доминантный, аутосомно-рецессивный, X-сцепленный синдром de Toni-Debre-Fankoni,
  - \* Вторичный ренальный синдром Фанкони при наследственных заболеваниях:
    - галактоземии,
    - наследственной фруктозной интолерантности,
    - дефиците третьего и четвертого комплекса дыхательной цепи митохондрий,
    - дефиците пируваткарбоксилазы,
    - дефиците фосфоенолпируваткарбоксикиназы,
    - дефиците карнитин-пальмитоилтрансферазы -I,
    - гепаторенальной тирозинемии I типа,
    - нефропатическом цистинозе,
    - окулоцереброренальном синдроме Lowe,
    - синдроме Fankoni-Bickel,
    - синдроме Deal,
    - синдроме Dents,
    - болезни Вильсона-Коновалова,
    - нефронофтизе.
  - \* Псевдогипоальдостеронизм:
    - I тип аутосомно-рецессивный, аутосомно-доминантный,
    - II тип аутосомно-доминантный (синдром Gordon),
    - III тип транзиторный.
  - \* Почечный дистальный канальцевый метаболический ацидоз I типа:
    - «классический» аутосомно-доминантный,
    - аутосомно-рецессивный без глухоты,
    - аутосомно-рецессивный с нейросенсорной глухотой.
  - \* Почечный проксимальный канальцевый метаболический ацидоз II типа:
    - аутосомно-доминантный,
    - аутосомно-рецессивный с задержкой умственного развития и поражением глаз,
    - спорадический, изолированный (младенческий).
  - \* Комбинированный дистальный и проксимальный почечный канальцевый метаболический ацидоз III типа с глухотой - аутосомно-рецессивный.
  - \* Дистальный почечный канальцевый метаболический ацидоз IV типа.
  - \* Синдром семейной гипомагниемии с гиперкальциурией, метаболическим ацидозом и нефрокальцинозом - аутосомно-рецессивный.
- 2. С ведущим синдромом почечного канальцевого метаболического алкалоза**
- \* Синдром Bartter аутосомно-рецессивный I—IV типов,
  - \* Bartter-подобные синдромы,
  - \* Синдром Gitelman,
  - \* Синдром Liddle.
  - \* Apparent Mineralocorticoid Excess.
- 3. С ведущим рахитоподобным синдромом**
- \* Фосфат-диабет (гипофосфатемический рахит, Vit D-резистентный):
    - гипофосфатемический рахит X-сцепленный доминантный,
    - гипофосфатемический рахит аутосомно-доминантный,
    - гипофосфатемический рахит с гиперкальциурией аутосомно-рецессивный.
  - \* Идиопатический (первичный) аутосомно-рецессивный, аутосомно-доминантный, X-сцепленный синдром de Toni-Debre-Fankoni.
  - \* Вторичный ренальный синдром Fankoni при наследственных заболеваниях.

*Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летицкова*

- \* Почечный дистальный канальцевый метаболический ацидоз I типа:
  - «классический» аутосомно-доминантный,
  - аутосомно-рецессивный.
- \* Почечный проксимальный канальцевый метаболический ацидоз II типа:
  - аутосомно-рецессивный с задержкой умственного развития и поражением глаз.
- \* Комбинированный дистальный и проксимальный почечный канальцевый метаболический ацидоз III типа аутосомно-рецессивный с остеопорозом.
- 4. С ведущим синдромом гипокалиемии**
- \* Синдром Bartter аутосомно-рецессивный I—IV типов,
- \* Синдром Gitelman,
- \* Синдром Liddle.
- 5. С ведущим синдромом гиперкалиемии**
- \* Псевдогипоальдостеронизм:
  - I тип аутосомно-рецессивный, аутосомно-доминантный,
  - II тип аутосомно-доминантный (синдром Gordon),
  - III тип транзиторный.
- \* Дистальный почечный канальцевый метаболический ацидоз с гиперкалиемией IV типа.
- 6. С ведущим синдромом гипомагниемии**
- \* Синдром Gitelman,
- \* Синдром семейной гипомагниемии с гиперкальциурией, метаболическим ацидозом и нефрокальцинозом аутосомно-рецессивный,
- \* Гипомагниемия с вторичной гипокальциемией аутосомно-рецессивная,
- \* Изолированная семейная гипомагниемия аутосомно-доминантная, аутосомно-рецессивная.
- 7. С синдромом нефрокальциноза/нефроуролитиаза**
- \* Почечный дистальный канальцевый метаболический ацидоз I типа:
  - «классический» аутосомно-доминантный,
  - аутосомно-рецессивный без глухоты,
  - аутосомно-рецессивный с нейросенсорной глухотой.
- \* Комбинированный дистальный и проксимальный почечный канальцевый метаболический ацидоз III типа.
- \* Ренальный синдром Фанкони аутосомно-доминантный.
- \* Синдром Bartter аутосомно-рецессивный I, II типов.
- \* Синдром семейной гипомагниемии с гиперкальциурией, метаболическим ацидозом и нефрокальцинозом аутосомно-рецессивный.
- \* Синдром Dents.
- \* Алкаптонурия.
- \* Глицинурия.
- \* Ксантинурия.
- \* Цистинурия.
- \* Первичная гипероксалурия.
- 8. С ведущим синдромом полиурии**
- \* Врожденный нефрогенный несахарный диабет:
  - X-сцепленный рецессивный,
  - аутосомно-доминантный,
  - аутосомно-рецессивный,
- 9. С ведущим синдромом артериальной гипертензии**
- \* Псевдогипоальдостеронизм II типа (аутосомно-доминантный синдром Gordon, синдром Spitzer-Weinstein).

- \* Синдром Liddle (аутосомно-доминантный).
- \* Синдром Geller- аутосомно-рецессивный (вторичная гипертензия с активацией минералкортикоидных рецепторов).
- \* Аутосомно-рецессивный синдром кажущегося избытка минералокортикоидов (Apparent Mineralocorticoid Excess)

**Таб.28.Причины синдрома Фанкони**

<p>Наследственные болезни</p> <ul style="list-style-type: none"><li>Первичный синдром Фанкони</li><li>Цистиноз</li><li>Галактоземия</li><li>Гликогенозы</li><li>Тирозинемия</li><li>Непереносимость фруктозы</li><li>Болезнь Вильсона</li><li>Синдром Лоу</li><li>Синдром Дента</li><li>Метахроматическая лейкодистрофия</li><li>Недостаточность пируваткарбоксилазы</li><li>Недостаточность митохондриальной фосфоенолпируваткарбоксикиназы</li></ul> <p>Токсические вещества</p> <ul style="list-style-type: none"><li>Ифосфамид</li><li>Аминогликозиды</li><li>Тяжелые металлы</li><li>Просроченные тетрациклины</li></ul> <p>Приобретенные заболевания</p> <ul style="list-style-type: none"><li>Синдром Шегрена</li><li>Диспротеинемии</li><li>Дефицит витамина D</li><li>Амилоидоз</li><li>Миеломная болезнь</li></ul>
--

<b>Таб.29.Причины гиперкальциурии, сочетающейся с образованием кальциевых камней</b>	
С гиперкальциемией	Без гиперкальциемии
Первичный гиперпаратиреоз Саркоидоз Фелиноз (болезнь кошачьих царапин) Синдром Вильямса (идиопатическая гиперкальциемия новорожденных) Иммобилизационная гиперкальциемия (редко) Синдром Бартера типа 1 Синдром Бартера типа 4 Тиреотоксикоз	Идиопатическая гиперкальциурия Заболевания, связанные с мутацией гена хлорного канала CLCN5 Иммобилизационная гиперкальциемия (часто) Назначение фуросемида недоношенным Почечный дистальноканальцевый ацидоз Гликогенозы Наследственные заболевания, проявляющиеся гипофосфатемией с гиперкальциурией Кетогенная диета Активирующие мутации гена кальциевого рецептора, приводящие к гипокальциемии Губчатая почка Воспалительные заболевания (например, ювенильный ревматоидный артрит) Лечение глюкокортикоидами

**Таб.30.Факторы, способствующие образованию мочевых камней**

Мужской пол Повышенное потребление продуктов, богатых пуринами Сниженный уровень цитрата в моче Сниженный уровень глюкозаминогликанов в моче Недостаточное потребление жидкости Инфекции мочевых путей Сниженный уровень магния в моче Низкий pH мочи
--

**Таб.31.Основные причины оксалурии**

Первичное избыточное образование оксалатов (первичная оксалурия) Первичная оксалурия типа I (недостаточность аланин-глиоксилат-аминотрансферазы) Первичная оксалурия типа II (недостаточность глицератдегидрогеназы) Первичная оксалурия типа III (причина неизвестна) Вторичное избыточное образование оксалатов Отравление этиленгликолем Передозировка витамина C Дефицит пиридоксина Избыточное всасывание в кишечнике Повышенный уровень желчных кислот в сыворотке Хронические воспалительные заболевания кишечника Избыточное потребление оксалатов с пищей Недостаточное потребление кальция с пищей Резекция или заболевания тонкой кишки
---

**Таб.32. Заболевания, сочетающиеся с повышенным риском образования фосфатных камней**

Почечный дистальноканальцевый ацидоз Щелочная моча Камни из оксалата кальция Сниженный уровень цитрата в моче Инфекции мочевых путей Наследственные заболевания, проявляющиеся гипофосфатемией с гиперкальциемией Первичный гиперпаратиреоз
---

**Таб.33. Основные причины гиперурикозурии**

Увеличенное образование	Увеличенная экскреция
Гемолитические анемии Лейкозы Облучение или химиотерапия Подагра Синдром Леша-Найхана	Поражение проксимальных почечных канальцев Ацидоз

**Таб.34. Нормальные значения экскреции некоторых веществ, приводящих к образованию мочевых камней**

<i>Вещество</i>	<i>Норма</i>
Кальций	≤4 мг/кг/сут для детей старше 2 лет
Цитрат	≥0,5 мг/мг креатинина в сутки
Оксалат	≤0,5 ммоль/м <sup>2</sup> /сут
Мочевая кислота	Зависит от возраста, до 750 мг в сутки у подростков

**Таб.35. Обследование при мочекаменной болезни**

<p>Для выявления фактора, вызывающего камнеобразование, собирают 4 образца суточной мочи на фоне привычного питания:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Два образца с добавлением тимола или неорганических кислот в качестве консерванта для определения кальция, цитрата, оксалата и креатинина</li> <li>• Два образца без добавления консервантов для определения фосфора, мочевой кислоты, магния, креатинина, β<sub>2</sub>-микроглобулина (в качестве типичного низкомолекулярного белка), альбумина и диаминомонокарбоновых аминокислот</li> </ul> <p>Посев мочи</p> <p>По окончании сбора мочи проводят биохимическое исследование крови: оценивают функцию почек (уровень креатинина в сыворотке), уровни натрия, калия, бикарбоната, кальция, фосфора, магния, мочевой кислоты; по показаниям определяют уровни паратиреоидного гормона, кальцитриола, кальцитриола, исследуют плотность кости</p> <p>Результаты сравнивают с нормой</p> <p>При необходимости проводят лучевую диагностику</p>
--

**Таб.36.Признаки уремии**

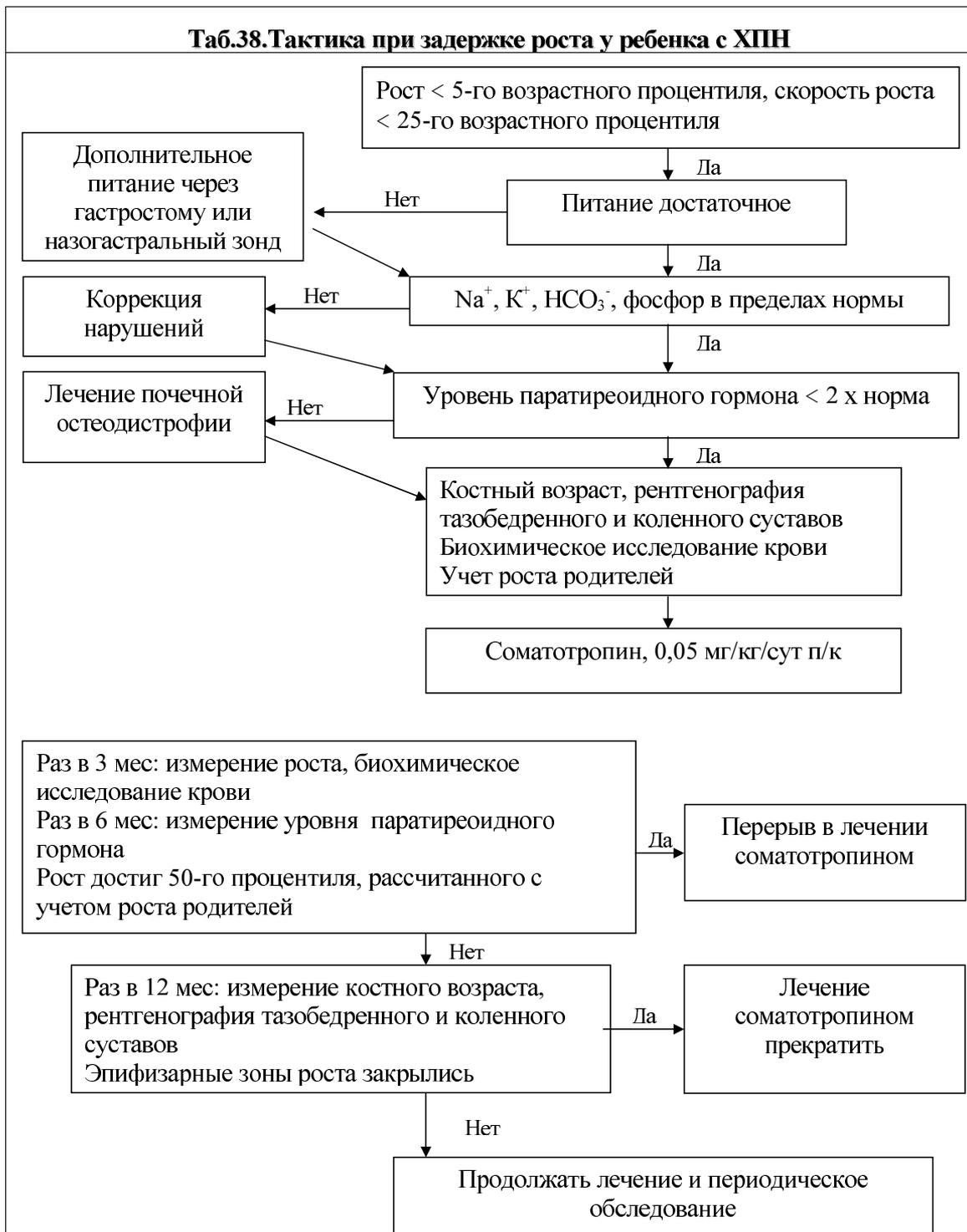
Bailey JL, Mitch WE: Pathophysiology of uremia. In: Brenner BM, Rector FC, eds: The Kidney, 6<sup>th</sup> ed. Philadelphia, WB Saunders, 2000, p.2060.

Неврологические	Гастроэнтерологические
Усталость	Тошнота и рвота
Слабость	Снижение аппетита
Снижение внимания	Панкреатит Кожные
Снижение памяти	Зуд
Астериксис	Кальцификаты
Эпилептические припадки	Нарушения пигментации
Полинейропатия	Гематологические
Синдром беспокойных ног	Анемия
Мышечные спазмы	Нарушения функции нейтрофилов
Эндокринные	Тромбоцитопатии
Задержка роста	Сердечно-сосудистые
Вторичный гиперпаратиреоз	Ранний атеросклероз
Гиперлиппротеидемия	Перикардит
Дисфункция яичников	Легочные
Дисфункция яичек	Некардиогенный отек легких («уремическое легкое»)
Дисфункция щитовидной железы	Плеврит

**Таб.37.Причины терминальной почечной недостаточности, по поводу которой проводилась трансплантация почки** (данные за период 1987-1998 гг. С.Аль-Акаш, Р.Эттенгер)

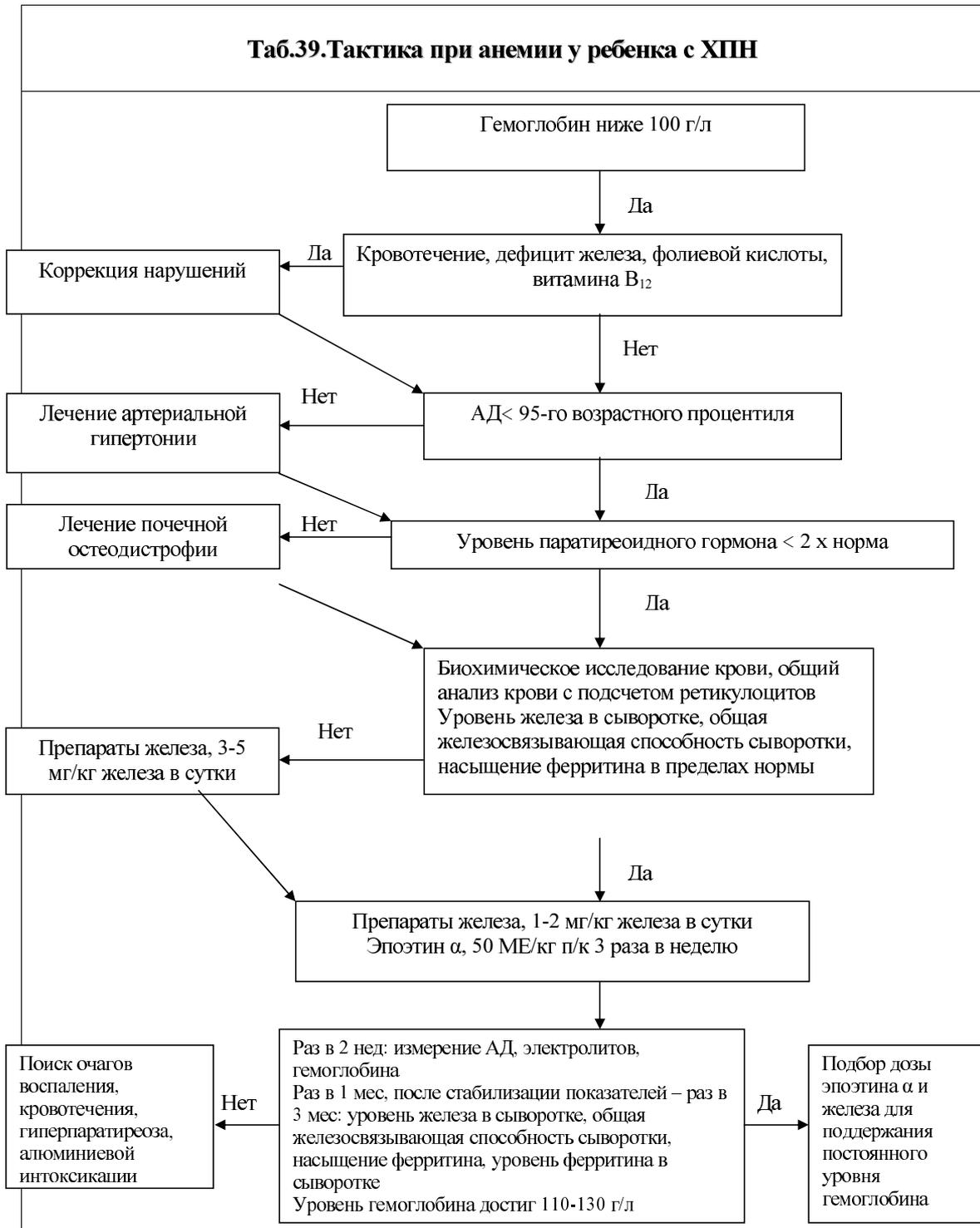
<i>Заболевание</i>	<i>Доля от всех причин, %</i>
Врожденные пороки почек	48,7
Гломерулонефрит	14,5
Фокально-сегментарный гломерулосклероз	11,8
Гемолитико-уремический синдром	2,6
Врожденный нефротический синдром	2,6
Синдром Альпорта	2,4
Цистиноз	2,2
Инфаркт почки	1,8
Прочие	13,4

Таб.38. Тактика при задержке роста у ребенка с ХПН

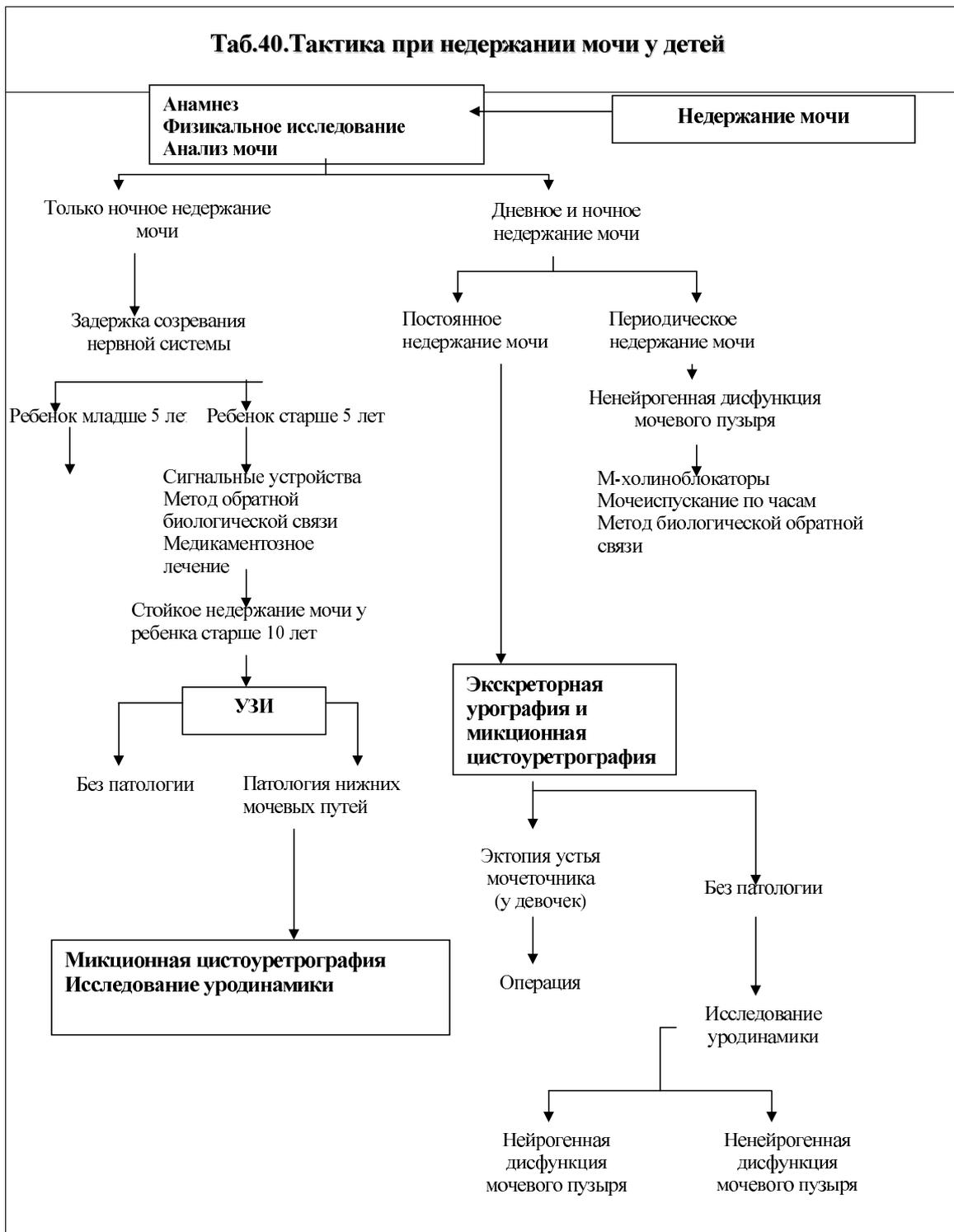


Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летицова

Таб.39. Тактика при анемии у ребенка с ХПН



Таб.40. Тактика при недержании мочи у детей



Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Длина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летицова

**Таб.41. Медицинские показания и противопоказания для санаторно-курортного лечения детей с патологией органов мочевой системы**

№ № п/п	Код по МКБ 10	Название болезни по МКБ	Форма, стадия, фаза, степень тяжести заболевания, вид курортного лечения (санаторное, амбулаторное)	Курорты, санатории, специализированные отделения
1	N03	Хронический нефритический синдром	Хронический гломерулонефрит, гематурическая форма IgA-нефропатия (болезнь Берже)	
			Стадия частичной или полной клинико-лабораторной ремиссии	<u>Местные санатории</u> (отделения)
			Наследственный нефрит в стадии субкомпенсации или компенсации	<u>Местные санатории</u> (отделения) и <u>санатории на бальнеологических курортах: Железноводск, Краинка, Ленинградская курортная зона, Пятигорск, Янгантау</u>
	N04	Нефротический синдром	Хронический гломерулонефрит, нефротическая форма в стадии частичной или полной клинико-лабораторной ремиссии.	<u>Местные санатории</u> (отделения)
2	N10	Острый тубулоинтерстициальный нефрит	Острый интерстициальный нефрит, острый пиелонефрит:	
			а) в стадии частичной клинико-лабораторной ремиссии;	То же
			б) в стадии полной клинико-лабораторной ремиссии	<u>Местные санатории</u> (отделения) и <u>санатории на бальнеологических курортах (см. п. 1)</u>
	N11	Хронический тубулоинтерстициальный нефрит	Хронический тубулоинтерстициальный нефрит. Необструктивный хронический пиелонефрит Хронический обструктивный пиелонефрит Без нарушений уродинамики:	
			а) в стадии частичной клинико-лабораторной ремиссии;	<u>Местные санатории</u> (отделения)
			б) в стадии полной клинико-лабораторной ремиссии;	<u>Местные санатории</u> (отделения) и <u>санатории на бальнеологических курортах (см. п. 1)</u>
			в) после оперативной коррекции	То же

*Протоколы диагностики и лечения заболеваний органов мочевой системы у детей*

3	N13	Обструктивная уропатия и рефлюконефропатия	Нефропатия, обусловленная пузырно-мочеточниковым рефлюксом Пузырно-мочеточниковый рефлюкс I-II степени Аномалии мочевыводящих путей:	
			а) осложненные и неосложненные воспалительным процессом, в период частичной или полной клинико-лабораторной ремиссии при несущественных нарушениях уродинамики;	<u>Местные санатории (отделения)</u>
			б) неосложненные воспалительным процессом без нарушений уродинамики	<u>Местные санатории (отделения) и санатории на бальнеологических курортах (см. п. 1)</u>
4	N20	Камни почки и мочеточников	Мочекаменная болезнь (уролитиаз):	
			а) в стадии частичной или полной клинико-лабораторной ремиссии пиелонефрита;	<u>Местные санатории (отделения)</u>
			б) после оперативного лечения этапно из стационара;	То же
			в) в стадии стойкой ремиссии пиелонефрита при наличии мелких конкрементов, способных к самостоятельному отхождению;	<u>Местные санатории (отделения) и санатории на бальнеологических курортах (см. п. 1)</u>
			г) через 6 мес. после оперативного лечения	То же
5	N25	Нарушения, развивающиеся в результате дисфункции почечных канальцев	Первичные и вторичные тубулопатии (витамин Д-резистентный рахит, синдром Де-Тони-Дебре-Фанкони, нефрогенный несахарный диабет, почечный канальцевый ацидоз и др.) при отсутствии существенных нарушений опорно-двигательного аппарата, в стадии субкомпенсации или компенсации при нарушении парциальных функций почек	<u>Местные санатории (отделения)</u>
6	N18	Хроническая почечная недостаточность	Хроническая почечная недостаточность в стадии субкомпенсации или компенсации.	То же
7	N30	Цистит	Хронический цистит, тригонит:	
			а) в стадии частичной клинико-	То же

*Под ред. А.А. Вялковой, Н.Д. Савенковой, В.В. Дина, М.С. Игнатовой, Г.М. Летицова*

			лабораторной ремиссии;	
			б) в стадии полной клинико-лабораторной ремиссии	<u>Местные санатории</u> (отделения) и <u>санатории</u> на бальнеологических курортах (см. п. 1)
8	N31	Нервно-мышечная дисфункция мочевого пузыря, не квалифицированная в других рубриках	Нейрогенная дисфункция мочевого пузыря	То же
9	N39	Другие болезни мочевыделительной системы	Инфекция мочевыводящих путей без установленной этиологии и локализации в стадии частичной или полной клинико-лабораторной ремиссии	То же
10	Q60	Агенезия и другие редуцированные дефекты почки	Агенезия почки односторонняя. Гипоплазия почки односторонняя	<u>Местные санатории</u> (отделения)
	Q63	Другие врожденные аномалии почки	Другие врожденные аномалии почек и мочевыводящих путей:	
			а) осложненные микробно-воспалительным процессом в стадии частичной клинико-лабораторной ремиссии;	<u>Местные санатории</u> (отделения)
			б) неосложненные или осложненные микробно-воспалительным процессом в стадии полной клинико-лабораторной ремиссии без существенных нарушений уродинамики;	<u>Местные санатории</u> (отделения) и <u>санатории</u> на бальнеологических курортах (см. п. 1)
			в) через 6 мес. после оперативной коррекции	То же

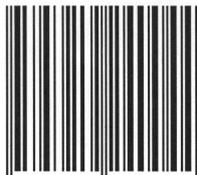
### Противопоказания

1. Высокая активность патологического процесса в органах мочевой системы.
2. Хроническая почечная недостаточность в стадии декомпенсации.
3. Нарушения уродинамики, требующие хирургической коррекции.
4. Неконтролируемая артериальная гипертензия.

Выпускающий редактор *А.П. Гончар-Зайкин*  
Корректор *Л.Ф. Третьякова*  
Верстка *Т.А. Уханова*  
Печать *Р.Е. Мухамбетова*

Подписано в печать 07.04.2010 г.  
Тираж 500 экз.  
Заказ № 166  
Издательство Медицинская академия Оренбург  
Л. № 021239 от 22.08.1997 г.  
460000 Советская, 6.  
тел./факс 8 (3532) 77

ISBN 978-5-91924-004-4



9 785919 240044