



Visit IPNA: www.theipna.org

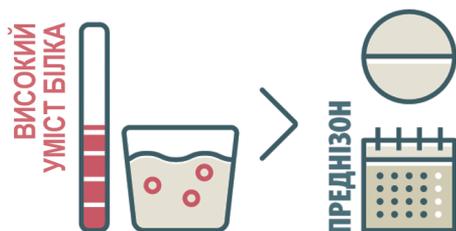
Freely accessible at the IPNA website: www.theipna.org/resources/guidelines

DOI: <https://doi.org/10.22141/2307-1257.10.1.2021.227206>

Рекомендації Міжнародної асоціації дитячої нефрології з діагностики та ведення дітей із стероїдорезистентним нефротичним синдромом (СРНС)

Recommendations from the International Pediatric Nephrology Association for the Diagnosis and Management of Children with Steroid-Resistant Nephrotic Syndrome (SRNS)

Діагностика

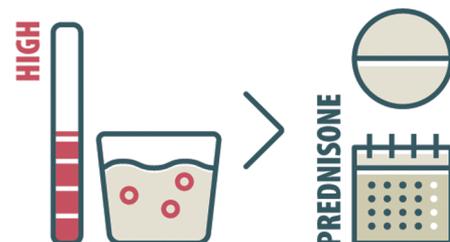


Стероїдрезистентний нефротичний синдром (СРНС) — збереження білка в сечі після 4 тижнів лікування преднізолоном/преднізоном. Це може призвести до зниження функції нирок та/або ниркової недостатності.



Генетичне дослідження та біопсію нирки слід розглядати для всіх дітей із СРНС без чітко визначеної причини.

Diagnosis



Steroid-resistant nephrotic syndrome (SRNS) is the persistence of protein in the urine after 4 weeks of treatment with prednisone/prednisolone. It can lead to decreased kidney function and/or kidney failure.



Genetic testing and a kidney biopsy should be considered in all children with SRNS without a clearly identified cause.



Генетичні причини виявляються приблизно в 1/3 дітей. Якщо виявлено генетичну причину, ліки, що діють на імунну систему, не ефективні, їх слід відмінити.

Genetic causes are identified in up to 1/3 of children. If a genetic cause is identified, medications that act on the immune system are not effective and should be discontinued.

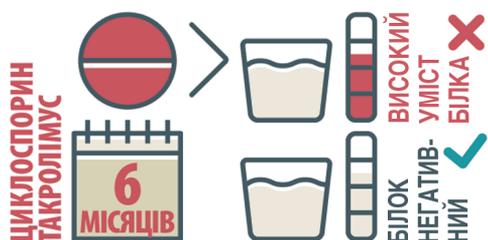
Лікування

Treatment



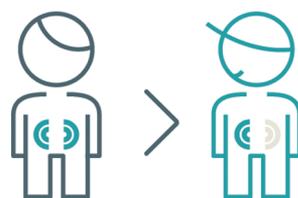
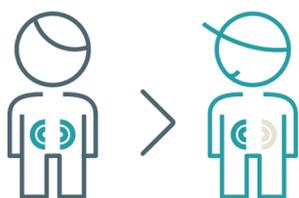
Після підтвердження діагнозу СРНС рекомендується використовувати ліки, що зменшують кількість білка в сечі та захищають нирки.

Use of medications that decrease the amount of protein in the urine and protect the kidneys are recommended once the diagnosis of SRNS is confirmed.



Після підтвердження діагнозу СРНС слід розпочати лікування циклоспорином або такролімусом (або альтернативними лікарськими засобами) принаймні протягом 6 місяців. Якщо через 6 місяців відповіді не буде, їх прийом слід припинити. Можуть використовуватися ліки для терапії хронічної хвороби нирок.

Once the diagnosis of SRNS is confirmed, treatment with cyclosporine or tacrolimus (or alternatives) for at Least 6 months, should be started. If there is no response after 6 months, they should be discontinued. Medications to manage chronic kidney disease may be used.



Трансплантація нирки рекомендується всім дітям із термінальною ХНН з огляду на те, що існує ризик рецидиву нефротичного синдрому в трансплантованій нирці. Перед трансплантацією може знадобитися видалення однієї або обох нирок у пацієнта.

Kidney transplant is recommended to all children who reach kidney failure, recognizing that there is a risk of recurrence of nephrotic syndrome in the new kidney. Removal of one or both kidneys in a patient may be needed prior to transplantation.

Загальні заходи



Заохочуйте до фізичної активності та здорового харчування. Слід уникати надмірного вживання солі.

General measures



Encourage physical activity and healthy nutrition. Excessive salt intake should be avoided.



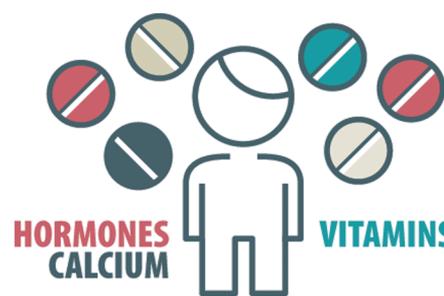
Слід проводити планові щеплення, включаючи щорічну вакцину проти грипу. Живі вірусні вакцини вимагають обережності в дітей, які приймають імуносупресивні препарати. Проконсультуйтеся зі своїм лікарем перед щепленнями.



Routine vaccinations including the annual flu shot should be given. Live virus vaccines require caution in children taking immunosuppressive medications. Speak with your doctor before vaccinations.



Для компенсації втрати білків із сечею можуть знадобитися різні ліки (гормони, вітаміни, кальцій). ■



Different medications may be needed to compensate the loss of proteins in the urine (hormones, vitamins, calcium). ■