Зав. кафедрой: д.м.н., проф. Таранушенко Т.Е.

Проверил: к.м.н., доцент Макарец Б.Г.

Реферат

На тему: «Хроническая болезнь почек у детей»

Выполнила:

врач-ординатор Волкова В.В.

5/от.) / 5(от.)

проверил зав.
кафедры Макарец

Красноярск, 2020 г.

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования "Красноярский государственный медицинский
университет имени профессора В.Ф.Войно-Ясенецкого" МЗ РФ
Кафедра педиатрии ИПО

Зав. кафедрой: д.м.н., проф. Таранушенко Т.Е.

Проверил: к.м.н., доцент Макарец Б.Г.

Реферат

На тему: «Хроническая болезнь почек у детей»

Выполнила:
врач-ординатор Волкова В.В.

Красноярск, 2020 г.

Содержание

1. Список сокращений.....	3
2. Введение.....	4
3. Установление стадии ХБП.....	6
4. Контроль гипертензии.....	10
5. Коррекция анемии.....	11
6. Поддержание водно-электролитного баланса.....	11
7. Коррекция нарушений роста.....	13
8. Питание.....	14
9. Костно-минеральные нарушения при ХБП.....	15
10. Заместительная почечная терапия.....	16
11. Трансплантация почек.....	19
12. Диспансерное наблюдение за детьми с ХБП на амбулаторном этапе..	20
13.Список литературы.....	22

Список сокращений

FDA - Food and Drug Administration

HLA - human leukocyte antigens

KDIGO - Kidney Disease:Improving Global Outcomes, инициатива по улучшению глобальных исходов заболеваний почек

SCr – сывороточный креатинин

АВФ – артериовенозная фистула

АД – артериальное давление

Ал – альбумин

БРА – блокаторы рецептора ангиотензина

ГД – гемодиализ

ЗПТ – заместительная почечная терапия

иАПФ – ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента

ИМТ – индекс массы тела

Кр – креатинин

ОПП – острое повреждение почек

ПД – перитонеальный диализ

ПТГ – паратиреоидный гормон

СКФ – скорость клубочковой фильтрации

СЭА – скорость экскреции альбумина

СЭБ – скорость экскреции белка

УЗИ – ультразвуковое исследование

ХБП – хроническая болезнь почек

Ведение

Хроническая болезнь почек (ХБП) - это нарушение структуры или функции почек, персистирующие более чем три месяца и оказывающие влияние на состояние здоровья. ХБП диагностируется четко установленными критериями, если оба критерия сохраняются 3 месяца и более:

1. Маркеры повреждения почек (один и более):

- Альбуминурия (скорость экскреции альбумина с мочой ≥ 30 мг/сут, отношение Альбумин/Креатинин (Ал/Кр) мочи ≥ 30 мг/г [≥ 3 мг/ммоль]);

- Изменения осадка мочи;

- Электролитные и другие нарушения вследствие канальцевой дисфункции;

- Гистологические изменения;

- Структурные нарушения при визуализирующих методах исследования

- Трансплантация почки в анамнезе

2. Снижение СКФ: СКФ < 60 мл/мин/1,73 м², что соответствует категории стадии ХБП С3а-С5.

У лиц с СКФ < 60 мл/мин/1,73 м² (категории СКФ С3а-С5) или признаками повреждения почек необходимо изучить клиническую ситуацию, в том числе индивидуальный и наследственный анамнез, социальные факторы и факторы окружающей среды, прием лекарственных препаратов, данные физикального обследования, лабораторных, визуализирующих и патоморфологических исследований для определения длительности заболевания почек:

- если длительность изменений/повреждения составляет более 3 месяцев, наличие ХБП подтверждено и следует начинать ведение пациента по протоколу ХБП;

- если длительность не превышает 3-х месяцев или анамнез заболевания не известен, наличие ХБП не подтверждается. Следует повторить

исследования для установления хронического или острого течения заболевания.

Длительность поражения почек можно определить по медицинским документам или исходя из клинического контекста. Например, снижение функции почек или поражение почек в разгар острого заболевания (при отсутствии документально подтвержденного заболевания почек в анамнезе) можно расценить как острое повреждение почек (ОПП). Выздоровление в течение нескольких дней или недель явилось бы подтверждением этого диагноза. Пациента с такими же проявлениями при отсутствии острого заболевания можно рассматривать как больного ХБП, а сохраняющаяся в дальнейшем симптоматика послужила бы подтверждением наличия ХБП. В обоих случаях для уточнения диагноза рекомендуется повторная оценка признаков повреждения и функции почек. Время проведения повторного обследования зависит от клинической ситуации: более раннее обследование показано больным с подозрением на ОПП, а более позднее – пациентам с подозрением на ХБП.

В целом определение ХБП у взрослых применимо к детям со следующими исключениями или поправками:

- Критерий «продолжительность >3 месяцев» не применим к новорожденным или младенцам в возрасте менее 3 месяцев жизни;
- Критерий СКФ <60 мл/мин/1,73 м² не применим к детям в возрасте младше 2 лет, у которых следует применять значения, соответствующие возрасту.
- Общий белок в моче или экскреции альбумина с мочой выше пределов нормальных значений для соответствующего возраста может быть заменен на альбуминурию ≥ 30 мг/сут.
- Все электролитные нарушения должны рассматриваться с точки зрения возрастных норм.

Рекомендуется классифицировать ХБП с учетом причины и категорий СКФ и альбуминурии в комплексе:

1) ХБП по СКФ:

- С1 – нормальная функция почек - СКФ > 90 мл/мин/1.73 м²;

- С2 – незначительно сниженная функция почек - СКФ 60-89 мл/мин/1.73 м²;

- С3а – умеренно сниженная функция почек - СКФ 45-59 мл/мин/1.73 м²;

- С3b – существенно сниженная функция почек - СКФ 30-44 мл/мин/1.73 м²;

- С4 – резко сниженная функция почек - СКФ 15-29 мл/мин/1.73 м²;

- С5 – почечная недостаточность - СКФ < 15 мл/мин/1.73 м².

2) Категории персистирующей альбуминурии:

- А1 – альбуминурия нормальная или незначительно повышена - <30 мг/г (<3 мг/ммоль);

- А2 – альбуминурия умеренно повышена - 30-300 мг/г (3-30 мг/ммоль);

- А3 - альбуминурия резко повышена – > 300 мг/г (>30 мг/ммоль).

Установление стадии ХБП

Почки выполняют многочисленные функции, в том числе выделительную, эндокринную и метаболическую. СКФ является лишь одной из составляющих выделительной функции, но она широко признана как наиболее точный суммарный показатель почечной функции, так как обычно снижается при целом ряде структурных повреждений, и большинство других функций при ХБП снижается параллельно с СКФ. Снижение СКФ <60 мл/мин/1,73 м² (категории СКФ С3а-С5), сохраняющееся в течение 3 и более месяцев, выбрано в качестве порогового значения для подтверждения ХБП.

Снижение СКФ до уровня ниже 60 мл/мин/1,73 м² может быть выявлено при рутинном лабораторном исследовании. Современные формулы для расчета СКФ, основанные на уровне сывороточного креатинина (СКр), но включающие и другие показатели, достаточно чувствительны для выявления соответствующего уровня измеренной СКФ <60 мл/мин/1,73 м². Снижение СКФ, рассчитанной на основании уровня СКр, при необходимости может быть

подтверждено расчетом СКФ с помощью альтернативного маркера фильтрации - цистатина С или непосредственного измерения СКФ (Проба Реберга). При СКФ <60 мл/мин/1,73 м² риск осложнений ХБП выше, чем при сохранной функции почек:

1. По мере снижения СКФ развиваются многочисленные осложнения, отражающие нарушения эндокринной или экзокринной функции почек, в том числе анемия, ацидоз, нутритивные и костно-минеральные нарушения;

2. Изменения фармакокинетики лекарственных средств, экскретируемых почками, и повышенный риск лекарственных взаимодействий наблюдаются очень часто и требуют коррекции доз многих лекарственных препаратов;

3. Повышается риск сердечно-сосудистых заболеваний и смертности от них.

Аномалии развития почек выявляются у 30-50% детей с ХБП. В связи с этим многие младенцы, хотя и рождаются с нормальным уровнем СКр (соответствующим возрасту), фактически будут соответствовать определению ХБП на основании наличия структурных аномалий, несмотря на обманчиво нормальную СКФ, и могут быть классифицированы как таковые в течение первых дней жизни. СКФ у новорожденных в норме составляет менее 60 мл/мин/1,73 м², и лишь к 2-летнему возрасту можно ожидать, что значение СКФ, скорректированное на площадь поверхности тела, достигнет значений, сравнимых с наблюдаемыми у взрослых. Ожидаемое увеличение СКФ в первые месяцы жизни является результатом повышения среднего артериального давления, снижения резистентности почечных сосудов, а также перераспределения внутрипочечного кровотока в пользу поверхностных кортикальных нефронов у новорожденных и увеличения размеров клубочков и проницаемости капилляров у младенцев.

Таким образом, использование пороговых значений СКФ (соответствующих современному определению ХПБ) у детей младше 2-х лет

не уместно, поскольку у них нормальные максимальные значения будут ниже, чем у взрослых или детей более старшего возраста. Иначе у большинства новорожденных и младенцев СКФ могла бы быть определена как сниженная, но не на основании снижения СКФ относительно более высоких значений, а скорее в связи с недостаточной зрелостью почек.

В руководстве Comprehensive Pediatric Nephrology представлены нормы СКФ, начиная с постнатального периода и по подростковый период включительно.

Любая формула СКФ, используемая у детей, должна быть по возможности валидирована для соответствующего возраста и состояния функции почек, а лабораторные методы, используемые локально, должны быть калиброваны или сопоставимы с теми, которые использовались в процессе разработки применяемой формулы. Наиболее надежные из имеющихся в настоящее время формул для расчета СКФ у детей были получены в исследовании SKiDs. Они разработаны на основе клиренса йогексола и измерений креатинина, централизованных, калиброванных и проконтролированных по отношению к международным стандартам:

СКФ (SKiDs) = 39.8 x [рост/Scr]^{0.456} x [1.8/cysC]^{0.418} x [30/BUN]^{0.079} x [1.076мальчики] [1.00девочки] x [рост/1.4]^{0.179} , где:

- СКФ (скорость клубочковой фильтрации) = мл/мин/1.73 м²
- BUN (азот мочевины крови) = мг/дл
- cysC (цистатин С) = мг/л
- рост = метры
- Scr (креатинин сыворотки) = мг/дл

Цистатин С одобрен к применению в некоторых странах Европы, а в США получил одобрение FDA для использования в качестве показателя функции почек уже почти 10 лет назад. В определенных регионах, особенно в Швеции и некоторых областях Китая, СКФ рутинно рассчитывают и по креатинину, и по цистатину С.

В клинической практике на сегодняшний день чаще применяется формула «Бедс Шварц». Формула была обновлена в 2009 году и в настоящее время считается лучшим методом оценки СКФ у детей. Использование оригинальной формулы Шварца $[0,55 \times (\text{рост} / \text{Scr})]$ со значением креатинина по старым методам калибровки приведет к завышению СКФ на 20-40%:

СКФ (Schwartz) = 0.413 x (рост/Scr) если рост выражается в сантиметрах, или

СКФ (Schwartz) = 41.3 x (рост/Scr) если рост выражается в метрах,

где:

- СКФ (скорость клубочковой фильтрации) = мл/мин/1.73 м²

- Scr (standardized serum creatinine) = мг/дл

Определение альбумина в моче является более специфичным и чувствительным показателем изменений клубочковой проницаемости по сравнению общим белком в моче. Существуют надежные доказательства связи между увеличением уровня альбуминурии и исходами. Альбуминурия – частое, но не однородное проявление ХБП. Она представляет собой наиболее ранний маркер гломерулярных заболеваний (в том числе и диабетического гломерулосклероза), при которых она появляется, как правило, еще до снижения СКФ. Альбуминурия служит маркером гипертонического нефроангиосклероза, но в таких случаях может отсутствовать до начала снижения СКФ. Альбуминурия часто ассоциирована с предрасполагающей артериальной гипертензией, ожирением и сосудистыми заболеваниями, при которых лежащие в основе морфологические изменения неизвестны.

Нормативные значения альбуминурии и протеинурии обычно выражаются в виде скорости потерь с мочой. Потери альбумина и белка с мочой обычно обозначаются как скорость экскреции альбумина (СЭА) и скорость экскреции белка (СЭБ), соответственно, хотя в строгом физиологическом смысле они не экскретируются. В качестве порогового уровня СЭА, указывающего на наличие ХБП, мы выбрали значение ≥ 30 мг/сут, сохраняющееся в течение 3 и более месяцев. Считается, что эта

величина примерно соответствует значению отношения альбумин/креатинин (Ал/Кр) ≥ 30 мг/г или ≥ 3 мг/ммоль в случайном разовом анализе мочи. У детей предлагается исследовать следующие показатели при первичном исследовании протеинурии (в порядке убывания предпочтения):

- общий белок/Кр в моче (желательно в первой утренней порции);
- Ал/Кр в моче (желательно в первой утренней порции);
- общий белок в моче с помощью тест-полоски с автоматическим считыванием результатов;
- общий белок в моче с помощью тест-полоски с визуальным определением результатов.

Контроль гипертензии.

Испытание ESCAPE показало, что использование ингибитора АПФ для поддержания целевого уровня АД в течение 24 часов в нижней части нормального диапазона (ниже 50-го центиля по возрасту, полу и росту) существенно влияет на сохранение функции почек. Начальным этапом лечения гипертензии должно быть снижение содержания соли в пище. Первой линией терапии у ребенка с ХБП с гипертензией и протеинурией являются ингибиторы АПФ (каптоприл, эналаприл или рамиприл) или блокаторы рецепторов ангиотензина (БРА - лозартан, валсартан или кандесартан). Там, где ингибиторы АПФ противопоказаны, возможно назначение антагонистов кальция (амлодипин) или бета-блокаторов (атенолол) в возрастных дозировках.

Комбинированная терапия с ингибитором АПФ и БРА должна рассматриваться для пациентов, которые продолжают демонстрировать протеинурию в период монотерапии, поскольку она эффективна для дальнейшего снижения протеинурии (и прогрессирования ХБП) у взрослых. Опыт у детей положительный, но очень ограниченный, и следует учитывать повышенный риск гиперкалиемии и почечной недостаточности. Следовательно, для улучшения контроля артериальной гипертензии без

протеинурии предпочтительна комбинация БРА с диуретиком. Использование комбинации фиксированных доз БРА с тиазидным диуретиком может быть рассмотрена у подростков, в меньшей степени у детей младшего возраста, где требуется частая коррекция дозы.

Коррекция анемии.

У детей с ХБП редко наблюдается анемия в начальных стадиях болезни. Чаще уже на достижении 3 стадии ХБП, когда СКФ падает ниже 35 мл/мин/1,73 м², появляются признаки нормохромной и нормоцитарной анемии с неадекватным ретикулоцитарным ответом. Этиология анемии может иметь не один генез. Железодефицит распространен в данной группе больных и должен быть исправлен путем энтеральной коррекции препаратами железа. Высокая доступность железа необходима для максимального отклика эритропоэтина. Комбинированное лечение с эритропоэтином инициируется для того, чтобы увеличить эритропоэз. Пациентам вводят либо бета-эритропоэтин (подкожно 2–3 раза в неделю), либо дарбэпоэтин альфа, который имеет более продолжительный период полураспада и может быть дан один раз каждые 2-4 недели. Рекомендовано поддерживать целевой гемоглобин в пределах 95-115 г/л у детей в возрасте до 2 лет и 100-120 г/л у детей более старшего возраста.

Лечение анемии препаратами железа в комбинации с эритропоэтином улучшает качество жизни, замедляет прогрессирование ХБП, а также уменьшает нагрузку на сердечно-сосудистую систему. Кроме того, при нечастых эпизодах заменного переливания эритроцитов снижается риск иммунного ответа с появлением циркулирующих антител, что может повлиять на будущую трансплантацию почки.

Поддержание водно-электролитного баланса.

Одной из частых проблем при нарушении функции почек является нарушение регуляции водного и электролитного обменов. Дети с дисплазией

почек обычно имеют тенденцию к развитию неолигурической ХБП и часто имеют повышенную потребность в жидкости с дотацией дополнительного натрия и бикарбоната. Дети с тубулопатией, как цистиноз, ведут к значительной потере с мочой натрия, бикарбоната, кальция и фосфора, в отличие от заболеваний с гломерулярными нарушениями, где часто происходит задержка воды и солей, что приводит к перегрузке жидкости и гипертонии. Примером являются гломерулонефриты, где ключ к успешному управлению ХБП - это снижение потребления натрия и калия. При 4-й и 5-й стадиях ХБП гиперкалиемия может возникнуть в результате повышения уровня калия в пище. Рекомендуется соблюдать диету с ограничением соли и продуктов, содержащие повышенное количество калия. Задержка воды и натрия также могут привести к перегрузке объемом. Диуретическая терапия включает в себя петлевые диуретики - фуросемид в дозе от 0,5 - 2 мг/кг/сут или тиазидные диуретики – гидрохлортиазид 1 - 3 мг/кг/сут. Как правило, тиазидные диуретики используются на ранних стадиях ХБП и петлевые диуретики в более поздних стадиях. Оба класса диуретиков становятся менее эффективными при уменьшении СКФ.

Возможные причины и принципы лечения гиперкалиемии:

- наличие гиперкалиемии в сочетании с относительно высоким уровнем креатинина у детей с почечной дисплазией, обструктивной уропатией, рефлюкснефропатией или интерстициальным нефритом. Частая причина – недостаточный объем поступившей жидкости. Лечение: возмещение потерь жидкости и натрия;

- прием диуретиков, иАПФ, БРА. Лечение: снизить дозы или исключить препарат;

- при персистирующей гиперкалиемии, исключить из рациона продукты, богатые калием (шоколад, картофель, зелень, виноград и т.п.), обучить пациента и его семью данной диете.

Коррекция баланса натрия и жидкости:

- детям с ХБП на фоне обструктивной уropатии или почечной дисплазии в полиурии часто необходимо дополнительное обеспечение натрием хлорида до 4-7мэкв/кг/сут;

- детям с ХБП на фоне первичных гломерулярных заболеваний или в олигурии необходимо ограничение приема соли и жидкости для снижения риска развития отеков и артериальной гипертензии. Рекомендуется ограничить поступление поваренной соли до 1,5г/сут или 25-70мг/кг/сут (1-3ммоль/кг/сут) у детей младшего возраста.

Коррекция ацидоза:

- по данным K/DOQI хронический ацидоз у пациентов с ХБП ассоциирован с ускорением прогрессирования почечной недостаточности и высокой смертностью и развивается при снижении СКФ меньше 30мл/мин/1.73м². Целевой уровень бикарбонатов крови должен быть выше 22 ммоль/л;

- стандартное лечение метаболического ацидоза у детей с ХБП – пероральный прием бикарбоната натрия (пищевая сода) из расчета 1-3 ммоль/кг/сут.

Коррекция нарушений роста.

Замедление роста наблюдается примерно у половины детей с ХБП на 3-ей стадии и выше, что коррелирует со снижением СКФ. Начало полового созревания у таких детей часто задерживается. Замедление роста наиболее заметно, если ХБП проявляется в раннем возрасте, когда рост обусловлен прежде всего факторами питания и гомеостаза в костной ткани. У детей с ХБП, проявившей себя ближе к подростковому периоду, темпы роста могут приблизительно нормальными.

В профилактике задержки роста в первую очередь учитываются потребность ребенка в питательных веществах, кальции и витамине Д. Когда не удастся скорректировать темпы роста при помощи питания, возможно рассматривать терапию гормоном роста в отсутствии противопоказаний.

Известно, что у детей с ХБП имеется повышенная резистентность к введению гормона роста и, следовательно, требуется более высокая доза, чем у детей с первичной недостаточностью соматотропного гормона. Лечение рекомбинантным гормоном роста разрешено для детей препубертатного возраста, чья СКФ снизилась на 50% и более и у детей с отсутствием прибавок в росте в течение года после трансплантации почки.

Питание.

Дети с ХБП должны регулярно проходить обследование у нефролога и диетолога с целью максимального увеличения их ростовых показателей, профилактики белково-энергетической недостаточности и других нарушений обмена. Анорексия при ХБП является многофакторной и тяжела в коррекции.

Адекватное потребление белка важно для роста, рекомендуется дополнительная дотация белка относительно возрастной нормы и в зависимости от стадии ХБП. В питании могут быть использованы высокоэнергетические смеси и продукты питания.

На терминальной стадии ХБП целью является поддержание высокого уровня потребления энергии с низким содержанием фосфатов, калия, натрия и в меньшей степени белка.

Основные принципы диетотерапии у детей с ХБП следующие:

- восполнение энергетических потребностей у детей с ХБП должно рассчитываться в зависимости от возраста и стадии ХБП (додиализная, диализная);
- следует помнить, что дети, получающие лечение диализом, нуждаются в большем потреблении белка, чем рекомендуемые суточные потребности;
- нет необходимости ограничивать потребление белка детям в додиализных стадиях ХБП, если оно не превышает суточную потребность;
- при плохом питании, а также при лечении диализом, следует принять во внимание возможность дополнительного назначения витаминов (фолиевой кислоты, витаминов группы В, С);

- обучение родителей и детей старшего возраста рассчитывать суточную энергетическую потребность с использованием таблиц;
- при несостоятельности самостоятельного питания и выраженного дефицита ИМТ принять во внимание питания через назогастральный зонд;
- коррекция нутритивного нарушения незаменимыми аминокислотами.

Костно-минеральные нарушения при ХБП.

В начале ХБП уровень фосфата в плазме сохраняется в пределах нормы в результате взаимодействия фактора роста фибробластов и его корцептора Klotho, который снижает его реабсорбцию в почечных канальцах. По мере прогрессирования болезни эта ось становится перегруженной и фосфат плазмы повышается. Кроме того, в плазме начинает параллельно снижаться уровень кальция и 25 (ОН) витамина D. Эти изменения в совокупности вызывают путем обратной связи увеличение уровня паратиреоидного гормона (ПТГ), что обычно приводит к повышенной потере фосфора с мочой и повышению конверсии 25 (ОН) витамина D в активную форму 1,25 (ОН) витамина D, повышая абсорбцию кальция. При ХБП постоянно повышенный уровень ПТГ приводит к увеличению вымывания кальция из кости и повышению фосфат в плазме крови. При дальнейшем вымывании кальция в кровь и потери его с почками происходит исчерпание резервов, ПТГ сыворотки продолжает расти, создавая условия хронического гиперпаратиреоидизма, и иногда может потребоваться паратиреоидэктомия.

Известно, что высокий уровень фосфора плазмы крови связан с повышенным риском смерти от кальцификации сосудов и сердечно-сосудистых заболеваний. Рекомендуется избегать продуктов, содержащих высокие уровни фосфатов (молочные продукты). «Фосфатсвязывающие» препараты, такие как карбонат кальция, ацетат кальция и не содержащие кальций препараты (севеламер), уменьшают всасывание фосфатов через желудочно-кишечный тракт поглощение фосфата. Целью лечения является поддержание нормального уровня фосфата в плазме.

Уровень 25 (ОН) витамина D следует анализировать путем регулярного мониторинга крови и постоянной дотации витамина по мере необходимости. Существуют доказательства того, что это задерживает старт костно-минеральных нарушений. Дополнительная терапия витамином D улучшает биохимические конечные точки практически в той же степени, что и активные аналоги витамина D, но при более низкой стоимости и меньшем количестве побочных эффектов. Определение уровня 25(ОН)D в крови – дорогостоящий метод, и все что требуется в популяции пациентов с ХБП и дефицитом витамина D, это простое восполнение дефицита витамина D, по крайней мере, до получения новых доказательств. Нет необходимости определять уровень витамина D в общей практике, кроме как в образовательных или научно-исследовательских целях.

Заместительная почечная терапия.

Диализ – это замещение утраченной функции почек экстракорпоральными или интракорпоральными специализированными методами лечения через сформированный доступ. Проводится в условиях стационара, дневного стационара или амбулаторно в домашних условиях. Заместительная почечная терапия (ЗПТ) рассматривается, когда СКФ падает ниже 15 мл / мин / 1,73 м² (ХБП стадия 5). Принятие решения о начале диализного лечения пациенту с ХБП должно основываться на клинических и лабораторных данных, при этом время начала диализа должно у каждого больного определяться индивидуально, с учетом всей совокупности этих данных. Диализ должен быть начат при наличии одного из перечисленных и, тем более, при сочетании следующих симптомов:

- признаки уремии: серозит, нарушения кислотно-основного (ацидоз) и электролитного баланса, кожный зуд;
- невозможность консервативными методами контролировать статус гидратации и/или артериальное давление;

- прогрессивное снижение статуса питания, рефрактерное к диетическому вмешательству;

-энцефалопатия и когнитивные нарушения, выявленные при снижении остаточной функции почек или прогрессирующие по мере ее снижения.

У детей проводится два варианта ЗПТ - гемодиализ и перитонеальный диализ.

Перитонеальный диализ (ПД) относится к интракорпоральным методам очищения крови. Это специализированный метод основан на принципе уравнивания концентраций веществ в растворе, вводимом в полость брюшины, и кровью, притекающей и оттекающей от брюшины с постепенным и непрерывным очищением крови от эндогенных и экзогенных токсинов с одновременной коррекцией водно-солевого баланса, метаболических расстройств путем диффузии и фильтрации растворов. Процесс заливки диализата и его удаление выполняется ручным способом. Использование ПД предусматривает имплантацию специального катетера в брюшную полость. ПД является технически простым, безопасным, дешевым и эффективным методом диализа у пациентов, как вне интенсивной терапии, так и в реанимации, в условиях дневного стационара, амбулаторно пациентам ХБП 5 стадии.

Гемодиализ (ГД) – специализированный полуселективный мембранный метод экстракорпорального диализа с использованием аппаратов «искусственная почка», основанный на принципе диффузионного и фильтрационного переноса через полупроницаемую мембрану, изготовленную из натуральных или синтетических материалов. Забираемая из сосудистого доступа кровь пропускается через гемодиализатор и находится с одной стороны от полупроницаемой мембраны, в то время как раствор, по своему электролитному составу близкий циркулирующей крови, прокачивается с другой стороны от нее. В большинстве случаев длительность процедуры до 6 часов, требуется проведение болюсной или непрерывной антикоагуляции. Для выполнения процедур требуется

высококвалифицированный персонал, сложная инфраструктура и комплекс оборудования. ГД проводится в условиях стационара, дневного стационара, амбулаторно, в домашних условиях пациентам ХБП 5 стадии.

Гемодиализ интермитирующий может проводиться помимо стандартного в вариантах короткого ежедневного или ночного гемодиализа. В связи с высокой частотой и/или длительностью диализной сессии данные варианты гемодиализа чаще проводятся амбулаторно в домашних условиях, где стационарно устанавливаются система водоподготовки и аппарат «искусственная почка». Пациент и /или «помощник» - обычно родственник, проходят специальную подготовку, подключение и отключение больного проводит приезжающая медицинская сестра.

Имеются различные программы гемодиализа – от трехразового в неделю до ежедневно. При этом минимальной частотой является проведение лечения трижды в неделю. Не менее значимым критерием качества программы гемодиализа является продолжительность лечения – как отдельного сеанса, так и суммарная за неделю. Представлены доказательства того, что выживаемость больных достоверно выше, если длительность процедуры диализа составляет не менее 240 мин при трехкратном в неделю проведении, т.е. 720 мин в неделю при другом, более частом режиме. При этом диализное время – это самостоятельный, независимый фактор, оказывающий влияние на результаты лечения, неизменный даже при достижении других целей, например, дозы диализа.

Следует подчеркнуть различие между понятиями «диализное время» и «эффективное диализное время»: первое фиксирует начало и конец процедуры, второе – период активного лечения, исключая начало и окончание с низким кровотоком, остановки или замедления процедуры, связанные с осложнениями и т.п. Современная аппаратура позволяет фиксировать эффективное время диализа, в ином случае это должен делать персонал, соответственно добавляя время диализа до предписанного.

Надежно функционирующий сосудистый доступ остается ключевым, фундаментальным компонентом адекватного гемодиализа. Идеальный сосудистый доступ должен обеспечить безопасную и эффективную терапию, достаточный кровоток, быть простым и надежным в использовании, неся минимальный риск для пациента, получающего диализ. Золотым стандартом является высококачественная нативная артериовенозная фистула (АВФ), которая доступна для большинства пациентов. АВФ отличается самым низким уровнем осложнений, не требует значимых дополнительных вмешательств, экономична. Артериовенозные имплантаты, выполненные из синтетического или биологического материала, применяются при невозможности формирования АВФ.

Для предотвращения тромбообразования в экстракорпоральном контуре в ходе сеансов лечения должны использоваться антикоагулянты или антитромботические агенты. Наиболее распространенным антикоагулянтом является нефракционированный гепарин, который должен использоваться в виде постоянной инфузии с нагрузочной дозой в начале диализа.

Трансплантация почек.

Для большинства пациентов с ХБП 5 стадии пересадка почки является оптимальным вариантом заместительной почечной терапии, обеспечивающим максимальную продолжительность и качество жизни по сравнению с другими методами лечения. Так, по данным европейского регистра ERA-EDTA за 2015 год, пятилетняя выживаемость пациентов в зависимости от вида ЗПТ составила при перитонеальном или гемодиализе 41,8%, при трансплантации трупной почки 88%, при трансплантации почки от живого донора 94,1%. При этом пятилетняя выживаемость трансплантатов почки от трупного донора оценивается в 78,9%, от живого — в 87,4%. По данным того же регистра, эффективность пересадки почки максимальна у пациентов, оперированных в детском и подростковом возрасте — их прогнозируемая продолжительность жизни составляет около 60—65 лет.

Подготовка к трансплантации должна начинаться за несколько месяцев до операции. Должны быть получены данные гемато-биохимических методов исследования, коагулограммы, группы крови и резус-фактора, HLA-типирование, вирусологии, полноценное инструментальное исследование (компьютерная томография брюшной полости, эхокардиография, электрокардиография, суточный мониторинг электрокардиографии, нагрузочные пробы, исследование сосудов почек и сердца). Иммунологический подбор донорского органа при трансплантации у детей имеет гораздо большее значение, чем у взрослых. Это объясняется, во-первых, высокой реактивностью иммунной системы в детском и подростковом возрасте, а во-вторых — большей, чем у взрослых, потребностью в повторной трансплантации в будущем. В связи с рисками, связанными с хирургическим вмешательством, анестезией и посттрансплантационной иммуносупрессивной терапией, показано заблаговременное и тщательное обследование потенциальных реципиентов (наиболее пристальное внимание следует уделить оценке состояния сердечно-сосудистой системы). Подобная тактика позволяет уменьшить частоту случаев потери трансплантата и увеличить показатели выживаемости пациентов в посттрансплантационном периоде.

Диспансерное наблюдение за детьми с ХБП на амбулаторном этапе.

У детей с СКФ не ниже 60 мл/мин/1.73 м² и стабильным течением заболевания алгоритм ведения включает:

- наблюдение педиатра по месту жительства;
- мониторинг артериального давления;
- мониторинг физического развития (рост, масса тела);
- контроль диуреза;
- контроль лабораторных показателей:
 - общего анализа крови (целевой уровень гемоглобина 120 г/л);
 - общего анализа мочи – 1 раз в 1 мес. и при интеркуррентных заболеваниях;

- биохимического анализа крови (сыв.железо, трансферрин, ОЖСС, калий, натрий, кальций, фосфор, общий белок, мочеви́на, креатинин, щелочная фосфатаза) – 1 раз в 3 мес;

- УЗИ почек с исследованием почечного кровотока – 1 раз в 6 мес;
- исследование скорости клубочковой фильтрации (СКФ) – 1 раз в 3 мес.
- консультация нефролога 1 раз в 3-6 мес.

Если их СКФ падает ниже 60 мл/мин/1.73 м² (но остается выше 45 мл/мин/1.73 м²), наблюдение должно быть усилено со стороны детского нефролога.

Детям с СКФ менее 45 мл/мин/1.73 м² требуется ежемесячное наблюдение, должны получать помощь во главе с детским нефрологом в ассоциации с многопрофильной командой. Целью ведения больных является сохранение почечной функции, устранение биохимических и гематологических нарушений, улучшение массо-ростовых показателей:

- наблюдение нефролога 1 раз в месяц;
- мониторинг артериального давления с ведением дневника, СМАД;
- мониторинг физического развития (рост, масса тела, окружностей);
- контроль диуреза;
- контроль лабораторных показателей:
 - общего анализа крови (целевой уровень гемоглобина 105-110 г/л);
 - общего анализа мочи – 1 раз в 1 мес. и при интеркуррентных заболеваниях, коагулограмма по показаниям;

- биохимического анализа крови (сыв.железо, трансферрин, ОЖСС, калий, натрий, кальций, фосфор, общий белок, мочеви́на, креатинин, щелочная фосфатаза) – 1 раз в 1 мес, витамин D и ПТГ – 1 раз в 3 мес.;

- остеоденситометрия 1 раз в год;
- УЗИ почек с исследованием почечного кровотока – 1 раз в 6 мес;
- исследование скорости клубочковой фильтрации (СКФ) – 1 раз в 14-30 дней.

Список литературы

Christopher T. Chan et al. Dialysis initiation, modality choice, access, and prescription: conclusions from a Kidney Disease: Improving Global Outcomes (KDIGO) Controversies Conference. *Kidney International*, 2019.

Grubb A, Blirup-Jensen S, Lindstrom V, Schmidt C, Althaus H, Zegers I. First certified reference material for cystatin C in human serum ERM-DA471/IFCC. *Clin Chem Lab Med*. 2010;48(11):1619-1621.

Hadtstein C., Schaefer F. Hypertension in children with chronic kidney disease: pathophysiology and management. *Pediatr Nephrol*. 2008 Mar; 23(3): 363–371.

KGIGO 2012 Clinical Practice Guideline for the Evaluation and Management of Chronic Kidney Disease. *Kidney International Supplements*. Vol. 3, January, 2013.

Schwartz GJ, Munoz A, Schneider MF, et al. New equations to estimate GFR in children with CKD. *J Am Soc Nephrol*. 2009; 20: 629-637.

Shenoy, M., & Stannard, H. Principles in the management of chronic kidney disease. *Paediatrics and Child Health*, 24(7), 2014, 311–316.

Бикбов Б.Т., Томилина Н.А. Заместительная терапия терминальной хронической почечной недостаточности в Российской Федерации в 1998-2013 гг. Отчет по данным Российского регистра заместительной почечной терапии, «Нефрология и диализ» · приложение к Т. 17, № 3, 2015, с.76-80.

Даминова М.А. Хроническая болезнь почек у детей: этиология, классификация и факторы прогрессирования. *Вестник современной клинической медицины*. Т. 9, вып. 2, 2016., с.36-41.

Сушков А.И., Молчанова Е.А., Каабак М.М., Мойсюк Я.Г. Трансплантация почки детям: непосредственные и отдаленные результаты 1187 операций. *Хирургия. Журнал им. Н.И. Пирогова*. 2019;(1): 14-26.