

### 1

#### Инициальное ведение

В возрасте до 1 года всех детей, соответствующих критериям нефротического синдрома, следует направить к специалисту в области детской нефрологии. Это также относится к формам нефротического синдрома, резистентным к стероидам, атипичным (включая начало в возрасте старше 12 лет) или стероид-чувствительным, требующим глюкокортикоид-сберегающей терапии.

### 2

#### Биопсия почки

Прогноз при нефротическом синдроме у детей определяется в первую очередь ответом на инициальную терапию и частотой рецидивов в течение первого года после лечения. Таким образом, биопсия почки, как правило, не требуется в дебюте заболевания, за исключением случаев стероид-резистентности, атипичного клинического течения, или если возраст пациента > 12 лет на момент дебюта.

### 3

#### Лечение первого эпизода

Инициальная терапия нефротического синдрома у детей пероральным приемом преднизона/преднизолона не должна продолжаться дольше 12 недель: нет достаточного объема доказательств в пользу приема полной дозы в течение 4 недель с последующим назначением в альтернирующем режиме в течение 4 недель (всего 8 недель), или приема полной дозы 6 недель с последующим переходом на альтернирующий режим в течение 6 недель (всего 12 недель). (Рисунок 1)

### 4

#### Лечение рецидива

Лечение рецидива включает преднизон ежедневно однократно в дозе 60 мг/м<sup>2</sup> или 2 мг/кг веса (максимум 60 мг/сут) до полной ремиссии в течение как минимум 3 дней. После достижения полной ремиссии преднизон снижают до 40 мг/м<sup>2</sup> или 1,5 мг/кг веса (максимум 50 мг/сут) через день, не менее 4 недель.

### 5

#### Назначение стероид-сберегающих препаратов

Мы рекомендуем назначение стероид-сберегающих препаратов детям с часто рецидивирующим нефротическим синдромом и выраженными побочными эффектами глюкокортикоидов, а также детям с стероид-зависимым нефротическим синдромом (Рисунок 1).

### 6

#### Выбор стероид-сберегающего препарата: пациент

Выбор наиболее подходящего стероид-сберегающего препарата между циклофосфамидом внутрь, левамизолом, микофенолата мофетилем, ритуксимабом или ингибиторами кальциневрина зависит от нужд конкретного пациента: ресурсы, приверженность терапии, потенциальные побочные эффекты, предпочтения пациента.

### 7

#### Выбор стероид-сберегающего препарата: болезнь

Среди стероид-сберегающих препаратов при стероид-чувствительном нефротическом синдроме следует отдавать предпочтение циклофосфамиду внутрь и левамизолу при частых рецидивах болезни. Микофенолата мофетил, ритуксимаб и ингибиторы кальциневрина следует предпочесть при стероидзависимой форме заболевания.

### 8

#### Генетическое обследование

При стероид-резистентном нефротическом синдроме следует рассмотреть вероятность наследственных причин, при которых иммуносупрессия бесполезна. Если есть семейный анамнез и/или проявления наследственных синдромов, генетическое обследование, выполненное экспертом, следует провести как можно скорее, особенно при младенческой форме болезни.

### 9

#### РААС блокада при СРНС

Детям с стероид-резистентным нефротическим синдромом следует назначать блокаторы ренин-ангиотензин-альдостероновой системы, тщательно контролируя гидробаланс для снижения риска развития ОПП.

### 10

#### Ингибиторы кальциневрина при СРНС

Мы рекомендуем применять циклоспорин или такролимус в качестве инициальной терапии второй линии детям с стероид-резистентным нефротическим синдромом.

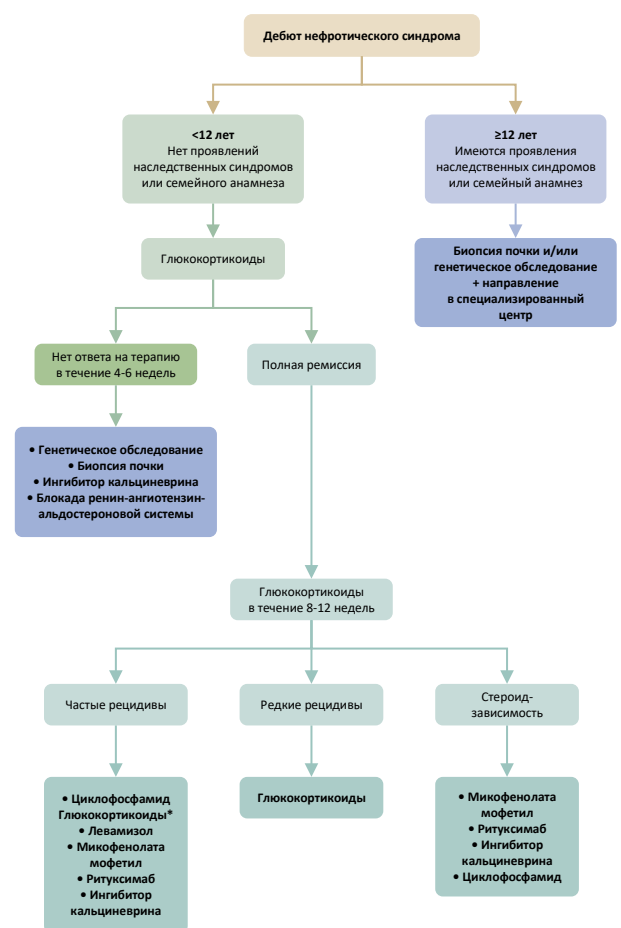


Рисунок 1