

## Протокол

### Ведения пациента с диагнозом: Хроническая болезнь почек у детей (2022-2023-2024г — утверждены МЗ РФ 18.01.2022г.)

Категория возрастная	дети
Вид медицинской помощи	первичная
Условия оказания мед. помощи	амбулаторно
Форма оказания мед. помощи	плановая
Средние сроки лечения (количество дней)	не указаны
Врач	Врач уролог; врач педиатр - участковый

#### Определение заболевания

Хроническая болезнь почек (ХПБ)	Стойкие нарушения функции почек, продолжающие в течение 3/х месяцев и более, определяемые как структурные и/или функциональные изменения (независимо от этиологии) с различной степенью снижения клиренсной функции.(СКФ)
---------------------------------	---

Этиология заболевания	<ul style="list-style-type: none"> <li>- врожденные заболевания почек: 60%</li> <li>- гломерулярные причины: 10 – 20%</li> <li>- другие заболевания почек: 20 – 30 %</li> </ul> <p>В группу риска входят дети с ожирением, рожденные с низкой массой тела.</p>
-----------------------	--

#### Классификация ХБП

По МКБ	<p>N 18.1 - Хроническая болезнь почек, стадия 1          N 18.2 - Хроническая болезнь почек, стадия 2          N 18.3 - Хроническая болезнь почек, стадия 3 (3а и 3б)          N 18.4 - Хроническая болезнь почек, стадия 4          N 18.5 - Хроническая болезнь почек, стадия 5          N 18.9 - Хроническая болезнь почек с неуточненной стадией.</p> <p>Для кодирования этиологического фактора (болезни, приведшей к развитию ХБП) используются соответствующие коды МКБ – 10 в дополнение к основному коду ХБП.</p>
--------	--

#### Категории (стадии) СКФ при ХБП

Категория СКФ	СКФ мл/мин/1,73 м.кв.	Определение
C1	$\geq 90$	Нормальная или повышенная
C2	60 - 89	Незначительно сниженная
C3а	45 - 59	Умеренно сниженная
C3в	30 - 44	Существенно сниженная
C4	15 - 29	Резко сниженная
C5	$< 15$	Терминальная почечная недостаточность

#### Норма СКФ у детей

Возраст (мес)	Среднее значение СКФ (мл/мин/1,73 м кв.)
$< 1,2$	52,0 +/- 9,0
1,2 - 3,6	61,7 +/- 14,3
3,6 – 7,9	71,7 +/- 13,9
7.9 – 12	82,6 +/- 17,3
12 - 18	91,5 +/- 17,8
18 - 24	94,5 +/- 18,1
$>24$	104,4 +/- 19,9

### Классификация Артериальной гипертензии (АГ)

Категория АД	0 – 15 лет перцентили САД и или ДАД	>= 16 лет, мм.рт.ст
Нормальное	< 90 перцентеля	< 130/85
Высокое нормальное	от 90 до 95 перцентеля	130 - 139/85 - 89
Гипертензия	> 95 перцентеля	> 140/ 90
Гипертензия 1 степени	от 90 до 95 перцентеля + 5 мм.рт.ст	140-159/90 - 99
Гипертензия 2 степени	> 95 перцентеля + 5 мм.рт.ст	> 160/ 100
Изолированная систолическая гипертензия	САД > 95перцентеля и ДАД < 90 перцентеля	> 140 90

### Классификация сердечной недостаточности у детей по Н.А. Белоконов (1987г)

Стадия	Левожелудочковая недостаточность	Правожелудочковая недостаточность
1	сердечная недостаточность отсутствует в покое и появляется после нагрузки в виде одышки и тахикардии	
11 А	ЧСС увеличено на 15- 30 % в мин; ЧДД увеличено на 30- 50%	печень выступает на 2-3 см из – под края реберной дуги
11 Б	ЧСС увеличено на 30 – 50 % в 1 мин ЧДД увеличено на 50 – 70 % возможен акроцианоз, навязчивый кашель, мелкопузырчатые хрипы	печень выступает на 3-5 см из под края реберной дуги, возможна пастозность, набухание шейных вен.
111	ЧСС увеличено на 50 – 60 % в мин. ЧДД увеличено на 70 – 100 %. Клиническая картина предотека легких.	гепатомегалия, отечный синдром, гидроперикардит, асцит.

### Диагностика ХБП

<b>Анамнез:</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- ХБП в семейном анамнезе;</li> <li>- перенесенная ранее ОПН;</li> <li>- анемия неясного происхождения;</li> <li>- изменение креатинина крови выше возрастных норм;</li> <li>- наличие полиурии и никтурии;</li> <li>- ОАМ с низким удельным весом, персистирующей протенурией;</li> <li>появление эритроцитов в моче,</li> <li>- выявленная двусторонняя патология почек при антенатальном УЗИ</li> <li>- выявленная артериальная гипертензия;</li> <li>- деформация костной системы;</li> <li>- отставание в росте;</li> </ul>
<b>Жалобы:</b>	<p><b>На ранних стадиях ХБП (С1 и С2)</b> заболевание часто протекает бессимптомно.</p> <p><b>ХБП легкой и средней степени тяжести (С3а и С3в),</b> могут начаться осложнения, связанные с ХБП. К ним относятся:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>-появление отеков,</li> <li>-бледность, утомляемость, сонливость, мышечная слабость, одышка, боли в сердце, сердцебиение, повышенная чувствительность к холоду, потеря аппетита, дисменорея, нарушение памяти и концентрации;</li> <li>-неадекватная масса тела для данного возраста, недостаточная скорость набора веса, роста;</li> <li>-рахитоподобная деформация скелета у детей различных возрастных категорий, чаще прогрессирующее: О – образное или Х – образное искривление нижних конечностей; появление «рахитических браслетов», нарушение походки, «утиная» походка, боли в костях при движении, повторные переломы, нарушение костной эмали и потеря зубов, нарушение порядка и темпа прорезывания зубов;</li> </ul>

	<p>-признаки трофических нарушений других придатков кожи: сухие, ломкие и плохорастущие волосы и ногти, кожные кальцификации (отложение кристаллов кальция),</p> <p>-снижение мышечной силы в руках и ногах, спазмы в икроножных мышцах, карпальный спазм, афебрильные тонические судороги;</p> <p>- внезапное повышение АД (гипертонический криз): головная боль, головокружение, тошнота и рвота, нарушения зрения: пелена, «мушки» перед глазами, чувство страха, судороги, нарушении сознания, дискомфорт, перебои в области сердца, учащенное сердцебиение);</p> <p>У детей грудного возраста при нарушении кровообращения: общее беспокойство, вялость, трудности при вскармливании, рвота, анорексия.</p> <p><b>ХБП тяжёлая и терминальная стадия</b> почечной недостаточности (С4 и С5): распространённые отеки: пастозность век, лица, голеней, за счет этого прибавка веса.</p>
<p><b>Данные объективного осмотра</b></p>	<p>Следует обратить внимание на:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- физическое развитие ребенка (вес, длина тела/рост, окружность головы, средней трети плеча), толщина кожной складки;</li> <li>- цвет кожных покровов: (бледность, цианоз, пигментация);</li> <li>- наличие отеков;</li> <li>- наличие деформаций скелета;</li> <li>- видимые изменения области сердца («сердечный» горб, пульсация);</li> <li>- частота и ритм дыхания, наличие одышки с участием вспомогательных мышц и втяжений уступчивых мест грудной клетки;</li> <li>- границы относительной сердечной тупости (перкуторно);</li> <li>- характер дыхания (при аускультации легких);</li> <li>- звучность сердечных тонов, наличие аритмии или «ритма галопа», шумов (при аускультации сердца).</li> </ul>
<p><b>Лабораторные диагностические исследования.</b></p>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Исследование кислотно – щелочного состояния (контроль в динамике).</li> <li>2. ОАК с целью диагностики анемии при ХБП( контроль в динамике) При выявлении анемии- ферритина крови, коэффициент насыщения трансферрина железом, витамина В 12 в, фолиевая кислота.</li> <li>3. Анализ крови б/х : креатинин крови, мочевины, мочевая кислота, общий белок, альбумин, холестерин, триглицериды, липопротеины, фосфолипиды, общий билирубин, связанный билирубин, свободный билирубин, АЛТ, АСТ, калий, натрий, хлор, общ кальций, фосфор, щелочная фосфатаза, амилаза, глюкоза, С- реактивный белок.</li> <li>4. Оценивать СКФ по формуле Шварца, с целью диагностики и мониторинга. Формула Шварца: <math>СКФ = k * Ht / Crp</math>, где Ht – рост (см), Crp – концентрация креатинина в сыворотке крови (мкмоль/л), k - возрастной коэффициент пересчета (для девочек всех возрастов и мальчиков &lt; 13 лет – 32,5; для мальчиков &gt;=13 лет – 36,5).</li> <li>5. Уровень цистатина С в сыворотке крови.</li> <li>6. ОАМ</li> <li>7. Уровень витамина Д в крови.( Пациентам с ХБП С 3а)</li> <li>8. Уровень гормонов щитовидной железы( ТТГ и свободный Т3, а так же сывороточный уровень ИФР – 1 до начала терапии гормоном роста – Соматотропином.</li> </ol>
<p><b>Инструментальные диагностические</b></p>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. УЗИ почек с дуплексной доплерографией, мочевого пузыря</li> <li>2. Измерение артериального давления у всех детей с ХБП при</li> </ol>

исследования	<p>каждом везите к врачу – педиатру, врачу нефрологу.</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>3. Суточное мониторирование АД (СМАД).</li> <li>4. Электрокардиография (ЭКГ) - всем детям с ХБП 3-5 ст.</li> <li>5. Холтеровское мониторирование сердечного ритма с ХБП 3 – 5 ст с признаками нарушения ритма сердца и проводимости.</li> <li>6. Эхокардиография (Эхо КГ) при признаках сердечной недостаточности.</li> <li>7. Рентгенография легких (при ухудшении состояния ребенка, появлении одышки);</li> <li>8. Рентгенография конечностей при признаках костно – минеральных нарушений;</li> <li>9. Биоимпеданская спектроскопия ( при подозрении на скрытые отеки.)</li> <li>10. КТ головного мозга, и /или МРТ (при кризовом течении АГ, при возникновении судорог или неврологических симптомов</li> <li>11. Осмотр глазного дна</li> <li>12. Осмотр врача – офтальмолога не реже 1 раза в год у детей со стабильным состоянием</li> </ol>
<b>Иные диагностические исследования</b>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Измерение веса, длины тела/рост, толщины кожной складки, окружности средней трети плеча, окружность головы, с целью диагностики (скорость роста и рост следует сравнивать со стандартными диаграммами роста).</li> <li>2. Определение индекса массы тела (ИМТ) детям старше 2/х лет и массо – ростового показателя у детей младше 2/х лет.</li> <li>3. Оценка полового созревания по Таннеру: (после 10 лет).</li> </ol>

#### Лечение ХБП :

<b>Консервативное лечение</b>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. <b><u>Питание:</u></b> (естественное вскармливание; адаптированные молочные смеси с преобладанием сывороточного белка, с ограничением жидкости, с добавлением фортификатора..</li> <li>2. <b><u>Энергия.</u></b> Рекомендовано более высокое потребление энергии, что бы обеспечить оптимальный рост, у детей с ожирением важно снизить ее потребление.</li> <li>3. <b><u>Белок.</u></b> Рекомендуются более высокое потребление белка у детей с ХБП С2 -5 ст, по верхней границе нормы, особенно у детей находящихся на диализе. (ориентир: количество мочевины в б/х ан.крови).</li> <li>4. <b><u>Калий.</u></b> Гиперкалиемия: К в сыворотке крови: более 5,5ммоль/л, Гипокалиемия: К в сыворотке крови: менее 3,5 ммоль/л; для младенцев: грудное молоко или молочная смесь; для детей и подростков: молоко, картофель, овощи, крупы, фрукты, мясо. При повышении калия у грудных детей, необходимо использовать смеси с низким содержанием калия, применять калий – связывающие смолы, при уровне К свыше 7,5 ммоль/л – показано проведение гемодиализа. В педиатрии доступно 2 лекарственных средства для энтеросорбции калия: <b><i>Кальция полистиролсульфат</i></b> – катионовая смола - Резониум А/кеоксалат – ионообменная смола;</li> <li>5. <b><u>Кальций и фосфор</u></b> Низкое потребление кальция или фосфора приводит к нарушению минерализации костей. Избыточное поступление Са и Р может способствовать развитию нефрокальциноза и кальцификации сосудов. Основные источники Са для детей: молоко, молочные</li> </ol>
-------------------------------	---

продукты, грудное молоко и детские молочные смеси. Основные продукты, содержащие Р: молоко, молочные продукты, смеси, злаки и крупы, а так же мясо и мясные продукты .

Важно получать Са и Р в возрастных дозах, вести пищевой дневник.

6. **Натрий и бикарбонат.** У детей с дисплазией недостает воды, натрия и бикарбонатов (связано с тубулярными нарушениями). Для них характерна полиурия, полидипсия. На ранних стадиях ХБП высокие требования к потреблению натрия, но при ХБП С 4-5 необходимо ограничить потребление соли. Детям при гломерулярных заболеваниях : ограничение продуктов, содержащих много соли, диета без добавления соли. Для них потребление натрия: 1500 – 2400 мг/сут, при наличии отеков: 200 – 1300 мг/сут. Полностью исключить: соленья, консервы, копчености, колбасные изделия, чипсы, сухарики, ограничить хлеб, особенно ржаной. Не рекомендуется ограничивать потребление натрия детям с ХБП и сольтеряющими состояниями (синдром Барттера, Гиттельмана, псевдогипоальдостеронизм 1 типа).
7. **Витамины:** при ХБП отмечается снижение витаминов – С, В-1, В-6, А, Д, Е, К, фолиевой кислоты.
8. **Анемия.** Коррекция препаратами железа, питанием, согласно клиническим рекомендациям по лечению анемии.
9. **Артериальная гипертензия.** Гипертонический криз. Лечение гипотензивными препаратами, согласно клиническим рекомендациям .
10. **Лечение сердечной недостаточности.** Препаратами выбора являются: АПФ /антоганисты рецепторов ангиотензина 1, но они противопоказаны при ХБП С 4 ст (СКФ < 30 мл/мин), но могут применяться при диализной стадии ХБП. Рекомендуется применять диуретики пациентам с ХБП С1 – 4 ст.  
***Спиронолактон*** применяется у детей на С1-3 ст ХБП с контролем калия; при С4-5 применять его нельзя. Его нельзя сочетать с АПФ/ Антагонистами рецепторов ангиотензина 11.  
***Тиазидные диуретики ( гидрохлортиазид)*** назначают детям с ХБП С 1-3 ст с 3/х лет.  
При снижении СКФ ниже 30 мл/мин - не эффективен. Петлевые диуретики (***фуросемид***) показаны детям с НК 11Б – 111, задержкой жидкости, отеками на любой стадии ХБП, при гемодиализе. Применять не длительно, может развиваться гипокалиемия. Контроль калия проводить при применении петлевых и тиазидных диуретиков: не менее 2/х раз в неделю, при снижении необходимости коррегировать препаратами калия.  
***Дигоксин*** детям с ХБП при сердечной недостаточности назначают редко, только при отсутствии эффекта от диуретиков, осторожно при ХБП С 4-5. Дигоксин назначается в минимальной поддерживающей дозе ( 5-10 мкг/сут). Эффект на 2-3 сутки, при отсутствии эффекта дозу не стоит повышать чаще, чем 1 раз в 3 дня. Доза подбирается индивидуально, лечение под контролем калия в сыворотке крови и ЭКГ – 1 раз в неделю.

	<p>11. <b>Минерально – костные нарушения.</b> рекомендуется : диета (с ограничением фосфора) и использование фосфор – связывающих веществ. Контроль фосфора в сыворотке крови на фоне гипофосфатной диеты: 1 раз в 3 мес при ХБП С 3-4, при С 5 - 1 раз в месяц.</p> <p>Из препаратов: препараты кальция. <b>Карбонат кальция и ацетат кальция.</b> Потребность в кальции: 2500 мг/сут для подростков .</p> <p><b>Севеламер</b> при гиперкалиемии и гиперфосфатурии с начальной дозой 121+- 50 мг/кг/сут, до 163 +- 46 мг/кг/сут.</p> <p><b>Витамин Д и его аналоги</b> (эргокальцеферол или колекальциферол) при ХБП С2 -5 ст, когда уровень 25 (ОН) Д в сыворотке крови ниже 30 нг/мл.</p> <p>Лечение в 2 этапа:</p> <p>1 – ый интенсивное восстановление концентрации витамина Д – продолжительность 3 мес;</p> <p>2 – ой поддерживающая фаза. Прекратить лечение, когда концентрация 25 (ОН) Д превышает 48 – 50 нг/мл) или в случае гиперкальциемии.</p> <p><b>Колекальциферол</b> для детей с ХБП С 3-5 ст назначают до назначения активных форм витамина Д и его аналогов: альфакальцидол, кальцитриол, парикальцитол.</p> <p>Базовая терапия препаратами <b>альфакальцидол и кальцитриол</b>: детям с массой тела менее 10 кг – 0,05 мкг через день, с массой 10 – 20 кг 0,1 – 0,15 мкг ежедневно, с массой тела более 20 кг – 0,25 мкг ежедневно.</p> <p><b>Парикальцитол</b> в капсулах с 10 лет стартовая доза – 1 мкг/сут, лечение согласно инструкции.</p> <p>Уровень кальция и фосфора в сыворотке крови следует измерять не реже 1 раза в месяц (первые 3 мес), далее не реже 1 раза в 3 мес.</p> <p>Пациентам с ХБП после трансплантации почки: лечение кальцитриолом или альфакальцидолом 25 мг/сут, перорально..</p> <p>12. <b>При деформации костей:</b> ЛФК, массаж, плавание, ношение ортезов, усиленная физическая нагрузка</p> <p>13. <b>Терапия при задержке роста.</b></p> <p><b>Соматотропин</b></p> <p>Рекомендуется: у детей с ХБП С 3-5 ст, в возрасте старше 6 мес, если имеется стойкая задержка роста, при условии , что у ребенка есть потенциал роста. Доза лечения: 0,045 -0,05 мг/кг в день, подкожные инъекции, вечером.</p>
--	---

<b>Хирургическое лечение</b>	<p>Заместительная терапия (ЗПТ):</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- трансплантация почки;</li> <li>- перитонеальный диализ (ПД);</li> <li>- гемодиализ (ГД).</li> </ul> <p>Показано при снижении СКФ до 30 мл/мин</p>
------------------------------	---

**Медицинская реабилитация**

Специфическая медицинская реабилитация для детей с ХБП не разработана.

**Профилактика**

<b>Вакцинация</b>	<p>Все вакцины следует вводить детям с ХБП согласно национальному календарю профилактических прививок.</p> <p><b>Не рекомендуется</b> - живые вакцины для профилактики гриппа, ветряной оспы детям с нефротическим синдромом или тем, кто</p>
-------------------	---

	<p>получает иммуносупрессоры после трансплантации почки, детям получающим высокие дозы кортикостероидов.</p> <p><b>Рекомендуется:</b> - вакцинации против пневмококковой инфекции с целью предупреждения инфекции.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- вакцинация против гепатита В всем детям с ХБП, в том числе на диализе;</li> <li>- вакцинация против вируса папилломы человека (ВПЧ) до трансплантации почки</li> <li>- вакцинация против туберкулезной инфекции до трансплантации почки.</li> </ul>
<b>Способы предотвращения или снижения прогрессирования ХБП:</b>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Терапия основного заболевания, лежащего в основе ХБП (коррекция обструктивных уропатий, иммуносупрессивная терапия при нефротическом синдроме и т.д.</li> <li>2. Своевременная диагностика и коррекция дефицита железа, минерально – костных нарушений, своевременное начало диализа.</li> <li>3. Оценить риск развития ХБП у детей, родившихся недоношенными.</li> <li>4. Избегать острых эпизодов гипоперфузии почек, с целью предупреждения развития ХБП</li> <li>5. Избегать приём препаратов, обладающих нефротоксическим действием (аминогликозиды, циклоспорин, контрастные средства, ко – тримоксазол, ципрофлоксацин.</li> <li>6. Поддерживать АД в норме: контроль АД и своевременное использование при необходимости гипотензивных препаратов;</li> <li>7. <b>НЕ рекомендовано</b> назначать низкобелковую пищу при ХБП, необходимо назначать суточную норму белка, соответствующую возрасту;</li> </ol>

#### **Диспансерное наблюдение**

<b>Осмотр специалистов</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- врач - педиатр 1 раз в месяц;</li> <li>- врач – нефролог, урологом 1 раз в 2-3 мес;</li> <li>- врач дет стоматолог 1 раз в 6 мес;</li> <li>- врач – офтальмолог 1 раз в год;</li> <li>- врач – оториноларинголог 1 раз в год;</li> <li>- врач – генетик при необходимости (при туболопатиях и гломерулонефритах в составе генетического синдрома)</li> </ul> <p>( кардиолог, ортопед, диетолог, онко – гематологом и др.- при необходимости.)</p>
<b>Лабораторные исследования</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Общий (клинический) анализ мочи – 1 раз в месяц по показаниям;</li> <li>- Анализ крови биохимический общетерапевтический – 1 раз в 3 мес и по показаниям;</li> <li>- исследование кислотно – основного состояния и газов крови – 1 раз в 3 мес и по показаниям;</li> <li>- исследование уровня 25 – ОН витамина Д в крови – 1 раз в 3 – 6 мес;</li> <li>- гормоны щитовидной железы: ТТГ, СТЗ – 1 раз в 3 – 6 мес и по показаниям;</li> <li>- исследование уровня инсулиноподобного ростового фактора 1 в крови (при задержке роста и терапией рекомбинатным гормоном роста);</li> <li>- УЗИ органов мочевой системы: почки, мочеточники, мочевого пузыря – 1 раз в 6 мес и по показаниям;</li> </ul>

<b>Показания для госпитализации детей с ХБП С3-5 ст</b>	<ol style="list-style-type: none"><li>1. Анорексия, тошнота, рвота (не связанная с интеркуррентной инфекцией);</li><li>2. Анемия (гемоглобин менее 80 г/л);</li><li>3. Наличие симптомов и признаков анемической гипоксии даже при более высоких показателях концентрации гемоглобина;</li><li>4. Кризовое течение АГ;</li><li>5. Аритмии, боли в области сердца,</li><li>6. Снижение толерантности к физическим нагрузкам, утомляемость, одышка (при отсутствии бронхообструктивного синдрома);</li><li>7. Избыточная прибавка в весе, нарастающие отеки;</li><li>8. Боли в конечностях, позвоночнике (спонтанные и при физической нагрузке );</li></ol>
---	---