

Утверждено
на Экспертной комиссии
по вопросам развития здравоохранения
Министерства здравоохранения
Республики Казахстан
протокол №10
от «04» июля 2014 года

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

НАРУШЕНИЯ, РАЗВИВАЮЩИЕСЯ В РЕЗУЛЬТАТЕ ДИСФУНКЦИИ ПОЧЕЧНЫХ КАНАЛЬЦЕВ У ДЕТЕЙ

I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ

1. Название протокола: Нарушения, развивающиеся в результате дисфункции почечных канальцев.

2. Код протокола:

3. Коды по МКБ10:

N25 Нарушения, развивающиеся в результате дисфункции почечных канальцев

N25.0 Почечная остео дистрофия

N25.1 Нефрогенный несахарный диабет

N25.8 Другие нарушения, обусловленные дисфункцией почечных канальцев

N25.9 Нарушение функции почечных канальцев уточненное

4. Сокращения, используемые в протоколе:

АД – артериальное давление

АДТ – аутосомно-доминантный тип

АЛТ – аланинаминотрансфераза

АП – альдостерон плазмы

АРТ – аутосомно-рецессивный тип

АРП – активность ренина плазмы

АРПК – аутосомно-рецессивный поликистоз почек

АСТ – аспаратаминотрансфераза

АЧТВ – активированное частично тромбопластиновое время

иАПФ – ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента

ИФА – иммуноферментный анализ

КТ – компьютерная томография

ЛС – лекарственные средства

МКБ – мочекаменная болезнь

МНО - международное нормализованное отношение

МРТ - магнитно-резонансная томография

ОПП – острое почечное повреждение
ОРИТ – отделение реанимации и интенсивной терапии
ПВ – протромбиновое время
ПТИ – протромбиновый индекс
ПТГ – паратгормон
ПЦР – полимеразно-цепная реакция
СКФ – скорость клубочковой фильтрации
СОЭ – скорость оседания эритроцитов
УЗИ – ультразвуковое исследование
ХБП – Хроническая болезнь почек
ХПН – хроническая почечная недостаточность
ЦМВИ - цитомегаловирусная инфекция
ЧД – частота дыхания
ЧСС – частота сердечных сокращений
ЩФ – щелочная фосфатаза
ЭКГ – электрокардиограмма
эхоКГ – эхокардиография
K/DOQI – (Kidney Disease Outcomes Quality Initiative) - Клинические практические рекомендации по Хроническому Заболеванию Почек
25(ОН)Д – 25-гидроксивитамин Д
1,25(ОН)₂Д – 1,25-дигидроксивитамин Д

5. Дата разработки протокола: 2014 год.

6. Категория пациентов: дети.

7. Пользователи протокола: педиатры, нефрологи, врачи общей практики, анестезиологи и реаниматологи.

II. МЕТОДЫ, ПОДХОДЫ И ПРОЦЕДУРЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ**

8. Определение:

Нарушения, развивающиеся в результате дисфункции почечных канальцев (тубулопатии) – группа заболеваний, в основе которых лежат нарушения процессов канальцевого транспорта органических веществ или электролитов [1].

9. Клиническая классификация:

В зависимости от причин, приводящих к развитию тубулопатий, их делят на первичные (врожденные наследственные) и вторичные [1-3].

Врожденные наследственные тубулопатии:

- Канальцевый ацидоз (проксимальный и дистальный)
- Нефрогенный несахарный диабет
- Аминоацидурии
- Почечная глюкозурия
- Фосфат-диабет

- Синдром Барттера
- Синдром Лиддля
- Синдром Гительмана
- Псевдогипоальдостеронизм
- Псевдогипопаратиреоз
- Синдром Фанкони, обусловленный генетическими заболеваниями

Вторичные тубулопатии развиваются при воспалительных заболеваниях почек, при наследственных и приобретенных болезнях обмена, медикаментозном повреждении. Вторичные тубулопатии в практике обычно диагностируются как токсическая нефропатия.

По состоянию функции почек

Таблица 1. Международная классификация стадий хронических болезней почек ХБП (по K/DOQI, 2002) [3]

Стадия	Описание	СКФ (мл/мин/1,73м ²)
I	Повреждение почек с нормальной или ↑СКФ	≥90
II	Повреждение почек с легким ↓СКФ	89 – 60
III	Умеренное ↓СКФ	59 – 30
IV	Тяжелое ↓СКФ	29 - 15
V	Почечная недостаточность	≤15 (диализ)

Осложнения:

- дегидратация, вплоть до гиповолемического шока;
- ОПП;
- нефрокальциноз, МКБ;
- ХПН.

10. Показания к госпитализации с указанием типа госпитализации:

Показания к экстренной госпитализации:

- полиурия с дегидратацией 1-3 степени и электролитными нарушениями;
- судороги;
- длительная гипертермия неясной этиологии.

Показания к плановой госпитализации:

- костные деформации у детей старше одного года, получавших профилактическую терапию рахита, с электролитными нарушениями, снижением СКФ.

11. Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий:

11.1 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне:

- ОАК (6 параметров);

- ОАМ;
- Биохимическое исследование крови (креатинин, мочевины);
- УЗИ почек.

11.2 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне:

- УЗИ органов брюшной полости;
- Биохимический анализ крови (калий, натрий, хлориды, железо, кальций, магний, фосфор).

11.3 Минимальный перечень обследования, который необходимо провести при направлении на плановую госпитализацию

- ОАК(6 параметров);
- ОАМ;
- Биохимическое исследование крови (креатинин, АЛТ, АСТ, тимоловая проба и билирубин крови);
- УЗИ почек.

11.4 Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне:

- ОАК (6 параметров);
- ОАМ;
- Биохимический анализ крови (общий белок, АЛТ, АСТ, холестерин, билирубин, креатинин, мочевины, мочевая кислота, щелочная фосфатаза, глюкоза, калий, натрий, хлориды, железо, кальций, магний, фосфор);

Расчет скорости клубочковой фильтрации по формуле Шварца:

$$СКФ = \frac{K \times \text{рост(см)}}{\text{креатинин плазмы}}$$

(креатинин в мкмоль/л)

Коэффициент: новорожденные 33-40

препубертатный период 38-48

постпубертатный период 48-62

- Определение газов крови;
- Определение вирусов гепатитов В и С, герпетической инфекции, ЦМВИ методом ПЦР;
- Определение осмолярности мочи каждой порции в течение 3 дней;
- Определение глюкозы в моче, количественная и качественная пробы;
- Определение фосфора, кальция, калия, натрия в моче, ЩФ;
- бактериологическое исследование мочи с определением чувствительности к противомикробным препаратам;
- УЗИ органов брюшной полости;
- УЗДГ сосудов почек.

11.5 Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования, не проведенные на амбулаторном уровне):

- определение белка в моче (количественная проба);
- рентгенография грудной клетки (в одной проекции);
- рентгенография конечности, где имеются повреждения или деформации;
- ЭКГ;
- эхоКГ;
- коагулограмма (ПВ-ПТИ-МНО, фибриноген, тромбиновое время, АЧТВ);
- КТ брюшного сегмента (для исключения нефрокальциноза и обструкции мочевых путей);
- МРТ брюшной полости и забрюшинного пространства (для исключения нефрокальциноза и обструкции мочевых путей);
- определение паратгормона, кортизола, витамина Д, ренина и альдостерона методом ИФА.

11.6 Диагностические мероприятия, проводимые на этапе скорой неотложной помощи:

- сбор жалоб и анамнеза;
- физикальный осмотр (определение ЧД, ЧСС).

12. Диагностические критерии* (описание достоверных признаков заболевания в зависимости от степени тяжести процесса):**

12.1 Жалобы и анамнез.

Жалобы:

- полиурия
- потеря в весе
- жажда
- судороги
- слабость
- утомляемость
- головные боли или беспокойство
- гипертермия неясной этиологии
- костные деформации (рахит, переломы костей) – у детей старше года
- отставание в росте.

Анамнез:

- наличие костных деформаций у детей, получавших профилактическую терапию рахита;
- в семейном анамнезе – наличие родственников с ХБП, ХПН и/или с костными деформациями.

12.2 Физикальное обследование:

У новорожденных и младенцев:

- интоксикация;
- адинамия;
- мышечная слабость;
- полиурия;
- обезвоживание;
- потеря в весе;
- бледность;
- гипертермия;
- изменения со стороны ЧД и ЧСС;
- врожденная катаракта.

Возможны варианты сочетаний вышеуказанных симптомов.

У детей старше 1 года:

- мышечный тонус в норме или мышечная слабость;
- полиурия;
- полидипсия;
- костные деформации у детей, получавших профилактическую терапию рахита;
- врожденная катаракта;
- отставание в физическом и/или умственном развитии.

Возможны варианты сочетаний вышеуказанных симптомов.

12.3 Лабораторные исследования

ОАК: норма/анемия;

ОАМ:

- глюкозурия;
- аминокацидурия;
- урикозурия;
- фосфатурия;
- нормо/гиперкальциурия;
- бикарбонатурия;
- протеинурия;
- гематурия;
- лейкоцитурия;
- бактериурия.

Возможны варианты сочетаний вышеуказанных показателей.

Биохимический анализ крови:

- метаболический ацидоз/алкалоз;
- гипоурикемия;
- гипофосфатемия;
- гипо/гиперкалиемия;
- нормо/гипокальциемия;
- повышена ЩФ;

- норма/повышение креатинина;
- норма/повышение мочевины.

12.4 Инструментальные исследования:

УЗИ почек – повышение эхогенности паренхимы почек, могут быть признаки нефрокальциноза.

УЗДГ сосудов почек – обеднение сосудистого рисунка/отсутствие изменений возможно снижение скорости кровотока.

Рентгенография костной системы – признаки остеопороза, могут быть переломы, искривления трубчатых костей, задержка появления ядер окостенения и др.

КТ/МРТ - отсутствие врожденных пороков, рефлюксов, объемных процессов, сосудистых аномалий, возможно признаки нефросклероза.

12.5 Показания для консультации узких специалистов (с указанием цели консультации)

- консультация генетика – с целью генетической консультации;
- консультация отоларинголога – с целью выявления очагов хронической инфекции и санация инфекции носоглотки;
- консультация стоматолога – с целью выявления очагов хронической инфекции и их санация;
- консультация гинеколога – при воспалительных заболеваниях наружных половых органов девочек;
- консультация аллерголога при проявлениях аллергических реакций;
- консультация окулиста с целью оценки изменений микрососудов, выявления аномалии зрения;
- консультация сурдолога с целью выявления нарушений слуха;
- консультация эндокринолога с целью выявления эндокринных нарушений и их медикаментозной коррекции;
- консультация кардиолога – при нарушениях со стороны ЭКГ и др.;
- консультация инфекциониста – при наличии вирусных гепатитов, зоонозных и внутриутробных и др. инфекции;
- консультация ортопеда при выраженных костных деформациях и определении показаний к хирургическому лечению;
- консультация реаниматолога – при выраженных электролитных нарушениях, дегидратации у новорожденных и детей раннего возраста, а также перед проведением КТ, МРТ, биопсии почек у детей раннего возраста, катетеризации центральных вен.

12.6 Дифференциальный диагноз (в виде таблицы):

Дифференциальная диагностика первичных сольтеряющих заболеваний по клиническому признаку «гипокалиемия» представлена в таблице 2.

Таблица 2 Клинические признаки первичных сольтеряющих болезней с гипокалиемией [1,2,4].

Признаки	Аntenатальный синдром Барттера	Аntenатальный синдром Барттера с тугоухостью	Классическим синдром Барттера	Синдром Гиттельмана
Генный дефект	SLC12A1 KCN1	BSND двугенная	CLCNKB	SLC1A3
Возраст развития симптомов	антенатально	антенатально	варьирует	Детский и подростковый возраст
Полигидроамнион/недоношенность	есть	Есть	Редко	Нет
Полиурия	есть	есть	Обычно есть	Нет
Остановка в развитии	Есть	есть	Обычно есть	Нет
Отставание в росте	Есть	Есть	Обычно есть	Очень редко
Мышечные спазмы, тетания, слабость	Есть	нет	Обычно есть	Есть
Нефрокальциноз	Есть	нет	Редко	Нет
Нейросенсорная тугоухость	есть	есть	нет	нет
Эпизоды дегидратации	тяжелые	тяжелые	Редко	легкие
Магний в плазме	нормальный	Нормальный или низкий	Нормальный или низкий	легкие
Экскреция кальция с мочой	высокая	Транзиторно низкая или нормальная	Обычно нормальная низкая	низкий
Экскреция хлорида натрия с мочой	высокая	Очень высокая	Вариабельное повышение	Слегка повышена
Максимальная осмолярность мочи	Изо-/гипостенурия	Изо-/гипостенурия	Обычно нормальная	нормальная

Дифференциальная диагностика псевдогипоальдостеронизма в зависимости от типа представлена в таблице 3.

Таблица 3 Псевдогипоальдостеронизм. Типы I-III [1,4].

Тип	Наследование	Клинические и биохимические признаки	Молекулярная генетика
I	АРТ	Почечные: потеря соли, гипонатриемия, гиперкалиемия, метаболический ацидоз, повышение АП и АРП, пожизненное назначение соли Легкие: затруднение дыхания, кашель и одышка. Уровни натрия и хлоридов повышены в поте, слюне, кале.	Мутации в трех генах, кодирующих субъединицы эпителиального натриевого канала (ENAC)
	АДТ	Почечная потеря соли, гипонатриемия, гиперкалиемия,	

		метаболический ацидоз, повышение АРП, восполнение соли. Спонтанная ремиссия со временем.	
II	АД	Синдром Gordon: гиперкалиемия, гипертензия, гиперхлоремический ацидоз, нормальный АП, низкая АРП	WNK4, WNK1
III	Приобретенный	Гиперкалиемия, ацидоз, повышение АП и АРП, снижение СКФ.	Является вторичной по отношению к обструктивным уropатиям, серповидно-клеточной и свинцовой нефропатии, амилоидозу, тяжелому пиелонефриту.

Дифференциальная диагностика наследственных типов рахита, протекающих с дисфункциями почечных канальцев, представлена в таблице 4.

Таблица 4. Наследственные типы [1,5].

Типы	Причины	Биохимические данные
Вит Д-ассоциированные		
Псевдовитамин дефицитный	Д- Мутации генов 25-гидрокси витамин Д-1- α -гидроксилазы	Кальций и фосфат снижены, ЩФ \uparrow , 25(OH) Д нормальный, 1,25 (OH) $_2$ Д низкий
Гипокальциемический витамин Д-резистентный	Мутации гена (<i>VDR</i>) рецептора к витамину Д. неспособность клеток отвечать на 1,25 (OH) $_2$ Д	Кальций и фосфат низкие, ЩФ \uparrow , ПТГ высокий, 25(OH) Д нормальный, 1,25 (OH) $_2$ Д высокий
Гипофосфатемические		
Х-сцепленный	Мутации в гене <i>PHEX</i> , вызывающие фосфатурию плюс неадекватный синтез 1,25(OH) $_2$ Д	Кальций нормальный, фосфат низкий, ПТГ нормальный; 25(OH) Д нормальный, 1,25 (OH) $_2$ Д нормальный
Идиопатический почечный синдром Фанкони	Потеря фосфатов с мочой	Кальций нормальный, фосфат низкий; 25(OH) Д нормальный, 1,25(OH) $_2$ Д варьирующ, ацидоз
Аутосомно-доминантный	Мутации гена <i>FGF23</i>	Кальций нормальный, фосфат низкий; 25(OH) Д нормальный, 1,25(OH) $_2$ Д непропорционально нормальный
Гипофосфатемические		
Аутосомно-рецессивный гиперкальциурически-гипофосфатемический	Мутации натрий-фосфатного транспортера (<i>SLC34A3</i>)	Кальций нормальный, фосфат низкий; ПТГ низкий, 25(OH) Д нормальный, 1,25(OH) $_2$ Д высокий (в отличие от Х-сцепленного гипофосфатемического рахита)

Дифференциальная диагностика различных типов ренального тубулярного ацидоза представлена в таблице 5.

Таблица 5 Типы ренального тубулярного ацидоза [1,6]

Показатель	Тип I дистальный	Тип II проксимальный	Тип III гиперкалиемический
НСО ₃ -крови	Может быть очень низким	Вариабельно высокий	Обычно 15-18 ммоль/л
Калий крови	Низкий	Вариабельно высокий	Высокий
рН мочи	➤ 6,0(полный дРТА)	< 5,5 (если НСО ₃ -достаточно низкий)	Обычно < 5,5
U-B рСО ₂ ⁺ *	снижен	нормальный	Снижен
FE НСО ₃ ⁻ **	< 5%	➤ 15%	< 5%
Нефрокальциноз/лтиаз	Да	Нет	Нет

*U-B рСО₂⁺ - разница между рСО₂ мочи (U) и крови (B);

**FE – фракционная экскреция.

Дифференциальная диагностика генетических заболеваний, сопровождающихся синдромом Фанкони, представлена в таблице 6.

Таблица 6. Генетические заболевания, сопровождающиеся синдромом Фанкони [1,7]

Нозологии	Мутации белка	Основные клинические и биохимические показатели
Цистиноз	Цистинозин	Замедление роста, рахит, ацидоз, почечная недостаточность, кристаллы цистина в роговице
Болезнь Дента	Канал хлора фосфатидил-инозитол 4,5 бифосфат 5-фосфатаза	Тубулярная протеинурия, гиперкальциурия, нефрокальциноз, МКБ, почечная недостаточность во взрослом периоде
Синдром Лоу	Фосфатидил-инозитол 4,5 бифосфат 5-фосфатаза	Отставание в росте, врожденная катаракта, умственная отсталость, судороги, артропатия, повышение трансаминаз и креатинкиназы крови, почечная недостаточность во взрослом периоде
Врожденная непереносимость фруктозы	Альдоза В	Непереносимость фруктозы, отставание в росте
Галактоземия	Галактоза-1-фосфат уридил-трансфераза UDP-галактоза-4-эпимераза	Гепатомегалия, нарушение функций печени, катаракта, умственное отставание
Тирозинемия	Фумарил-ацетоацетат гидролаза	Гепатомегалия, цирроз печени, нефрокальциноз, гломерулосклероз
Болезнь Вильсона	Медьтранспортирующая АТФаза, бета-полипептид	Кольца Кайзера-Фляйшера в роговице, гепатит, цирроз печени, умственное отставание
Синдром Фанкони-Бикель	Глют2-базолатеральный транспортер глюкозы	Накопление гликогена в печени и почках, гепатомегалия, рахит, отставание роста,

		умственное отставание
Митохондриальные заболевания	Различные митохондриальные белки	Мышечная слабость, поражение центральной нервной системы, эпилепсия, диабет, катаракта (различное сочетание этих симптомов)

Нефрогенный несахарный диабет возникает у мальчиков на 1-м году жизни, характерны полиурия, полидипсия, с эпизодами гипернатриемической дегидратации, лихорадкой, раздражительностью и рвотой, задержкой развития. У девочек – дебют позже и протекает легче.

13. Цели лечения:

- Нормализация водно-электролитного обмена;
- Купирование инфекционных осложнений, особенно у новорожденных и детей раннего возраста.

14. Тактика лечения***

14.1 Немедикаментозное лечение (режим. диета):

- Диета сбалансированная по возрасту, адекватное введение белка (1,5-2г/кг), калорий [1].
- Режим общий для детей без выраженных электролитных нарушений.

14.2 Медикаментозное лечение:

Выбор медикаментозной терапии проводится в зависимости от состояния ребенка и степени электролитных нарушений (таблица 7) [1,4,6,7].

Таблица 7. Медикаментозная терапия нарушений, развивающихся в результате дисфункции почечных канальцев [1,4,6,7]:

Типы, синдромы	Лечение
Аntenатальный синдром Барттера	<ul style="list-style-type: none"> • в тяжелом состоянии регидратация изотоническим раствором натрия хлорида, препараты хлорида калия (доза по показателям биохимического анализа крови); • индометацин 0,5-1 мг/кг за 4 приема с повышением до 2-3 мг/кг в день (с пищей или молоком) – учитывать гастроинтестинальные побочные эффекты, вплоть до развития некротизирующего энтероколита.
Аntenатальный синдром Барттера с тугоухостью	
Классический синдром Барттера	
Синдром Гиттельмана	<ul style="list-style-type: none"> • хлорид калия и хлорида магния пожизненно, диета с высоким содержанием соли (доза постоянно корректируется - по показателям биохимического анализа крови); • спиронолактон или амилорид, но осторожно (риск гипокалиемии).
Псевдовитамин Д-дефицитный рахит	• 1-α кальцитриол или кальцитриол (1А).
Гипокальциемический витамин Д-резистентный рахит	<ul style="list-style-type: none"> • Эффективное лечение отсутствует. • Интермиттирующие ночные инфузии кальция по показаниям.
Х-сцепленный рахит	• пероральные препараты фосфаты: нейтральный фосфат

Идиопатический почечный с-м Фанкони	1-4г/день разделенное на 4-6 дозы (1А); • 1 α кальцидол 25-50 нг/кг/день (максимальная доза 2мкг/день) один раз в день до улучшения (1А).
Аутосомно-доминантный гипофосфатемический рахит	
Аутосомно-рецессивный гиперкальциурически-гипофосфатемический рахит	• Только пероральное восполнение фосфата (доза постоянно корректируется - по показателям биохимического анализа крови).
Тип I дистальный ренального тубулярного ацидоза	• Ощелачивающие препараты 1-3 ммоль/кг, у маленьких детей 4-15 ммоль/кг (коррекция по рН крови и мочи) (1А); • восполнение калия (доза постоянно корректируется - по показателям калия в сыворотке крови) (1А).
Тип II проксимальный ренального тубулярного ацидоза	• бикарбонаты или цитраты (2-20 ммоль/кг) кг (коррекция по рН крови и мочи) (1А)

Регуляции фосфорно-кальциевого обмена:

- кальцитриол, таблетки 0,25 мкг;
- α кальцидол, капсулы 0,25 мкг;
- кальция карбонат + колекальциферол, жевательные таблетки, 1,25 г;
- глицерофосфат кальция, 0,2 г;
- витамин Д, капли 500-1000 МЕ;

При гипокалиемии:

- хлорид калия: концентрат для приготовления раствора калия хлорид для инфузий 40 мг в 1 мл, 150 мг в 1 мл, 4% раствор для инъекций; в ампулах по 10 мл, порошок по 0,05 г;
- цитрат калия, таблетки 1080 мг;

Коррекция гиповолемии:

- глюкоза 10%, 20% флаконы;
- хлорид натрия 0,9%, флаконы;

Коррекция ацидоза:

- бикарбонат натрия 4%, в ампулах,
- бикарбонат натрия (сода пищевая) по 25-50 мг в порошках;

иАПФ:

- фозиноприл, таблетки 5-10 мг;

Лечение анемии:

- железа сульфат - подросткам с массой тела свыше 50 кг: по 1 капсуле. 1–2 раза в сутки, детям (с массой тела 20–50 кг): по 1 капсуле 1 раз в сутки, детям с массой до 20 кг 3-5 мг/кг, сироп;

Стимуляторы гемопоэза:

- рекомбинантный эритропоэтин 100-150 ед/кг/нед – при развитии ренальной анемии, не поддающейся лечению препаратами железа и при снижении СКФ менее 60 мл/мин.

Антибактериальная терапия:

- цефотаксим, порошок для приготовления раствора для инъекций 1 г;
- цефтриаксон, порошок для приготовления раствора для инъекций 1г;

- амоксициллин+клавулановая кислота, лиофилизат для приготовления раствора 625мг.

Другие виды лечения:

В лечении первичного нефрогенного несахарного диабета:

- Гипотиазид, таблетки 5 мг;
- Индометацин 0,75-2 мг/кг.

В лечение синдрома Барттера:

- Индометацин 0,5-1 мг/кг с постепенным повышением дозы до 2-3 мг/кг.

14.2.1 Медикаментозное лечение, оказываемое на амбулаторном уровне:

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

- железа сульфат, сироп, капсулы 300мг;
- цефтриаксон в/м, флаконы 500 мг.

Перечень дополнительных лекарственных средств:

- кальцитриол, таблетки 0,25 мкг;
- α кальцидол, капсулы 0,25 мкг;
- кальция карбонат + колекальциферол, жевательные таблетки, 1,25 г;
- глицерофосфат кальция, 0,2 г;
- витамин Д, капли 500-1000 МЕ;
- индометацин, таблетки 25 мг;
- гипотиазид, таблетки 50 мг;
- натрия бикарбонат (сода), порошок;
- фозиноприл, таблетки 5-10 мг.

14.2.2. Медикаментозное лечение, оказываемое на стационарном уровне [2,5,8]:

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

- кальция карбонат + колекальциферол, жевательные таблетки, 1,25 г
- глицерофосфат кальция, 0,2 г
- хлорид калия: концентрат для приготовления раствора калия хлорид для инфузий 40 мг в 1 мл, 150 мг в 1 мл, 4% раствор для инъекций; в ампулах по 10 мл,
- глюкоза 10%, 20% флаконы
- бикарбонат натрия 4%, в ампулах, сода пищевая по 5-10 мг в порошках;
- хлорид натрия 0,9%, флаконы
- фозиноприл, таблетки 5-10 мг
- железа сульфат, сироп, капсулы 300мг
- витамин Д, капли 500-1000 МЕ
- цефотаксим, порошок для приготовления раствора для инъекций 1 г;
- цефтриаксон, порошок для приготовления раствора для инъекций 1г;

- амоксициллин+клавулановая кислота, лиофилизат для приготовления раствора 625мг.

Перечень дополнительных ЛС

- кальцитриол, таблетки 0,25 мкг
- α кальцидол, капсулы 0,25 мкг
- хлорид калия: порошок по 0,05 г
- цитрат калия, таблетки 1080 мг
- индометацин, таблетки 50 мг
- натрия бикарбонат, порошок (сода) 1,5-3 г/сут
- гипотиазид, таблетки 5 мг
- рекомбинантный эритропоэтин, шприц-тюбик 1000-2000ЕД.

14.2.3 Медикаментозное лечение, оказываемое на этапе скорой неотложной помощи: не проводится.

14.3. Другие виды лечения – не проводятся.

14.3.1. Другие виды лечения, оказываемые на амбулаторном уровне

14.4. Другие виды лечения, оказываемые на стационарном уровне

14.3.2 Другие виды лечения, оказываемые на этапе скорой неотложной помощи

14.4. Хирургическое вмешательство (в случае если таковое не является основным, то необходимо описание его обоснования) – не проводится.

14.4.1. Хирургическое вмешательство, оказываемое в амбулаторных условиях

14.4.2. Хирургическое вмешательство, оказываемое в стационарных условиях

14.5. Профилактические мероприятия:

Поддержание водно-электролитного баланса (коррекция кальция, фосфора, калия в крови, поддержание кислотно-щелочного состояния крови).

14.6 Дальнейшее ведение (послеоперационное ведение, диспансерные мероприятия с указанием частоты посещения врачей ПМСП и узких специалистов, первичная реабилитация, проводимая на уровне стационара):

- осмотр ВОП/педиатра - 1 раз в 3 месяца;
- осмотр нефролога 1 раз в 3 месяца;
- ОАК 1 раз в 6 месяцев;
- ОАМ 1 раз в 6 месяцев;
- биохимический анализ крови 1 раз в год (креатинин для расчета СКФ);
- определение калия, натрия, хлоридов, железа, кальция, магния, фосфора в сыворотке крови 1 раз в год;
- УЗИ почек – 1 раз в 6 месяцев;
- осмотр сурдолога (при наличии тугоухости) 1 раз в год (аудиографический контроль);

- осмотр отоларинголога 1 раз в год с целью выявления и санации хронических очагов инфекции.

15. Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения, описанных в протоколе:

- Нормализация электролитных нарушений.
- Отсутствие или купирование осложнений.

III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА

16. Список разработчиков протокола с указанием квалификационных данных:

- 1) Абеуова Б.А., д.м.н., РГП на ПХВ «Карагандинский государственный медицинский университет», доцент, заведующая кафедрой педиатрии и детской хирургии ФНПР;
- 2) Нигматуллина Н.Б., к.м.н., АО «ННЦМД», врач-нефролог высшей категории отделения уронефрологии;
- 3) Алтынова В.Х., к.м.н., АО «ННЦМД», заведующая отделением диализа, врач-нефролог высшей категории;
- 4) Ахмадьяр Н.С., д.м.н., АО «ННЦМД», клинический фармаколог.

17. Указание на отсутствие конфликта интересов: отсутствует.

18. Рецензенты:

Мулдахметов М.С., д.м.н., АО «Медицинский университет Астана», профессор, заведующий кафедрой детских болезней.

19. Указание условий пересмотра протокола: пересмотр протокола через 3 года и/или при появлении новых методов диагностики и/или лечения с более высоким уровнем доказательности.

20. Список использованной литературы:

1. Э. Лойман, А.Н.Цыгин, А.А.Саркисян. Детская нефрология. Практическое руководство. Москва, 2010г.
2. К/DOQI Клинические практические рекомендации по Хроническому Заболеванию Почек: Оценка, Классификация и Стратификация. 2012 www.nefro.ru/standard/doqi_ckd/kdoqickd.htm
3. Канатбаева А.Б., Абеуова Б.А., Кабулбаев К.А. и др. Клинические симптомы и синдромы в нефрологии (учебное пособие)// Алматы, 2010, 50 стр.
4. Папаян А.В., Савенкова Н.Д. Клиническая нефрология детского возраста. Руководство для врачей.//Издательство: Левша. Санкт-Петербург, 2008 год, 600 стр.
5. Мухин Н.А., Тареева И.Е., Шилов Е.М., Козловская Л.В. Диагностика и лечение болезней почек. Руководство для врачей// ГЭОТАР-Медиа. Москва. 2008. 384стр.

6. Крис А.О'Каллагхан. Наглядная нефрология // Москва. 2009. Перевод с англ. под ред. Е.М. Шилова, 128 стр.
7. Bonnardeaux A., Bichet D. (2008). Inherited disorders of the renal tubule. In Brenner BM ed. The kidney, 6th edn, pp 1656-98. 2013 WB Saunders Company, Philadelphia, London, Toronot, Montreal, Sydney, Tokio.