

Приложение
к приказу № 180
от «23» июня 2025 года
Министерства здравоохранения
Республики Узбекистан

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН
РЕСПУБЛИКАНСКИЙ СПЕЦИАЛИЗИРОВАННЫЙ НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ
МЕДИЦИНСКИЙ ЦЕНТР НЕФРОЛОГИИ И ТРАНСПЛАНТАЦИИ ПОЧЕК

НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ
ПО НОЗОЛОГИИ
“ОСТРЫЙ НЕФРИТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ”

Ташкент – 2025 г

"УТВЕРЖДАЮ"
Директор РСНПМЦиТП
Проф. Даминов Б.Т.

_____ 2025 год



**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ПО НОЗОЛОГИИ
“ОСТРЫЙ НЕФРИТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ”**

Содержание :

1	Национальный клинический протокол диагностики и лечения остро нефритический синдром по нозологиям.....	5 - 32
2	Национальный клинический протокол медицинских вмешательств при острый нефритический синдром.....	33- 35
3	Национальный клинический протокол медицинской профилактики или реабилитации острый нефритический синдром.....	36 - 40

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ
ПО НОЗОЛОГИИ
«ОСТРЫЙ НЕФРИТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ»**

Ташкент – 2025г

1. Введение

1.1. Международная классификация болезней – МКБ -10 код(ы):

МКБ10	
Код: N00	Название: Острый нефритический синдром (острый гломерулонефрит)
N00	Острый нефритический синдром (Минимальное повреждение)
N00.0	Острый нефритический синдром, незначительные гломерулярные нарушения
N00.1	Острый нефритический синдром, очаговые и сегментарные гломерулярные повреждения (Очаговый и сегментарный: гиалиноз, склероз. Очаговый гломерулонефрит)
N00.2	Острый нефритический синдром, диффузный мембранозный гломерулонефрит
N00.3	Острый нефритический синдром, диффузный мезангиальный пролиферативный гломерулонефрит
N00.4	Острый нефритический синдром, диффузный эндокапиллярный пролиферативный гломерулонефрит
N00.5	Острый нефритический синдром, диффузный мезангиокапиллярный гломерулонефрит (Мембранозно-пролиферативный гломерулонефрит, тип 1 и 3 или БДУ)
N00.6	Острый нефритический синдром, болезнь плотного осадка (Мембранозно-пролиферативный гломерулонефрит, тип 2)
N00.7	Острый нефритический синдром, диффузный серповидный гломерулонефрит (Экстракапиллярный гломерулонефрит)
N00.8	Острый нефритический синдром, другие изменения (Пролиферативный гломерулонефрит БДУ)
N00.9	Острый нефритический синдром, неуточненное изменение
Скачать (ссылка с МКБ)	https://mkb-10.com/index.php?pid=13001 https://www.rlsnet.ru/mkb/glomerulyarnye-bolezni-68
МКБ 11	
Код: GB 40	Нефритический синдром
GB 41	Нефротический синдром
GB 42	Стойкая протеинурия или альбуминурия
GB 42.0	Альбуминурия, степень А2
GB 42.1	Альбуминурия, степень А3
GB42.Y	Другая уточненная стойкая протеинурия или альбуминурия

GB42.Z	Стойкая протеинурия или альбуминурия неуточненные
---------------	---

1.2. Дата разработки и пересмотра протокола: Дата разработки 2025 г., с датой пересмотра в 2028 г. по мере появления новых ключевых доказательств. Все поправки к представленным рекомендациям будут опубликованы в соответствующих документах

1.3. Ответственное учреждение по разработке данного клинического протокола и стандарта: Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр нефрологии и трансплантации почки (РСНПМЦНиТП).

1.4. Список рабочей группы по нефрологии внесли свой вклад в разработку клинического протокола:

1.	Азизов Собит Курбанович	Главный консультант по гемодиализу МЗ РУз	Заведующий 1-м отделением гемодиализа РСНПМЦНиТП
2.	Закиров Джурат Фатихович	Кандидат наук.	Заведующий 2-м отделением гемодиализа РСНПМЦНиТП
3.	Абдуллаев Шерзод Сайдуллаевич	д.м.н., доцент	Зав. научного отдела РСНПМЦНиТП
4.	Шарапов Олимхан Надирханович	Кандидат наук.	Зав. научного отдела РСНПМЦНиТП
5.	Эгамбердиева Дано Абдисаматовна	д.м.н, профессор	ТашПМИ
6.	Мирзаева Барно Миркамолловна	к.м.н., доцент	ТашПМИ
7.	Даминова Камола Маратовна	д.м.н., доцент	ТашГосСИ
8.	Мунавваров Бурхан Абдужалилович	к.м.н., доцент	ТашГосСИ

1.5. Список основных авторов :

№	ФИО	Место работы	Должность и звание
1.	Сабиров Максуд Атабаевич	РИНваБТИАТМ	Заместитель директора по научной работе. Д.м.н. профессор
2.	Султанов Надир Назирович	РСНПМЦНиТП	Заведующий научным отделением. к.м.н.
2.	Атахаджаева Гулчехра Абдунабиевна	Ташкентский педиатрический медицинский институт	Д.м.н. доцент кафедры “Внутренние болезни. Нефрология и гемодиализ”
3.	Мунавваров Бурхон Абдужалилович	Ташкентский государственный медицинский институт	к.м.н. доцент кафедры Предметов терапевтического

			направлении №2
--	--	--	----------------

1.6 Рецензенты:

№	ФИО	Место работы	Должность и звание
1.	Жаббаров Озимбой Отаханович	Ташкентская медицинская академия	Заведующий кафедрой. Доктор наук, профессор
2.	Альберто Орtiz	Клиника Хименис Диас (Мадрид. Испания),	Заведующий отделением клиники нефрологии и гипертонии. Профессор. Член Совета Европейской почечной ассоциации .

1.7. Техническая экспертная оценка и редактирование:

1. **Халиков Алишер Юсупович** – Республиканского специализированного научно-практического медицинского центра эндокринологии им. академика Туракулова Я.Х.

2. **Тургунова Дилором Пулатовна** – Центр развития профессиональной квалификации медицинских кадров.

Настоящий национальный клинический протокол и стандарт разработаны под руководством заместителя министра здравоохранения Баситхановой Э.И, начальника управления медицинского страхования Алмардонова Ш.К., начальника отдела разработки и внедрения клинических протоколов и стандартов Нуримовой Ш.Р., а также с организационной и практической помощью главного специалиста отдела Джумаевой Г.Т. и ведущего специалиста отдела Рахимовой Н.Ф.

1.11. Дата и номер выписки из протокола обсуждения: Выписка из протокола №5 от 10 май 2025 года Ученого совета РНПМЦНиТП.

б) Сокращения, используемые в заявлении/протоколе;

№	Аббревиатура	Полное наименование
1.	АГ	артериальная гипертензия
2.	АД	артериальное давление
3.	анти-НАД	антиникотинамидадениндинуклеотидаза
4.	АНФ	антинуклеарный фактор
5.	АПФ	ангиотензинпревращающий фермента
6.	АСЛ-О	антистрептолизин-О
7.	БМК	базальная мембрана клубочка
8.	БРА	блокаторы рецепторов ангиотензина II
9.	ГН	гломерулонефрит
10.	ЗПТ	заместительная почечная терапия
11.	МПГН	мембранопролиферативный гломерулонефрит
12.	НС	нефротический синдром
13.	ОПН	острая почечная недостаточность
14.	ОПСГН	острый постстрептококковый гломерулонефрит
15.	ПУ	протеинурия
16.	СКВ	системная красная волчанка
17.	СКФ	скорость клубочковой фильтрации
18.	ТПН	терминальная почечная недостаточность

19.	ХБП	хроническая болезнь почек
20.	ХПН	хроническая почечная недостаточность

7) Данный диагноз / использование протокола/нозологгии;

- Терапевты;
- Нефрологи;
- Урологи;
- Врачи общей практики;
- Кардиологи;
- Эндокринологи;

8) Категория пациентов с данным диагнозом/нозологией: взрослый больные.

9) Уровень достоверности с указанием степени уровня достоверности использованных доказательств (УДД).

Уровень достоверности	Расшифровка
1	Систематический обзор РКИ с применением мета-анализа
2	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна (помимо РКИ) с применением мета-анализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

Шкала уровня доказательности в доказательной медицине.

Категория доказанности	Источник доказательств	Описание
A	Рандомизированные контролируемые исследования	Основаны на хорошо рандомизированных исследованиях с достаточным количеством пациентов для получения надежных результатов. Может быть рекомендован к широкому использованию.
B	Рандомизированные контролируемые исследования	Доказательства основаны на рандомизированных контролируемых исследованиях, но количество включенных пациентов недостаточно для надежного статистического анализа. Рекомендуется для ограниченного использования населением.
C	Нерандомизированные контролируемые исследования	Доказательства основаны на нерандомизированных клинических исследованиях или исследованиях с ограниченным числом пациентов.
D	Мнения экспертов	Доказательства основаны на консенсусе,

II. ОСНОВНАЯ ЧАСТЬ:

Введение

1.1 Термины и определения

Острый нефритический синдром (ОНС), ассоциированный с гломерулонефритами, занимает 3-4 место в структуре почечной патологии. Заболевание преимущественно возникает у детей и людей молодого возраста, мужчины болеют в 2 раза чаще женщин. ОНС признан одним из наиболее опасных состояний в практической нефрологии, поскольку он чреват быстрым снижением почечной функции, тяжелыми сердечно-сосудистыми осложнениями. Не теряет актуальности разработка новых методов лечения и эффективных мер профилактики болезни.

2.2. Общее определение:

Острый нефритический синдром—синдром, характеризующийся внезапным появлением макроскопической гематурии, олигурии, острой почечной недостаточности, обусловленной резким падением гломерулярной фильтрации, задержкой жидкости и появлением отеков, гипертензии. Протеинурия составляет менее 3 г/сут. Это большая разнородная группа первичных и вторичных гломерулонефритов—острый постинфекционный (диффузный ГН), мембранопролиферативный и экстракапиллярный ГН. Острый постинфекционный гломерулонефрит имеет циклическое течение с благоприятным прогнозом, два других морфологических варианта рано или поздно приводят к развитию терминальной ХПН. (<https://diseases.medelemet.com/disease/12642>)

2.3. Клиническая классификация

1. *Острый постинфекционный (постстрептококковый) гломерулонефрит* - с циклическим обратным развитием - затяжное и хроническое течение
2. *Острый нефритический синдром при системных заболеваниях* (люпус нефрит, нефрит Шенлейн-Геноха и нефрит при других васкулитах)
3. *IgA-нефропатия*
4. *Быстро прогрессирующий гломерулонефрит*
5. *Мембранопролиферативный гломерулонефрит*
Развернутые клинико-лабораторные проявления
 - Обратного развития
 - Неосложненный
 - Осложненный (гипертонический криз, острая недостаточность мозгового кровообращения, ОПН, острая левожелудочковая недостаточность)

Этиология:

Синдром формируется при всех вариантах **гломерулонефрита** – первичного воспаления почечных клубочков, которое протекает с вовлечением в процесс интерстиция, имеет тенденцию к прогрессированию. Среди острых форм заболевания преобладает **постстрептококковый гломерулонефрит**, возбудителями болезни также

выступают энтерококки, герпесвирусы, токсоплазмы и шистосомы. Другие причины гломерулярных нарушений:

- **IgA-нефропатия.** Самая распространенная форма нефритического синдрома, которая возникает при накоплении иммунных комплексов в клубочках. Для болезни характерно постепенное и неуклонно прогрессирующее развитие. В группу риска относят подростков и молодых мужчин, представителей европеоидной и азиатской рас.
- **Быстро прогрессирующий гломерулонефрит.** Заболевание развивается при поражении более 50-60% клубочков, образовании в их мембранах характерных полулуний. Типично быстрое формирование развернутого ОНС, его прогрессирование до терминальной стадии почечной недостаточности за несколько месяцев.
- **Люпус-нефрит.** Почечная патология – типичное проявление системной красной волчанки, которое обусловлено неспецифическим аутоиммунным повреждением. Нефритические симптомы развиваются на фоне утолщения базальных мембран клубочков, отложений фибрина, появления гиалиновых тромбов.
- **Наследственный нефрит.** Патология развивается при мутации гена COL4A3, которая в основном наследуется по X-сцепленному механизму. Проявления ОНС возникают в детском возрасте, к 20-30 годам большинство людей имеют признаки **хронической болезни почек**.
- **Ревматологические болезни.** Помимо красной волчанки, поражение почечных клубочков провоцируется ревматоидным артритом, **системной склеродермией**, дерматомиозитом. Причиной патологии также выступают васкулиты: узелковый полиартериит, неспецифический аортоартериит.
- **Другие причины.** ОНС является клиническим вариантом дебюта нефропатии в 29% случаев **антифосфолипидного синдрома**, у 25% пациентов с криоглобулинемией. Около 20% больных пурпурой Шенляйна-Геноха имеют рецидивирующие формы поражения почек. Иногда клинико-лабораторный синдром развивается при **алкогольной нефропатии**.

Нефритический синдром наблюдается при неинфекционном поражении почек химическими агентами. Нефротоксическое действие имеет пыльца ядовитых растений, яды насекомых, органические растворители. Иммунное воспаление клубочков в редких случаях развивается после вакцинации и введения лечебных сывороток. Токсическим влиянием также обладают эндогенные опухолевые антигены.

Патогенез:

Ключевым звеном развития нефритического синдрома считается отложение иммунных комплексов в почечных клубочках в промежутке между базальными мембранами и отростками подоцитов. Возникает выраженная воспалительная реакция, снижается скорость клубочковой фильтрации, в организме задерживаются вода и соли. Повышенный уровень натрия и активация РААС провоцируют увеличение объема внеклеточной жидкости.

В условиях гипергидратации усиливается сердечный выброс, происходит отек сосудистых стенок и увеличивается их чувствительность к катехоламинам, уменьшается выработка простагландинов и кининов. Такие механизмы вызывают стойкую артериальную гипертензию. Перераспределение жидкости с преимущественным депонированием в рыхлой клетчатке становится причиной отеков.

Воспалительный процесс повреждает капилляры клубочков и нарушает процессы фильтрации, в результате чего эритроциты и крупномолекулярные белки плазмы попадают в первичную мочу. В мочевом осадке появляются цилиндры, возникает микро- или макрогематурия. При нефротическом синдроме возможна асептическая лейкоцитурия, умеренная протеинурия, степень которой коррелирует с тяжестью поражения мембран клубочков.

Причины развития артериальной гипертензии при нефритическом синдроме:

- Активация РААС различными путями;
- Констриктивное действие ангиотензина II;
- Задержка натрия и воды в организме (действие альдостерона на процесс реабсорции);
- Рост активности симпатической нервной системы;
- Активация циркуляторных прессорных гормонов (эндотелин, тромбоксан и др)
- Подъем уровня катехоламинов;

Причины развития нарушения функции почек при нефритическом синдроме:

- Нарушения гломерулярного и перитубулярного кровообращения при воспалениях клубочка;
- Тромбоз (окклюзии) почечных сосудов или аорты;
- Механическая блокада просвета канальцев;

Клиническая картина:

Впервые возникший острый нефритический синдром: острое начало с изменением цвета мочи («мясных помоев»), появления отеков и повышения АД (триада симптомов). Симптомы появляются через 1-4 недели после стрептококковой (фарингит) или другой инфекции. Проявления острого общего заболевания: тошнота, рвота, головная боль (гипертоническая энцефалопатия, отёк мозга), олигурия, анурия, боль в животе, боль в пояснице, лихорадка (активность очаговой или острой инфекции, иммунокомплексного воспаления). Левожелудочковая сердечная недостаточность (чаще всего гиперволемическая) проявляется в виде ортопноэ, тахипноэ, тахикардии.

Физикальное обследование:

- Бледность кожных покровов, связанная с анемией;
- Отеки (периферические и полостные)
- Артериальная гипертензия;
- Макрогематурия;

Лабораторные исследования:

Моча цвета кофе, чая или имеет вид «мясных помоев» (гематурия); видимые изменения мочи могут отсутствовать при эритроцитурии (микрогематурии, которая выявляется при лабораторном исследовании); также типична умеренная протеинурия — до 1-3 г/сут и больше 3г/сут. При исследовании осадка мочи -измененные эритроциты, эритроцитарные цилиндры. Умеренные проявления иммунопатологического процесса: повышение СОЭ до 20-30 мм/ч, повышение титра антистрептококковых АТ (антистрептолизин-О, антистрептокиназа, антигиалуронидаза), гипокомплементемия за счёт С3-компонента и снижение общего криоглобулина. Снижение СКФ, повышение концентрации в крови креатинина (азотемия). Неспецифические показатели воспаления: повышены концентрации СРБ, фибриногена, снижены — общего белка, альбуминов; возможна лёгкая анемия (за счёт гидремии).

При сохранении низкого уровня С3 компонента в крови в течение 6-8 недель после активного нефритического синдрома картина может соответствовать МПГН, что является показанием к проведению биопсии почки с последующим патоморфологическим исследованием нефробиоптата, что позволяет выставить нозологический диагноз. Проводят её по строгим показаниям: дифференциальная диагностика с хроническим гломерулонефритом, в том числе при системных заболеваниях соединительной ткани, быстро прогрессирующим гломерулонефритом. А также при атипичном течении заболевания при наличии:

- ✓ более одной недели без положительной динамики;
- ✓ сохраняющемся низком уровне С3 компонента
- ✓ прогрессивном снижении функции почек (БПГН)

Для ОНС характерны следующие морфологические данные:

- ✓ Картина диффузного пролиферативного эндокапиллярного гломерулонефрита
- ✓ Инфильтрация почечных клубочков нейтрофилами и моноцитами
- ✓ Электронно-плотные депозиты иммунных комплексов
- ✓ Экстракапиллярная пролиферация в некоторых клубочках
- ✓ Отложения в петлях капилляров и мезангии IgG, компонента комплемента C3, реже— C1q и C4, IgA, IgM (СКВ).

Если имеет место выраженная протеинурия с отеками, то это соответствует смешанной форме (нефритический/нефротический).

Категория доказанности	УДД	Название исследования
В	4	Общий анализ крови (повышение СОЭ, анемия (ренальная нормохромная, резистентная к лечению одними препаратами железа)
А	1	Общий анализ мочи (макро/микрогематурия, протеинурия и цилиндрурия)
А	1	Биохимический анализ крови (мочевина, креатинин, общий белок, глюкоза, альбумин, липидный спектр, кальций)
А	1	Иммунологический исследования (комплемент C4, C3, АСЛО, IgA, IgG, IgM)
В	4	Коагулограмма (ПВ-ПТИ-МНО, фибриноген, тромбиновое время, АЧТВ)
В	4	ИФА исследование крови (антитела к ВГВ, и ВГС, герпес-вирус, цитомегаловирус, иммуноглобулин М)
А	1	нРИФ исследование крови (определение АНФ, АНЦА, антитела к гистонам, АНА, ЭНА, антитела к двуспиральной ДНК)

Дополнительные лабораторные исследования:

Категория доказанности	УДД	Название исследования
Д	4	Мазок крови для определения стерильности и чувствительности к антибиотикам (не реже одного раза, когда требуется исключить сепсис в разгар лихорадки в момент обострения) ;
Д	4	Проверка количества ренина, ангиотензина и альдостерона в крови при повышении артериального давления;
Д	4	Иммунограмма («панель для определения иммунного статуса (6 пар)»: норма или дефицит В-лимфоцитов

Инструментальные исследования:

Категория доказанности	УДД	Название исследования
В	1	УЗИ почек (повышение эхогенности паренхимы почек, увеличенные либо нормальные их размеры)
Д	4	УЗДГ сосудов почек (кровоток)

		удовлетворительный/снижение кровотока)
А	1	Пункционная биопсия почки (морфологические признаки в соответствии с формами хронического нефритического синдрома)
В	1	Рентгенография придаточных пазух носа, КТ придаточных пазух носа (при гранулематозе с полиангиитом гнойно-некротический, язвенно-некротический риносинусит, назофарингит, ларингит, деструкция костной и хрящевой перегородки носа, глазницы)

Дополнительные инструментальные исследования:

Категория доказанности	УДД	Название исследования
Д	4	КТ грудной клетки (при подозрении на системное заболевание с поражением легких): пневмония либо изменения, характерные для системных заболеваний;
Д	4	ЭхоКГ: норма (чаще) или гипертрофия левых отделов сердца, снижение фракции выброса сердца.
Д	4	ЭКГ: гипертрофия левых отделов сердца, редко – нарушение ритма;

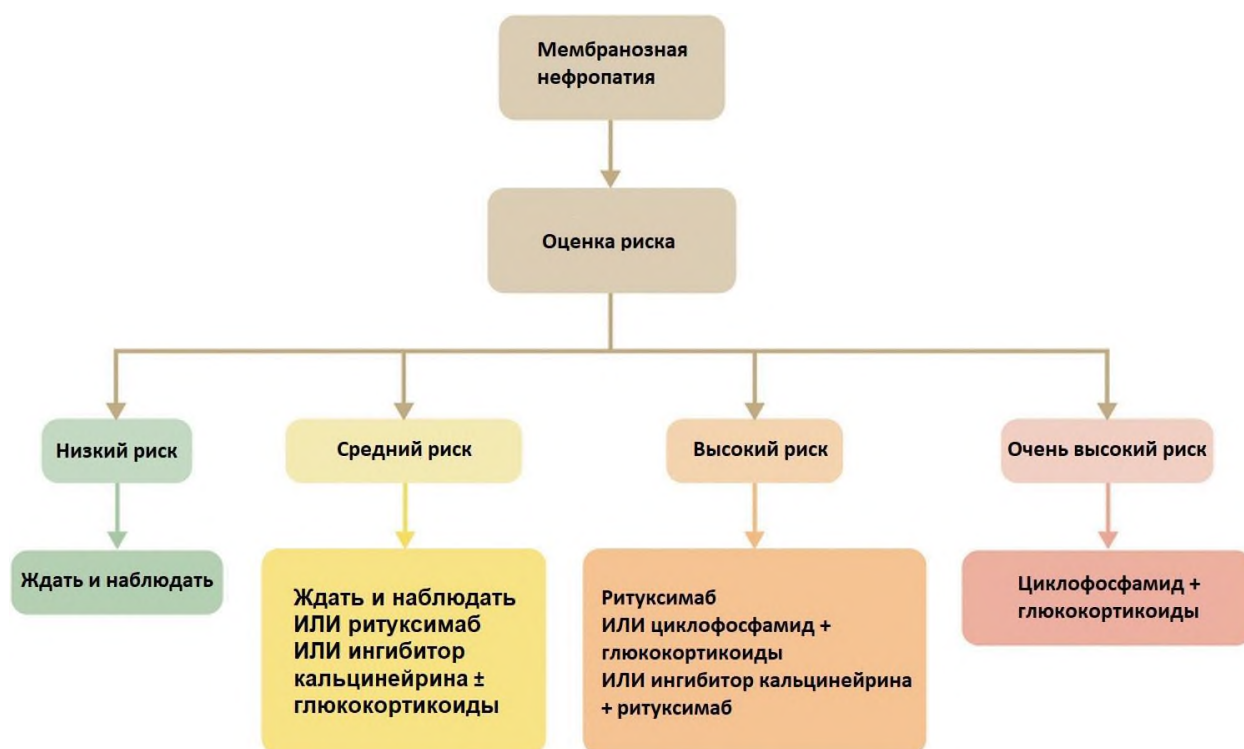
Необходимая консультация специалиста:

- консультация оториноларинголога – с целью санации хронических очагов инфекции;
- консультация стоматолога – с целью санации хронических очагов инфекции;
- консультация кардиолога – при артериальной гипертензии, нарушении со стороны ЭКГ и другое;
- консультация инфекциониста – при развитии гломерулонефрита на фоне инфекционных заболеваний: вирусные гепатиты, зоонозные и другие инфекции;

Лабораторные изменения включают в себя:

- протеинурия (в общем анализе мочи);
- цилиндрурия (в общем анализе мочи, в моче по Нечипоренко);
- гематурия (в общем анализе мочи, в моче по Нечипоренко);
- Увеличение скорости оседания эритроцитов;
- Уменьшения уровня общего белка в крови;

2.2 Диагностический алгоритм: (схема)



12.6 Дифференциальный диагноз:

Признак	Острый нефритический синдром	Хронический нефритический синдром	Инфекция мочевых путей (острый геморрагический цистит)	Нефротический синдром
Начало заболевания	острое, связь с инфекцией (чаще со стрептококковой) ОРВИ	Быстрое, либо постепенное	острое, связь с переохлаждением	постепенное
Отеки	Умеренные, периферические	Обычно только в дебюте, плотные, возможны рецидивы	нет	массивные до анасарки
Артериальная гипертония	Гипертензия преходящего характера	Умеренная, постепенно прогрессирует	нет	возможны как гипо-, так и гипертензия
Дизурия	нет	нет	+++	нет
Интоксикация	++	+	нет	не характерна
Гематурия	Гломерулярного характера	Постоянно, умеренная	Негломерулярного характера	не характерна
Протеинурия	Менее 3 г/с	Часто менее 2 г/сут	минимальная	Более 3 г/с
Лейкоцитурия	не характерна	Не характерна	+++	Не характерна
Гиперазотермия	в дебюте,	нарастает	нет	Редко,

	преходящего характера	постепенно с прогрессированием заболевания		транзиторная на фоне активности НС
--	-----------------------	--	--	------------------------------------

4. ТАКТИКА ЛЕЧЕНИЯ НА АМБУЛАТОРНОМ УРОВНЕ:

Цели лечения:

- контроль протеинурии, гематурии;
- поддержание артериального давления в пределах нормальных показателей;
- контроль почечных функций.

3.1 Немедикаментозное лечение:

Режим: охранительный

Диета: с исключением соли.

3.2 Медикаментозное лечение:

Перечень основных лекарственных средств (имеющих 100% вероятность применения):

Фармакотерапевтическая группа	Международное непатентованное название ЛС	Способ применения	Уровень доказательности
Глюкокортикостероиды	Преднизолон	Перорально: 1 мг/кг/сут (макс сут доза 60-80 мг/сут) – 4 недели, затем снижение дозы до 40 мг/сут – 4 недели, 30 мг/сут – 2 недели, и 20 мг/сут 2-4 недели (в сумме 12-14 недель)	1А
	Метилпреднизолон		
Иммунодепрессанты	микофеноловая кислота	Перорально 12.5 мг/кг каждые 12 часов – 3 дня затем увеличение дозы до 18 мг/кг каждые 12 часов в течение 6-12 месяцев по переносимости Целевая концентрация МФК в крови – 1-3 нг/мл	1В
Антиагреганты	Дипиридамол Пентоксифиллин Клопидогрел		

Антикоагулянты	Ривароксабан		
----------------	--------------	--	--

Перечень дополнительных лекарственных средств (менее 100% вероятность применения):

Фармакотерапевтическая группа	Международное непатентованное название ЛС	Способ применения	Уровень доказательности
Ингибиторы АПФ	фозиноприл	Перорально, 0.1-0.6 мг/кг/сутки, макс суточная доза 40мг, длительно под контролем АД, СКФ, калия в крови. При снижении СКФ 30 мл/минуту и менее применение данного препарата противопоказано.	1А
	Эналаприл,	Перорально, 0,08-0,6 мг/кг/сут, длительно под контролем АД, СКФ, калия в крови x 1 р/месяц	1А
	Лизиноприл	Перорально, 10-40 мг/сут, длительно под контролем АД, СКФ, калия в крови x 1 р/месяц	1А
	Рамиприл	Перорально, 2,5-10 мг/сут, длительно под контролем АД, СКФ, калия в крови x 1 р/месяц	1А
БРА	лозаратан	Перорально, 0,7-1,4 мг/кг/сут, макс 100 мг, длительно	1А
	валсартан	Перорально, 0,7-1,4 мг/кг/сут, макс 160 мг, длительно	1
Блокаторы кальциевых каналов	амлодипин	Перорально: До 6-и лет: начальная доза – 0,1 мг/кг/сут с титрованием до 0,6 мг/кг/сут, макс 5 мг/сут После 6-и лет:	1В

		начальная доза 0,1 мг/кг/сут с титрованием до 0,6 мг/кг/сут, макс 10 мг/сут	
	нифедипин	Перорально, 1,2-3 мг/кг/сут в 2-4 приема (максимальная доза 120 мг/сут)	1B
Бета-адреноблокаторы	атенолол	Перорально, 1-2 мг/кг (максимальная доза 100 мг/сут, при снижении СКФ ниже 10 мл/мин/1,73м ² – максимальная доза 50 мг/сут)	1B
	метопролол	Перорально, 0,5-1 мг/кг/сут (максимальная суточная доза 2 мг/кг)	1B
Альфа- и бета-адреноблокаторы	карведилол	Перорально, начальная доза: 0.04 - 0.075 мг/кг два раза в день, титровать по переносимости; возможно увеличение дозировки на 50-100% каждые 2 недели; максимальная доза: 1 мг/кг/день до 50 мг/день	1B
	доксазозин	Перорально, начальная доза 1 мг/сут; максимальная доза 4 мг/сут	1B
Диуретики	фуросемид	Перорально, парентерально 0,5-2 мг/кг/сут, 1-4 приема	1A
	гидрохлортиазид	Перорально, 1-3 мг/кг/сут, мах суточная доза 50 мг/сут, длительно под контролем АД, СКФ (СКФ \geq 45 мл/мин/1.73 м ²)	1A

	спиронолактон	1 мг/кг/сут в 1-2 приема; титровать по необходимости до макс сут дозы: 3.3 мг/кг/сут или 100	1А
Ингибиторы протонного насоса	омепразол	Перорально, 3-5 кг: 2,5 мг/сут; 5-10 кг: 5 мг/сут; 10-20 кг: 10 мг/сут; ≥20 кг: 20 мг/сут При снижении СКФ ниже 30 мл/мин/1,73м ² снизить текущую доза на 50%	1В
Пенициллины в комбинациях	амоксциллин+клавулановая кислота	Парентерально, СКФ >50 мл/мин/1,73м ² – 45 мг/кг каждые 12 часов, макс доза 2 гр/сут; СКФ 50-30 мл/мин/1,73м ² – 45 мг/кг каждые 12 часов СКФ 29-10 мл/мин/1,73м ² – 20 мг/кг каждые 12 часов СКФ <10 мл/мин/1,73м ² – 20 мг/кг в сутки На перитонеальном/гемодиализе - 20 мг/кг в сутки, макс доза 1 гр	1В
	Ампициллин+сульбактам	Доза рассчитывается из расчета триметоприма. CrCl (клиренс креатинина) >15 мл/мин: 40-80 мг/сут или 80 мг/3 раза в неделю CrCl <15 мл/мин: остановить	1А

Стимуляторы гемопоэза	рекомбинантный эритропоэтин	Эпоэтины п/к, в/в, 80-120 Ед/кг/веса, мах суточная доза 2000 Ед/сутки, кратность введения х1-3р/нед, длительно, под контролем гемоглобина х 1 р/2 недели до достижения возрастной нормы, затем х 1/4 недели	1А
Витамины и витаминopodobные средства	холекальциферол	16-<30 нг/мл: 2000МЕ, внутрь, 3 месяца либо 50 тысяч МЕ х1р/месяц, в течение 3-х месяцев 5-15 нг/мл: 4000МЕ, ежедневно, внутрь, 12 месяцев либо 50 тысяч МЕ х1р/месяц, в течение 3-х месяце 12 недель < 5 нг/мл: 8000 Ме х 1р/д, ежедневно, 4 недели, далее 4000МЕ, ежедневно, 8 недель. Либо 50 тысяч МЕ х 1 р/неделю, 4 недели, далее	2В
Витамины и витаминopodobные средства в комбинациях	кальция карбонат +холекальциферол	Перорально, в зависимости от уровня кальция, фосфора в крови: Гипокальциемия, асимптоматическая: 30-75мг/кг/день, 4-5 р/д При гиперфосфатемии 1500 мг/сутки, во время еды, кратность:2-3 р/д, не более 2000 мг/сутки	2В

3.3 Хирургическое вмешательство: нет.

3.4 Дальнейшее ведение:

Пациенты с острым нефротическим синдромом подлежат динамическому наблюдению.

- **Осмотр нефролога** зависит от стадии заболевания:
 - ✓ при активной стадии – 1 раз в месяц;
 - ✓ при неактивной - 4 раза в год.
- **Контроль лабораторных данных** в зависимости от стадии заболевания:

В активной стадии заболевания:

- ✓ ОАК, ОАМ 2-4 раза в месяц;
- ✓ биохимический анализ крови (определение креатинина, АЛТ, АСТ, холестерина, глюкозы) 2-4 раза в месяц;
- ✓ определение белка в моче (количественная проба) 1 раз в месяц.

В неактивной стадии заболевания:

- ✓ ОАК, ОАМ 1 раз в месяц;
 - ✓ биохимический анализ крови (креатинин, мочевины, общий белок, холестерин, глюкоза) 1 раз в 1-3 месяца;
 - ✓ УЗИ почек 1 раз в год;
 - ✓ определение белка в моче (количественная проба) 1 раз в 3 месяца;
 - ✓ ЭКГ-по показаниям.
- При ухудшении состояния пациента необходимо решение вопроса госпитализации.
 - Рекомендации по навыкам здорового образа жизни: коррекция факторов риска, психологическая профилактика, режим, диета.
 - Своевременная санация хронических очагов инфекции.
 - Ограничение физических нагрузок.
 - Исключение охлаждения и инсоляции.

3.5 Индикаторы эффективности лечения:

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

ПОКАЗАНИЯ ДЛЯ ГОСПИТАЛИЗАЦИИ С УКАЗАНИЕМ ТИПА ГОСПИТАЛИЗАЦИИ:

4.1 Показания для экстренной госпитализации:

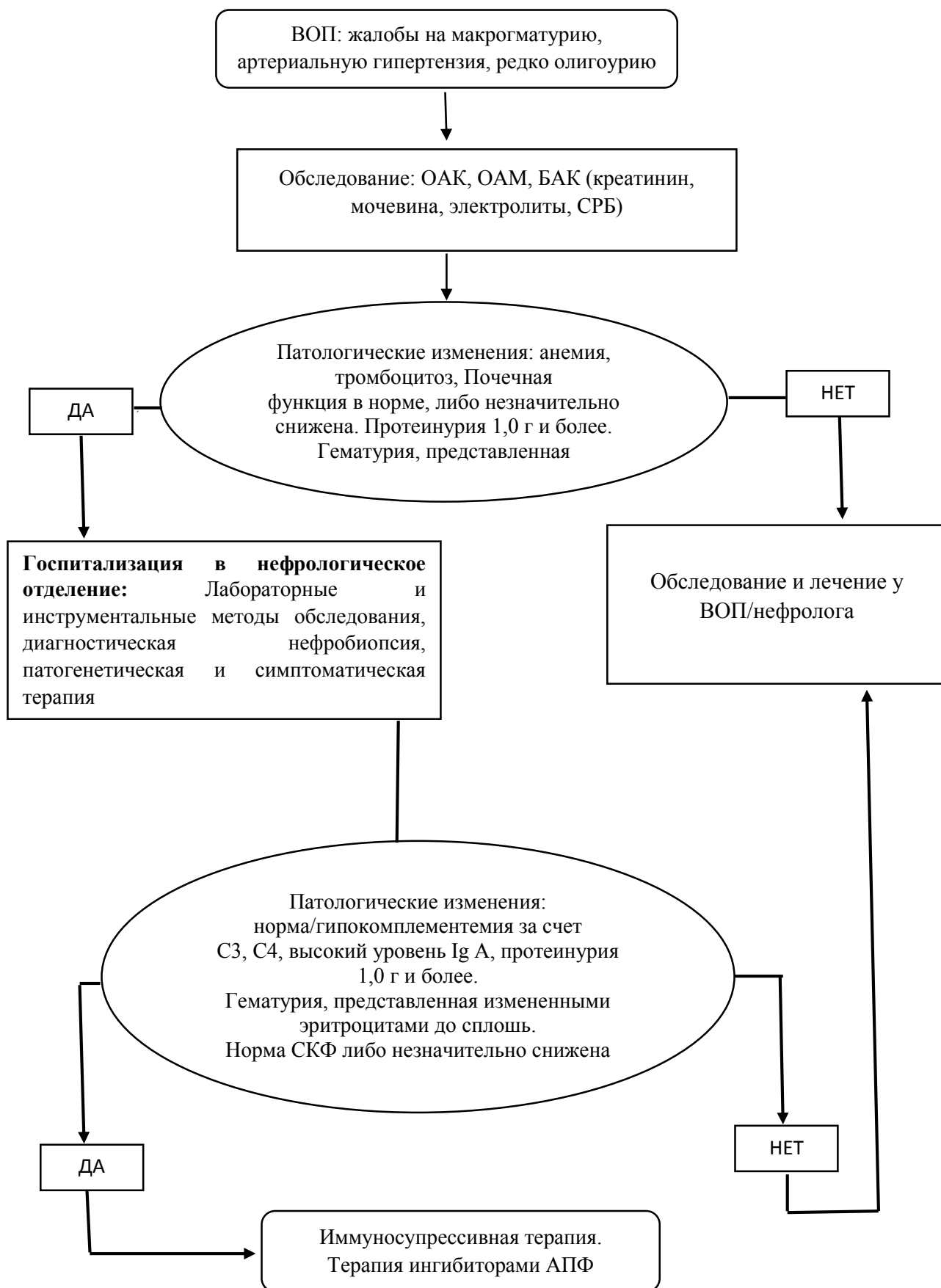
- почечная эклампсия на фоне тяжелой артериальной гипертензии;
- анурия;
- анасарка (периферические и полостные отеки);
- макрогематурия;
- гиперкреатининемия.

4.2 Показания для плановой госпитализации:

- активная стадия заболевания (некупируемые отеки, высокая гипертензия, гиперкреатининемия, макрогематурия);
- при неэффективности лечения на амбулаторном уровне с целью подбора и коррекции терапии;
- хронический нефритический синдром (с целью верификации диагноза путем проведения диагностической биопсии почки и коррекции иммуносупрессивной терапии).

5. ТАКТИКА ЛЕЧЕНИЯ НА СТАЦИОНАРНОМ УРОВНЕ:

5.1 Карта наблюдения пациента, маршрутизация пациента



5.2 Немедикаментозное лечение:

Диета сбалансированная:

- адекватное введение белка (1,5-2г/кг), калорий;
- уменьшение соли у пациентов с отеками (до 1-2 г/сут).

Режим:

- постельный – при тяжелой артериальной гипертензии;
- палатный – при умеренной артериальной гипертензии.

5.3 Медикаментозное лечение:

Перед назначением медикаментозного лечения всем пациентам проводят диагностическую пункционную биопсию почки с последующим морфологическим исследованием почечного биоптата.

Основное лечение при различных морфологических вариантах:

С3-гломерулопатия и иммунокомплексный гломерулонефрит (старый термин «Мембрано-пролиферативный гломерулонефрит»): нет контролируемых исследований по терапии заболевания.

С3-гломерулопатия (С3 гломерулонефрит и болезнь плотных депозитов):

- всем пациентам иАПФ/БРА с антипротеинурической целью;
- если почечные функции в норме и нет нефротического синдрома рекомендовано назначать только иАПФ/БРА и ждать уменьшения протеинурии;
- при наличии аутоантител вследствие активации альтернативного пути активации С3 комплемента показано использование Ритуксимаба и ММФ;
- при наличии нарушения почечных функций и нефротического синдрома необходимо решить вопрос о плазмообмене и терапии препаратом экулизумаб;
- имеются исследования по использованию стероидов, ММФ, ингибиторов кальциневрина, исходы терапии переменные;
- оценка эффективности терапии через 6 месяцев и при ее эффективности продолжить терапию.

Имунокомплексный гломерулонефрит с депозитами IgG:

- IgG-депозиты появляются вследствие специфических причин, таких как инфекции, аутоиммунные болезни, опухоли. Активация комплемента происходит по классическому пути.
- Терапия первичной причины.
- Преднизолон и другие иммуносупрессивные препараты могут быть использованы при нефротической протеинурии и/или нарушенной почечной функции.
- Идиопатический МПГН: при нефротической протеинурии в качестве начальной терапии циклофосфамид 1,5-2мг/кг внутрь или ММФ 800-1200мг/м2/сут в сочетании с низкими дозами кортикостероидов 1мг/кг/сут через день или ежедневно, на срок не более 6 месяцев (**УД – 2D**).
- МПГН, связанный с вирусным гепатитом С с ХБП 1 и 2 стадии: комбинированная противовирусная терапия с использованием пегилированного интерферона и рибавирина, также как для общей популяции, соответственно протоколу терапии вирусного гепатита С (**УД-2С**). МПГН, связанный с вирусным гепатитом С с ХБП 3,4 и 5 стадии не на диализе – проводить монотерапию пегилированными интерферонами в соответствии с нарушением почечной функции (**УД – 2D**).

- МПГН, связанный с вирусным гепатитом В, необходимо проводить терапию интерфероном- α или аналогами нуклеозидов как в общей популяции, соответственно протоколу терапии вирусного гепатита В (УД – 1С).

Иммуноглобулин А нефропатия/Нефрит при пурпуре Шенлейна Геноха:

Антипротеинурическая и антигипертензивная терапия:

- иАПФ и БРА при уровне протеинурии 0,5-1,0г/сут на 1,73м² (УД – 2D). Необходимо титрование дозы иАПФ и/или БРА до максимально переносимой для достижения протеинурии менее 1,0 г/сут (УД – 2С).
- Кортикостероидная терапия (УД-2С):
- при протеинурии ≥ 1 г/сут, несмотря на 3-6 месячное лечение иАПФ и/или БРА, при СКФ ≥ 50 мл/мин – терапия кортикостероидами 3-6 месяцев:
- пульс-терапия метилпреднизолоном 600-800мг/м², всего 3 раза через день;
- затем преднизолон 30мг/м²/сут 4 недели;
- затем 30мг/м²/48час – 8 недель, 15мг/м²/48час 2 недели;
- затем отмена препарата.

Иммуносупрессивные препараты (циклофосфамид, ММФ): при быстро прогрессирующей полулунной IgA нефропатии назначение кортикостероидов и циклофосфамида, см протокол терапии быстро прогрессирующего гломерулонефрита (клинический протокол на рассмотрении).

Другие виды лечения: Рыбий жир назначается при персистировании протеинурии ≥ 1 г/сут, несмотря на 3-6 месячное поддерживающее лечение (включая иАПФ и/или БРА)(УД – 2D);

Волчаночный нефрит:

Класс I (минимальный мезангиальный волчаночный нефрит) – лечение проводится в зависимости от выраженности внепочечных проявлений волчанки (УД – 2D).

Класс II (мезангиопролиферативный волчаночный нефрит):

- при протеинурии ≤ 1 г/сут лечение проводить согласно клиническим проявлениям волчанки (УД – 2D);
- при протеинурии ≥ 3 г/сут лечение кортикостероидами или ингибиторами кальцинейрина как при болезни минимальных изменений (УД – 2D)

Класс III (фокальный ВН) и Класс IV (диффузный ВН):

- ✓ метилпреднизолон 600-800мг/м², максимальная доза 1г в/в №3-5,
- ✓ затем преднизолон 1,5-2мг/кг сут через рот 4-6 недель с уменьшением дозы до 0,5мг/кг/сут в течение 3 месяцев (УД – 1А) в комбинации с циклофосфамидом 500-1000 мг/м²/доза каждые 4 недели в/в №3-6 или 2мг/кг/сут через рот 8 недель (УД – 1В) и ММФ (УД – 1В).

При повышении активности ВН в течение 3 месяцев терапии, необходима повторная биопсия почки для решения вопроса о дальнейшем лечении.

Поддерживающая терапия: ММФ (800-1200мг/м²/сут в 2 приема) и низкие дозы оральных кортикостероидов (менее 10мг/сут преднизолона) (УД – 1В).

Класс V (мембранозный ВН):

- при нормальных почечных функциях и протеинурии менее 1г/сут – лечение иАПФ и/или БРА, назначение кортикостероидов и иммуносупрессивных препаратов должно быть продиктовано внепочечными проявлениями волчанки.
- при нефротическом синдроме:
- ✓ метилпреднизолон 600-800мг/м², максимальная доза 1г в/в №3-5;
- ✓ затем:

преднизолон 3 мг/кг сут через рот 4-6 недель с уменьшением дозы до 0,5мг/кг/сут в течение 3 месяцев (УД – 1А) в комбинации с циклофосфамидом 2мг/кг/сут через рот 8 недель (УД – 2С);

или ингибиторы кальцинейрина (циклоспорин) 100-150мг/м²/сут в зависимости от уровня базовой концентрации препарата в крови (целевой уровень 80-120нг/мл) (УД – 2С); или ММФ 800-1200 мг/м²/сут в 2 приема (УД – 2D).

Класс VI (склерозирующий ВН) – лечение кортикостероидами и иммуносупрессивными агентами должно быть продиктовано внепочечными проявлениями волчанки (УД – 2D).

Посиндромная терапия.

Лечение отеков

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

Лечение артериальной гипертензии:

- **иАПФ:**
 - ✓ эналаприл 0,08-0,6мг/кг/сут (максимально до 40мг/сут, рекомендуемый возраст ≥1 месяца жизни);
 - ✓ фозиноприл стартовая доза 0,1мг/кг (максимально до 40мг/сут, рекомендуемый возраст ≥6 лет жизни).
- **БРА:**
 - ✓ валсартан 1,3-2,7мг/кг/сут (максимально до 160мг/сут, рекомендуемый возраст ≥ 6 лет жизни);
 - ✓ лозартан 0,7-1,4мг/кг/сут (максимальная доза 100мг/сут, рекомендуемый возраст ≥ 6 лет жизни). (D).
- **β-блокаторы:**
 - ✓ атенолол 0,5-2мг/кг (максимальная доза 100мг/сут);
 - ✓ метопролол 0,5-1мг/кг/сут (максимальная суточная доза 2мг/кг).
- **блокаторы кальциевых каналов:**
 - амлодипин 0,1-0,6мг/кг/сут (максимальная доза 5-10мг/сут, рекомендуемый возраст 1-5 лет жизни);
 - нифедипин 0,2-0,5мг/кг/сут в 2-3 приема (максимальная доза 3мг/кг/сут до 120мг/сут).
- **альфа-адреноблокаторы периферические:** доксазозин 1-4мг/сут.

Симптоматическая терапия

Блокаторы протонной помпы (при появлении гастроинтестинальных симптомов и в период терапии кортикостероидами):

- омепразол 0,5-1,0 мг/кг/сут.

Карбонат кальция (на период терапии кортикостероидами с целью профилактики остеопороза) 250-500мг/сут.

Липидоснижающие препараты (при гиперхолестеринемии более 5 ммоль/л у подростков):

- аторвастатин 10мг/сут;
- симвастатин 10-20мг/сут [23].

Профилактика и лечение тромботических осложнений: применяются низкомолекулярные гепарины подкожно в течение длительного времени [1].

Лечение инфекционных осложнений (см. таблицу 2)

Таблица 2 Лечение инфекционных осложнений

Инфекции	Клиническая картина	Микроорганизмы	Терапия
Бактериальные инфекции	Гипертермия, симптомы интоксикации + специфические симптомы поражения той или иной системы органов	Грамм «-», Грамм «+»	Парентерально: Амоксициллин+клавулановая кислота или цефотаксим/цефтриаксон 7-10 дней [43] (1А)
Герпетические инфекции	Везикулярные высыпания по ходу нервов	Herpes zoster varicella zoster	внутривенно ацикловир (1500мг/м2/сут) 3 дня или внутри 80мг/кг/сут 7-10 дней [44] (1А)
Грибковые инфекции	Легочная инфильтрация, длительная лихорадка, отсутствие ответа на антибактериальную терапию	Candida, Aspergillus spp.	Кожа, слизистые: флюконазол 3мг/кг/сут 10 дней

Перечень основных лекарственных средств (имеющих 100% вероятность применения) :

Фармакотерапевтическая группа	Международное непатентованное название ЛС	Способ применения	Уровень доказательности
Ингибиторы АПФ	фозиноприл	Перорально, 0.1-0.6 мг/кг/сутки, макс суточная доза 40мг,	1А
	эналаприл	Перорально, 0,08-0,6 мг/кг/сут, длительно под контролем АД, СКФ, калия в крови х 1 р/месяц	1А
	лозаратан	Перорально, 0,7-1,4 мг/кг/сут, макс 100 мг, длительно	2В
	валсартан	Перорально, 0,7-1,4 мг/кг/сут, макс 160 мг, длительно	2В
Иммунодепрессанты	циклофосфамид	Перорально: 2 мг/кг/сут, макс доза 200 мг/сут 8-12 недель (лечение больше 90 дней может привести к потенциальной стерильности у мальчиков)	1В
	микофеноловая кислота	Перорально 12.5 мг/кг каждые 12 часов – 3 дня затем увеличение дозы до 18 мг/кг каждые 12 часов в течение 6-12 месяцев по переносимости Целевая концентрация МФК в крови – 1-3 нг/мл	1В

Глюкокортикостероиды	преднизолон	Перорально: 1 мг/кг/сут (макс сут доза 60-80 мг/сут) – 4 недели, затем снижение дозы до 40 мг/сут – 4 недели, 30 мг/сут – 2 недели, и 20 мг/сут 2-4 недели (в сумме 12-14 недель)	1А
----------------------	-------------	---	----

Перечень дополнительных лекарственных средств (имеющих менее 100% вероятности применения) :

Фармакотерапевтическая группа	Международное непатентованное название ЛС	Способ применения	Уровень доказательности
Иммунодепрессанты	ритуксимаб	в/в, 375 мг/м ² 1 раз/неделю 1-4 дозы; макс разовая доза 500 мг	1С
Противорвотные средства	ондансетрон	в/в, перорально: 0.15 мг/кг/доза (5 мг/м ² /доза); макс доза: 8 мг/доза; ввести первую дозу за 30 мин до начала химиотерапии с последующим введением каждые 12 часа по необходимости	1В
Блокаторы кальциевых каналов	амлодипин	Перорально: До 6-и лет: начальная доза – 0,1 мг/кг/сут с титрованием до 0,6 мг/кг/сут, макс 5 мг/сут После 6-и лет: начальная доза 0,1 мг/кг/сут с титрованием до 0,6 мг/кг/сут, макс 10 мг/сут	1В
	нифедипин	Перорально, 1,2-3 мг/кг/сут в 2-4 приема (максимальная доза 120 мг/сут)	1В
Бета-адреноблокаторы	атенолол	Перорально, 1-2 мг/кг (максимальная доза 100 мг/сут, при снижении СКФ ниже 10)	1В

		мл/мин/1,73м ² – максимальная доза 50 мг/сут)	
	метопролол	Перорально, 0,5-1 мг/кг/сут (максимальная суточная доза 2 мг/кг)	1B
Альфа- и бета- адреноблокаторы	карведилол	Перорально, начальная доза: 0.04 - 0.075 мг/кг два раза в день, титровать по переносимости; возможно увеличение дозировки на 50- 100% каждые 2 недели; максимальная доза: 1 мг/кг/день до 50 мг/день	1B
	доксазозин	Перорально, начальная доза 1 мг/сут; максимальная доза 4 мг/сут	1B
Диуретик и	фуросемид	Перорально, парентерально 0,5-2 мг/кг/сут, 1-4 приема	1A
	гидрохлортиазид	Перорально, 1-3 мг/кг/сут, мах суточная доза 50 мг/сут, длительно под контролем АД, СКФ (СКФ ≥ 45 мл/мин/1.73 м ²)	1A
	спиронолактон	1 мг/кг/сут в 1-2 приема; титровать по необходимости до макс сут дозы: 3.3 мг/кг/сут или 100 мг/сут	1A
Ингибиторы протонного насоса	омепразол	Перорально, 3-5 кг: 2,5 мг/сут; 5-10 кг: 5 мг/сут; 10-20 кг: 10 мг/сут; ≥20 кг: 20 мг/сут При снижении СКФ ниже 30 мл/мин/1,73м ² снизить	2B

		текущую дозу на 50%	
Пенициллины в комбинациях	амоксциллин+клавулановая кислота	<p>Парентерально, СКФ >50 мл/мин/1,73м² – 45 мг/кг каждые 12 часов, макс доза 2 гр/сут; СКФ 50-30 мл/мин/1,73м² – 45 мг/кг каждые 12 часов СКФ 29-10 мл/мин/1,73м² – 20 мг/кг каждые 12 часов СКФ <10 мл/мин/1,73м² – 20 мг/кг в сутки На перитонеальном/гемодиализе - 20 мг/кг в сутки, макс доза 1 гр</p>	1В
Цефалоспорины	цефотаксим	<p>в/м, в/в: 150-180 мг/кг/сут в 3 приема - каждые 8 часов; максимальная суточная доза: 8 гр/сут СКФ 30-50 мл/мин/1,73 м²: 35-70 мг/кг/доза каждые 8-12 часов СКФ 10-29 мл/мин/1,73 м²: 35-70 мг/кг/доза каждые 12 часов СКФ <10 мл/мин/1,73 м²: 35-70 мг/кг/доза каждые 24 часа Интермиттирующий гемодиализ: 35-70 мг/кг/дозу каждые 24 часа. Перитонеальный диализ (ПД): 35-70 мг/кг/доза каждые 24 часа.</p>	2В

		Непрерывная заместительная почечная терапия (ПЗПТ): 35-70 мг/кг/дозу каждые 12 часов	
	цефтриаксон	В/м, в/в: 50-75 мг/кг/дозу каждые 24 часа; максимальная доза: 1000 мг/доза Не поддается диализу; после гемодиализа или перитонеального диализа дополнительная доза не требуется	2В
Противогрибковые препараты	флуконазол	В/в, перорально: начальная доза: 6-12 мг/кг/дозу в 1-й день, затем 3-12 мг/кг/дозу один раз в день; продолжительность и дозировка зависят от тяжести инфекции	2В
Противовирусные средства	ацикловир	внутривенно ацикловир (1500 мг/м ² /сут) 3 дня или внутрь 80 мг/кг/сут 7-10 дней	2С
Антикоагулянты	Гепарин Низкомолекулярный	Тромбоз, лечение: Младенцы: в/в: начальная нагрузочная доза: 75 ЕД/кг в течение 10 минут; затем непрерывная поддерживающая инфузия со скоростью: 28 ЕД/кг/час; отрегулируйте дозу для поддержания активности анти-Ха 0,35-0,7 ЕД/мл Дети и подростки: в/в: Начальная нагрузочная доза: 75 ЕД/кг в течение 10 минут, затем	1С

		непрерывная поддерживающая инфузия: 20 ЕД/кг/час; отрегулируйте дозу для поддержания активности анти-Ха от 0,35 до 0,7 ЕД/мл	
Заменители плазмы и других компонентов крови	альбумин	в/в, 0,5-1 г/кг вводят в течение четырех часов	1В

5.4 Хирургическое вмешательство:– не является основным:

- биопсия почки;
- катетеризация центральной вены.

14.6? Дальнейшее ведение: На поликлиническом этапе после выписки из стационара: соблюдение режима (устранение переохлаждений, стрессов, физических перегрузок), диеты; завершение лечения (санация очагов инфекции, антигипертензивная терапия) диспансерное наблюдение в течение 5 лет (в первый год – ежеквартально измерение АД, анализ крови, мочи, определение содержания креатинина сыворотки крови и расчет СКФ по креатинину – формула СКD-epi, см. калькуляторы на сайте <http://mdrd.com.>, или Кокрофта-Голта). УЗИ почек 1 раз в год, определение белка в моче (количественная проба) 1 раз в 6 месяцев, ЭКГ-по показаниям. При сохранении экстраренальных признаков более чем 2 месяца (артериальная гипертензия, отеки), выраженного мочевого синдрома или утяжелении их необходимо проведение биопсии почки, так как вероятны неблагоприятные морфологические варианты ГН, требующие иммуносупрессивной терапии.

Осмотр нефролога зависит от стадии заболевания:

при активной стадии – 1 раз в месяц;

при неактивной – 1 раз в год.

15. Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения, описанных в протоколе: Выведение из острого состояния; ликвидация азотемии; олигоурии; отеков; судорог, уменьшение/исчезновение протеинурии, гематурии; нормализация функции почек и артериального давления; верификация диагноза.

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ПО МЕДИЦИНСКОМУ
ВМЕШАТЕЛЬСТВУ «ОСТРЫЙ НЕФРИТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ»**

2. Основная часть:

2.1 Острый нефритический синдром (ОНС), он ассоциирован с гломерулонефритом и занимает 3-4 место в патологии почек. Заболевание встречается преимущественно у детей и молодых людей. Мужчины болеют в два раза чаще, чем женщины. ОНС признан одним из опасных состояний в нефрологии и наблюдается при быстром снижении функции почек и тяжелых осложнениях со стороны сердечно-сосудистой системы. Разработка новых методов лечения и эффективных мер профилактики заболеваний не теряет своей актуальности.

2.2. Общая часть:

Острый нефритический синдром — это синдром, характеризующийся внезапной макрогематурией, олигурией, резким снижением клубочковой фильтрации, снижением экскреции жидкости, отеками, артериальной гипертензией и острой почечной недостаточностью. Суточная протеинурия 3 г/сут наблюдается редко. Это группа различных первичных и вторичных гломерулонефритов — острый постинфекционный (диффузный ГН), мембранопролиферативный и экстракапиллярный ГН. Острый постинфекционный гломерулонефрит имеет циклическое течение и поддается лечению. Две другие морфологические формы приводят к ранней или поздней терминальной стадии почечной недостаточности. (<https://diseases.medelement.com/disease/12642>)

2.3. Клиническая классификация:

1. *Острый постинфекционный (после стрептококка)гломерулонефрит* – длительное или хроническое течение с циклическим повторным прогрессированием
2. *Острый нефритический синдром при системных заболеваниях* (люпус нефрит, нефрит Шеллеин-Геноханефрит и другие васкулиты)
3. IgA-нефропатия
4. Быстро прогрессирующий гломерулонефрит
5. Мембранопролиферативный гломерулонефрит

По стадиям:

- Клинико-лабораторное проявление
- Быстрое прогрессирование
- Неосложненное
- Осложненное (гипертонический криз, острое нарушение мозгового кровообращения, ОПН, острая левожелудочковая недостаточность)

3. Методы диагностики и лечения, подходы и методы лечения:

- 3.1. Основной целью лечения острого нефритического синдрома является раннее выявление, лечение и профилактика осложнений.

3.2. Противопоказания к хирургическому вмешательству при остром нефритическом синдроме:

Лечение данной нозологии не требует хирургического вмешательства.

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ПО МЕДИЦИНСКОЙ
ПРОФИЛАКТИКИ ИЛИ РЕАБИЛИТАЦИИ
“ОСТРЫЙ НЕФРИТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ”**

2. Основная часть.

1) **Острый нефритический синдром** – это синдром, характеризующийся внезапной макрогематурией, олигурией, резким снижением клубочковой фильтрации, снижением экскреции жидкости, отеками, артериальной гипертензией и острой почечной недостаточностью. Суточная протеинурия 3 г/сут наблюдается редко. Это группа различных первичных и вторичных гломерулонефритов — острый постинфекционный (диффузный ГН), мембранопролиферативный и экстракапиллярный ГН. Острый постинфекционный гломерулонефрит имеет циклическое течение и поддается лечению. Две другие морфологические формы приводят к ранней или поздней терминальной стадии почечной недостаточности. (<https://diseases.medelement.com/disease/12642>)

Авторы полностью поддерживают мнение международных экспертов и считают, что следует подчеркнуть, клинические рекомендации представляющие собой наиболее точную информацию, доступную экспертам на момент публикации. Они смогут заменить клинический опыт при определении тактики лечения пациента, а, скорее, помогут сделать выбор с учетом особенностей и предпочтений пациента.

2) **Реабилитация на латыне *rehabilitatio*** — означает восстановление, в медицине оно состоит из комплекса медицинских, педагогических и социальных мероприятий, направленных на восстановление нарушенной функции организма и трудоспособности больных и инвалидов. Медицинская реабилитация направлена на частичное или полное восстановление функции органа, утратившего свою функцию вследствие заболевания, или максимальное предотвращение обострения процесса в больной области. [1]

Профилактика на греческом *πρόφύλακτικός* – включающий, предупреждающий - защитные, профилактические, экономические, социальные, гигиенические и медицинские меры, направленные на продление жизни людей, сохранение их трудоспособности, улучшение физического развития населения, предупреждение возникновения и распространения заболеваний, охрану здоровья - состоит из комплекс мероприятий. [1]

3) **Медицинская профилактика делится на первичную, вторичную и третичную.**

Первичная профилактика – социальные, медицинские, гигиенические и просветительские мероприятия, направленные на причины и развитие заболеваний, поддержание здорового состояния организма, предупреждение факторов, оказывающих на него патологическое воздействие;

Вторичная профилактика – раннее выявление заболеваний, меры, направленные на предупреждение развития патологического процесса, его осложнений и рецидивов.

Третичная профилактика – лечение имеющихся заболеваний, реабилитация пациента с целью улучшения исходов и улучшения качества жизни, снижения инвалидности и смертности.

3.1. Методы профилактики:

1) Цель профилактики (указаны профилактические цели):

2) **1-профилактика** — Первичная профилактика острого нефритического синдрома заключается в предупреждении факторов, влияющих на развитие заболевания. Первичную профилактику проводит участковый врач. Больным разъясняются меры профилактики причин заболевания.

3) **Скрининг** – ВОП и местный нефролог участвуют в скрининге острого нефритического синдрома. При отсутствии рецидива заболевания считают необходимым проведение ОАМ, осмотра по Нечипоренко 1 раз в 6 мес. При обнаружении изменений лечение следует проводить под наблюдением врача нефролога по месту жительства.

4) **2-профилактика** — Во вторичной профилактике острого нефритического синдрома важна роль ВОП и врача нефролога по месту жительства. Больным с данным нозологическим заболеванием необходимы анализы ОАМ, исследование мочи по Нечипоренко, мочевины плазмы крови, анализ на креатинина 1 раз каждый месяц при длительности 6 мес.

5) **3-профилактика** – Третичная профилактика острого нефритического синдрома оценивается правильным лечением заболевания, устранением причин заболевания, изменением образа жизни больного, влияющего на развитие заболевания, и хорошей реабилитацией заболевания.

3.2. Методы реабилитации и процедуры:

- Профилактика воспалительных процессов верхних дыхательных путей и ЛОР-органах;

- Уменьшение контакта с солями тяжелых металлов и различными химическими веществами;

- Своевременное лечение больных вирусным гепатитом;

4.1. Критерии определения видов профилактики (в соответствии с международными стандартами, на основе доказательной медицины);

5.2. Критерии определения этапа и объема реабилитационных процедур (ограничение жизнедеятельности и здоровья должно соответствовать международным шкалам на основе Международной классификации видов деятельности).

Организационные аспекты протокола:

1) Все члены рабочей группы сообщили об отсутствии конфликта интересов;

2) *Эксперты:*

Жаббаров Озимбой Отахонович – заведующий кафедрой «Факультетской и госпитальной терапии №2, нефрологии и гемодиализа» Ташкентской медицинской академии, доктор медицинских наук, профессор.

Альберто Орtiz – клиника Хименис Диас, заведующий отделением нефрологии и гипертонии. Профессор. Член Совета Европейской почечной ассоциации.

1) После разработки и утверждения протокола этот протокол может быть пересмотрен и дополнен в случае разработки новых методов лечения и диагностики с уровнем доказательности.

20. Список использованной литературы:

1. Сигидин, Я. А. Биологическая терапия в ревматологии / Я.А. Сигидин, Г.В. Лукина. - М.: Практическая медицина, 2015. - 304 с
2. Тирикова О. В., Филатова И. А. Гломерулонефриты: учебное пособие. — Иркутск: ИГМУ, 2017. — 44 с.
3. Coppo R., Gianoglio B., Porcellini M. G., Maringhini S. Frequency of renal diseases and clinical indications for renal biopsy in children (report of the Italian National Registry of Renal Biopsies in Children) // *Nephrol Dial Transplant.* — 1998. — № 13. — P. 293–297.
4. Blyth C. C., Robertson P. W., Rosenberg A. R. Post-streptococcal glomerulonephritis in Sydney: a 16-year retrospective review // *J Paediatr Child Health.* — 2007. — № 6. — P. 446–450.
5. Stetson C. A., Rammelkamp C. H., Krause R. M. et al. Epidemic acute nephritis: studies on etiology, natural history and prevention // *Medicine (Baltimore).* — 1955. — № 4. — P. 431–450.
6. Anthony B. F., Kaplan E. L., Wannamaker L. W. et al. Attack rates of acute nephritis after type 49 streptococcal infection of the skin and of the respiratory tract // *J Clin Invest.* — 1969. — № 9. — P. 1697–1704.
7. Rodriguez-Iturbe B., Musser J. M. The current state of poststreptococcal glomerulonephritis // *J Am Soc Nephrol.* — 2008. — № 10. — P. 1855–1864.
8. Yoshizawa N., Yamakami K., Fujino M. et al. Nephritis-associated plasmin receptor and acute poststreptococcal glomerulonephritis: characterization of the antigen and associated immune response // *J Am Soc Nephrol.* — 2004. — № 7. — P. 1785–1793.
9. Batsford S. R., Mezzano S., Mihatsch M. et al. Is the nephritogenic antigen in post-streptococcal glomerulonephritis pyrogenic exotoxin B (SPE B) or GAPDH? // *Kidney Int.* — 2005. — № 3. — P. 1120–1129.
10. Rodríguez-Iturbe B., Batsford S. Pathogenesis of poststreptococcal glomerulonephritis a century after Clemens von Pirquet // *Kidney Int.* — 2007. — № 11. — P. 1094–1104.
11. Мухина Ю. Г., Бельмер С. В., Османов И. М. и др. Практическое руководство по детским болезням. Том 6: Нефрология детского возраста. — М.: Медпрактика-М — 2010. — 736 с.
12. Garnier A., Peuchmaur M., Deschênes G. Postinfectious acute glomerulonephritis // *Nephrol Ther.* — 2009. — № 2. — P. 97–101.
13. Törnroth T. The fate of subepithelial deposits in acute poststreptococcal glomerulonephritis // *Lab Invest.* — 1976. — № 5. — P. 461–474.

14. Melby P. C., Musick W. D., Luger A. M., Khanna R. Poststreptococcal glomerulonephritis in the elderly. Report of a case and review of the literature // *Am J Nephrol.* — 1987. — № 3. — P. 235–240.
15. Cattran D. S., Cook H. T., Feehally J. et al. Kidney disease: Improving global outcomes (KDIGO) glomerulonephritis work group. KDIGO clinical practice guideline for glomerulonephritis // *Kidney International Suppl.* — 2012. — № 2. — P. 139–274.
16. Научное общество нефрологов, Ассоциация нефрологов России. Диагностика и лечение острого постстрептококкового гломерулонефрита: клинические рекомендации. — М., 2014. — 16 с.
17. McMurray J. V., Adamopoulos S., Anker S. D. et al. ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure 2012: The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Acute and Chronic Heart Failure 2012 of the European Society of Cardiology. Developed in collaboration with the Heart Failure Association (HFA) of the ESC // *Eur Heart J.* — 2012. — № 14. — P. 1787–1847.
18. Муркамилов И. Т., Сабиров И. С., Фомин В. В. и др. Современное состояние этиопатогенетических, морфологических, диагностических и терапевтических аспектов острого гломерулонефрита // *Архивъ внутренней медицины.* — 2020. — № 3. — С. 198–208.
19. Couser W. G. Pathogenesis and treatment of glomerulonephritis-an update // *J Bras Nefrol.* — 2016. — № 1. — P. 107–122.
20. Тирикова О. В., Филатова И. А. Хроническая болезнь почек: учебное пособие. — Иркутск: ИГМУ, 2017. — 28 с.
21. KDIGO Clinical Practice Guideline 2022