

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН**

**ТАШКЕНТСКИЙ ПЕДИАТРИЧЕСКИЙ
МЕДИЦИНСКИЙ ИНСТИТУТ**

Кафедра Госпитальной педиатрии № 1

ЛЕКЦИЯ

**ТЕМА: «Г л о м е р у л о н е ф р и т ы у
д е т е й»**

ТАШКЕНТ - 2007

Аннотация на лекцию Гломерулонефриты у детей

профессора Исроилова А.Р.

Лекция предназначена для студентов VI курса, где отражены современные данные частоты раннего заболевания, этиологические факторы, подробная схема патогенеза гломерулонефрита, клинические формы и течение данной патологии. Подробно разбирается дифференциальная диагностика всех клинических форм, осложнения, особенности терапии на современном этапе, также диспансерное наблюдение с прогнозом и профилактикой гломерулонефрита у детей.

ГЛОМЕРУЛОПАТИИ У ДЕТЕЙ

Д.м.н. профессор Исраилов А.Р.

Кафедра Госпитальной педиатрии №1, с нетрадиционными методами лечения и курсом нефропатологии.

План лекции

1. Определение
2. Этиология
3. Патогенез
4. Патанатомия
5. Клиника
6. Течение
7. Лечение

Среди множества болезней почек у детей особое место принадлежит гломерулопатиям. Это обусловлено тяжестью течения, как самих нефропатий, так и их осложнений, трудностями в диагностике и выборе схем лечения, неоднозначностью прогноза заболеваний.

Международная классификация гломерулопатий основана на иммуноморфологических изменениях почечной ткани, выявляемых при световой, электронной и иммунофлюоресцентной микроскопии биоптата. Согласно этому принято выделять невоспалительные гломерулопатии и истинные

(иммунновоспалительного характера)
гломерулонефриты (ГН).

К первой группе гломерулопатий относятся:

- * Болезнь минимальных изменений
- * Фокально-сегментарный гломерулосклероз
- * Мембранозная нефропатия.

Все эти состояния проявляются, в основном, нефротическим синдромом.

Ко второй группе относятся пролиферативные гломерулонефриты, характеризующиеся нефритическим синдромом или сочетанием нефротического синдрома и гематурии (и/или артериальной гипертензии):

- * Острый пролиферативный ГН (различные варианты)
- * Мезангиопролиферативный ГН
- * Мембранопротиперативный (мезангиокапиллярный) ГН
- * Диффузный экстракапиллярный пролиферативный (быстро прогрессирующий) ГН (с полулуниями)
- * Фокальный ГН

Отдельно рассматриваются ГН, протекающие с изолированной гематурией IgA нефропатия, нефрит при болезни Шенлейн-Геноха (капилляротоксический нефрит). Наиболее распространенная отечественная классификация гломерулонефритов основана на клинико-лабораторных синдромах.

Соответственно этому выделяют:

1. Острый гломерулонефрит
 - а) с нефротическим синдромом
 - б) с нефритическим синдромом
 - в) с изолированным мочевым синдромом
2. Хронический гломерулонефрит
 - а) гематурическая форма
 - б) нефротическая форма
 - в) смешанная форма (сочетание нефротического синдрома с гематурией или сочетание нефротического синдрома с гематурией и/или с гипертензией)
3. Подострый быстро прогрессирующий гломерулонефрит

Также при постановке диагноза гломерулонефрит необходимо указать степень нарушения функций почек (сохранена, нарушена концентрационная или азотовыделительная функции)

Таким образом, понятие гломерулонефрит подразумевает группу заболеваний, различных по этиологии, патогенезу, клинико-морфологической основе и исходу.

Следует учитывать, что данная классификация не отражает в полной мере современного представления о проблеме. Ряд авторов предлагает различать гломерулопатии по клиническому синдрому, чувствительности к кортикостероидной терапии и морфологическому типу болезни.

Нефротический синдром (НС)

Ежегодно в мире на 100 000 населения выявляется 2-7 новых случаев нефротического синдрома у детей в возрасте до 16 лет. Из 6000 детей у одного ребенка ежегодно обнаруживается указанная патология. Чаще всего НС развивается в возрасте от 2 до 7 лет (до 70%), преимущественно у мальчиков. Морфологически наиболее распространена болезнь минимальных изменений, реже - мембранозно-пролиферативный гломерулонефрит и фокально-сегментарный гломерулосклероз.

В настоящее время наиболее широко используется классификация нефротического синдрома, предложенная М.С. Игнатовой, Ю.Е. Вельтищевым в 1989 г (табл.1), основанная на клинико-морфологических особенностях этого состояния.

Таблица 1. Классификация нефротического синдрома

Врожденный НС:

* финского типа с первичным поражением базальных мембран клубочковых капилляров и микрокистозом канальцев

* семейный, нередко связанный с мутацией гена на хромосоме 1q25-1q31

* другие

Первичный (идиопатический) НС:

* болезнь минимальных изменений

* фокально-сегментарный гломерулосклероз

* мембрано-пролиферативный, мезангио-пролиферативный, фибропластический вариант гломерулонефрита

Вторичный НС:

* при внутриутробных инфекциях

(цитомегаловирусная инфекция, токсоплазмоз, врожденный сифилис и др.)

* при инфекционных заболеваниях (гепатит В и С, туберкулез, малярия и др.)

* при системных заболеваниях

соединительной ткани, системных васкулитах

* при болезнях обмена (нарушение метаболизма триптофана, диабет, гликогеноз и др.)

* при амилоидозе

* при тромбозе почечных вен

* при наследственных болезнях и синдромах (Альпорта, периодическая болезнь и др.)

* при хромосомных болезнях (синдром Дауна, Орбели и др.)

* при редких болезнях (саркоидоз, серповидно-клеточная анемия и др.)

НС представляет собой клинико-лабораторный симптомокомплекс, характеризующийся:

* протеинурией (более 2 г в сутки или > 50 мг/кг в сутки, или > 40 мг/м² в час, или соотношение экскреции альбумина к креатинину с мочой > 200 мг/моль)

* гипогаммаглобулинемией, гипоальбуминемией (концентрация сывороточного альбумина менее 25 г/л

* гиперлипидемией, гиперкоагуляцией

* периферическими и полостными отеками

(вплоть до анасарки)

Наряду с этим возможно кратковременно умеренное повышение артериального давления (в период олигурии у 1/3 больных) и микрогематурия (до 10-20 эритроцитов в поле зрения в течение первых 10-14 дней). Активность

процесса подтверждается ускорением СОЭ до 50-70 мм/час.

Массивная протеинурия при идиопатическом нефротическом синдроме развивается вследствие повышения проницаемости гломерулярной мембраны для белка. Причиной изменений мембраны клубочка является нарушение функций Т-лимфоцитов, распознающих почечную ткань как антиген. При этом вырабатываются лимфокины, факторы сосудистой проницаемости и другие биологически активные соединения, влияющие на структуру подоцитов. Это, в свою очередь, и приводит к чрезмерной проницаемости гломерулярного фильтра.

Гипопротеинемия является, с одной стороны, следствием массивной протеинурии, с другой, результатом повышенного катаболизма белка в проксимальных канальцах.

Гиперлипидемия, свойственная НС, развивается вследствие усиления синтеза печенью холестерина, триглицеридов и липопротеинов как побочных продуктов синтеза альбуминов в условиях гипопротеинемии.

Снижение онкотического давления плазмы при больших потерях белка приводит к накоплению жидкости в периферических тканях и полостях. Наряду с этим, гиповолемия активизирует симпатическую нервную и ренин-ангиотензин-альдостероновую системы, которые увеличивают реабсорбцию натрия канальцами с последующей задержкой воды в организме. Так формируются массивные отеки, характерные для нефротического синдрома.

При НС могут развиваться состояния, требующие интенсивной помощи больным: гиповолемический криз, бактериальная инфекция (перитонит и целлюлит при массивных отеках), тромбоэмболии, почечная недостаточность острого периода, электролитные нарушения.

Несмотря на то, что все больные страдают отеками, гиповолемический криз встречается не у всех. Как правило, он бывает у больных в момент острого рецидива НС. Для этого состояния характерны выраженная олигурия, ортостатическая гипотония, тахикардия и слабый пульс. Отмечается повышение гематокрита. Субъективно больные жалуются на тошноту, боли в животе, их беспокоит рвота. Внутривенное введение в этом случае плазмы (20мл/кг) или высококонцентрированного альбумина (20%, 1г/кг веса) в течение 4-х часов с последующим струйным введением фуросемида (1-2 мг/кг) существенно помогает больному. Следует помнить, однако, о возможности развития отека легких при применении альбумина.

Бактериальная инфекция у больных с НС при отеках, поражающая мягкие ткани и полости, может возникать из-за снижения сывороточного IgG, нарушения функции Т-лимфоцитов и т.д. Для профилактики бактериальных осложнений целесообразно назначение детям с массивными отеками и асцитом оральных пенициллинов до 250 мг дважды в день до исчезновения отечного синдрома.

Диагностика нефротического синдрома не вызывает затруднений. Характерный вид и возраст больного, типичные изменения лабораторных показателей (общий ан. мочи и крови, биохимический ан. крови, определение суточной экскреции белка с мочой, иммунологическое исследование крови и коагулограмма) позволяют педиатру поставить диагноз и определить последующую тактику ведения больного.

Лечение больных с нефротическим синдромом подразумевает обеспечение оптимальной физической нагрузки и диеты, назначение кортикостероидных и иммуносупрессивных препаратов, коррекцию осложнений, как самого заболевания, так и агрессивной терапии.

Постельный режим назначается на несколько дней только при состояниях, связанных с риском для жизни: артериальной гипертензии, выраженных отеках, мешающих ходить, явлениях сердечной недостаточности, нежелании самого больного передвигаться вследствие плохого самочувствия. В дальнейшем, при длительном применении иммуносупрессивной терапии, такие осложнения как компрессионный перелом позвонков, кровоточащая язва желудка, панкреатит, могут привести к необходимости назначения строгого постельного режима у больных с НС.

В целом, длительный постельный режим не показан, так как в этом случае быстрее развивается дистрофия мышц и остеопороз.

Диетотерапия при НС направлена, в первую очередь, на снижение отечного синдрома, уменьшение протеинурии, гиперфльтрации, азотемии. У больных с активным НС существенно снижена экскреция натрия с мочой (до 10 ммоль/л при 80-100 ммоль/л в норме). Поэтому целесообразно назначение бессолевой диеты с ограничением белка, преимущественно животного происхождения. Чаще всего применяется диета № 7 низконатриевая молочно-растительная с умеренным снижением квоты белка до 1-2 г на кг массы тела. На весь активный период заболевания исключают из рациона мясо, творог, рыбу. Рекомендуются ежедневно включать в рацион куриное яйцо, кефир, молоко. Кроме того, очень важно следить за достаточной калорийностью пищи (не менее 2800 ккал/сутки), которая достигается потреблением мучных и макаронных изделий, круп, растительного и сливочного масла, в неограниченном количестве - овощей, фруктов, соков. Хлеб разрешается только бессолевой. Ежедневно после ужина следует давать кефир, простоквашу, ацидофилин. Особое внимание следует уделять улучшению аппетита у больных с НС. Непривычная малосоленая пища приводит к отказу ребенка от еды. Поэтому для улучшения вкусовых качеств блюд

рекомендуется использовать в небольших количествах зеленый лук, чеснок, петрушку, укроп, другую зелень, салаты, заправленные растительным маслом, лимонный и апельсиновый соки.

Прием жидкости у больных с НС не ограничивается, так как ребенок не испытывает жажды из-за ограничения натрия в диете. Однако учет выпитой и выделенной жидкости следует проводить обязательно.

В последнее время в диету больных с НС стали включать полиненасыщенные жирные кислоты ОМЕГА-3, ОМЕГА-6 в виде ПОЛИЕНА или ЭЙКАНОЛА. Эти соединения обладают выраженным гипохолестеринемическим действием, способствуют снижению АД за счет ингибирования каскада арахидоновой кислоты и тромбоксана, уменьшению вязкости крови.

Для коррекции электролитных расстройств (гипокальциемии и гипокалиемии) в результате диуретической и стероидной терапии целесообразно назначение больным продуктов с высоким содержанием минеральных солей: изюм, курага, чернослив, картофель (особенно, печеный). Это значительно сокращает пероральный прием препаратов, что особенно важно при назначении патогенетической терапии и развитии ее осложнений со стороны ЖКТ.

Особое внимание следует уделять детям, которые в активную стадию заболевания развивают выраженную гипонатриемию в виде понижения АД, головокружений, слабости, вялости, появления холодного пота. В этих случаях дозированно назначается поваренная соль до 3 гр в сутки, которая дается больному в руки, и он самостоятельно в течение дня подсаливает пищу. После ликвидации указанных симптомов соль постепенно исключается из рациона, и больной возвращается к классическому столу № 7.

Применение указанной диеты в сочетании с патогенетическим лечением в активной стадии заболевания позволяет значительно быстрее уменьшить отечный синдром и в более ранние сроки достичь клинико-лабораторной ремиссии.

В дальнейшем, при назначении стероидной терапии, у большинства больных повышается аппетит. Этим детям временно на 10% увеличивают долю белка в рационе за счет 200 г кефира, молока, хлеба в качестве дополнительного питания за 2 часа до первого завтрака, что предупреждает появление голодных болей.

В период отмены глюкокортикоидов аппетит снижается. В этом случае временно разрешается замена продуктов, от которых ребенок отказывается, на другие, содержащие адекватное количество белка (яйцо можно заменить на творог, рыбу или мясо 50 гр в сутки). В целом, расширение диеты должно происходить постепенно при наличии стойкой клинико-лабораторной ремиссии заболевания. Через месяц после выписки из стационара разрешается вводить обычный соленый хлеб, затем ежемесячно можно увеличивать количество поваренной соли (по 1 г в месяц). К концу 5-го месяца количество соли может достигать возрастной нормы (3-4 г/сутки). До 6-ти месяцев исключаются мясные, рыбные, грибные бульоны, все мясные и рыбные консервы. После 6-ти месяцев разрешается готовить супы на бульонах в половинном разведении.

Расширение диеты происходит под строгим контролем анализов мочи и крови, АД, наличия отеков. При ухудшении самочувствия больного или одного из перечисленных выше показателей немедленно следует вернуться к диете № 7.

Симптоматическая терапия больных НС подразумевает назначение антибактериальных, диуретических и, значительно реже, гипотензивных препаратов.

Как было сказано выше, антибиотики в половинной терапевтической дозе назначаются детям только на период выраженных отеков. Дальнейшее применение антибактериальных препаратов оправдано только в случае присоединения интеркуррентной бактериальной инфекции и при необходимости лечения бактериальных осложнений иммуносупрессивной терапии.

Диуретические препараты при борьбе с отеками должны назначаться крайне осторожно, т.к. больные с НС находятся в состоянии более или менее выраженной гиповолемии. Поэтому для получения эффективного ответа на салуретики вначале необходимо восстановление дефицита объема циркулирующей крови с помощью альбумина или плазмозаменителей. Для этого 20-25% раствор альбумина назначается внутривенно в дозе 0,5-1 г/кг на введение в течение 30-60 минут с последующим введением лазикса 1-2 мг/кг и выше в течение 60-90 минут.

При рефрактерных отеках может быть использовано сочетание петлевых диуретиков с тиазидами, спиронолактоном. Комбинации диуретиков действуют однонаправлено, блокируя реабсорбцию натрия в различных отделах нефрона.

У 10% больных со стероидчувствительным вариантом НС отмечается артериальная гипертензия, особенно на фоне лечения терапевтическими дозами глюкокортикоидов. При умеренно выраженной гипертензии терапия должна начинаться с немедикаментозных действий, основными из которых являются ограничение потребления соли, коррекция диеты с целью уменьшения избыточного веса, назначение лечебной физкультуры под контролем специалиста. Медикаментозную терапию следует начинать с малых доз с целью избежания резкого снижения АД. Не рекомендуется одновременно использовать препараты с одинаковым механизмом действия. Предпочтительной является монотерапия. При

невозможности контролировать АД терапевтической дозой одного препарата переходят к комбинированной терапии.

В последние годы на смену традиционной схеме лечения гипертензии (диуретик, диуретик + бета-адреноблокатор, диуретик + бета-адреноблокатор + периферический вазодилататор гидралазин) пришли блокаторы кальциевых каналов и ингибиторы ангиотензин-превращающего фермента (ИАПФ). Эти лекарственные формы стали препаратами выбора при лечении АГ различного генеза благодаря сравнительно редким побочным действиям, высокой эффективности и улучшению качества жизни больных.

В педиатрической практике предпочтение отдается препаратам пролонгированного действия из-за более мягкого эффекта, наступающего постепенно и продолжающегося в течение суток. К ним относятся ингибиторы АПФ эналаприл и моноприл, бета-адреноблокатор атенолол (тенормин), антагонист кальция амлодипин (норваск). В последнее время появляются данные о возможности использования в у детей антагонистов рецепторов к ангиотензину II. Козаар (лазартан) успешно применяется у взрослых в дозе 50 мг в сутки. У этой группы препаратов отмечается значительно меньше побочных действий, чем у ингибиторов АПФ.

Иммуносупрессивная терапия является основой патогенетического лечения нефротического синдрома с целью замедления прогрессирования заболевания и увеличения выживаемости больных. Кортикостероиды (КС) предпочтительны в лечении НС.

Терапевтическое действие их заключается в:

- * подавлении синтеза антител
- * торможении образования иммунных комплексов
- * действию на клеточный иммунитет (подавляют клеточный ответ на митогены - бластогенез лимфоцитов)

* подавлении выделения активированных лимфоцитами лимфокинов, повышающих сосудистую проницаемость, особенно важно - КС уменьшают выработку интерлейкинов во время взаимодействия макрофагов и Т хелперов. Также КС останавливают активацию комплемента, тормозят высвобождение лизосомальных ферментов из фагоцитирующих клеток, снижают проницаемость клубочковой базальной мембраны, останавливают активацию фосфолипазы А₂ и, таким образом, предупреждают образование лейкотриенов, тромбоксанов, простагландинов и, т.е. обладают выраженным противовоспалительным действием в "острофазовых" ситуациях.

В зависимости от результатов лечения глюкокортикоидами нефротический синдром можно разделить на следующие формы:

1. Первично-чувствительный: ремиссия в течение 4-8 недель:

нерецидивирующий

редкорецидивирующий (<2 рецидивов в 6 мес)

часторецидивирующий (>2 рецидивов в 6 мес)

стероидзависимый (рецидивы на снижении дозы или в течение 2 недель после отмены преднизолона)

вторично - резистентный: потеря чувствительности к преднизолону при рецидивах НС

2. Первично - резистентный: отсутствие эффекта от преднизолона в течение 8 недель:

поздне-чувствительный (ремиссия в сроки более 8 недель от начала лечения преднизолоном)

постоянно-резистентный (отсутствие эффекта от первого и последующего курсов лечения преднизолоном)

Стандартный курс преднизолонотерапии применяется как главное патогенетическое лечение при впервые выявленном НС и заключается в пероральном приеме преднизолона или преднизона по 2-2,5 мг/кг массы в день (60 мг/м²) непрерывно в течение 4 недель, при отсутствии убедительного эффекта - 6 - 8

недель, с последующим переводом больного на альтернирующий курс в дозе $2/3$ от терапевтической (35-40 мг в день) утром в один прием. Длительный альтернирующий режим приема преднизолона (6-8 недель) с последующим медленным снижением дозы по 5 мг в неделю удлиняет ремиссию НС и уменьшает вероятность последующих возможных рецидивов заболевания.

Обострение НС при стероидчувствительном его варианте может быть купировано повторным стандартным курсом преднизолона или укороченным, при котором терапевтическая доза глюкокортикоида назначается до достижения ремиссии (до 3-х нормальных анализов мочи) с последующим переводом больного на альтернирующий режим приема преднизолона. При этом преднизолон может быть заменен на метилпреднизолон, обладающий меньшим отрицательным воздействием на желудочно-кишечный тракт (5 мг преднизолона эквивалентны 4 мг метилпреднизолона).

Поддержание ремиссии при часторецидивирующем и стероидзависимом НС достигается назначением альтернирующего курса минимальной дозы преднизолона, при которой сохраняются нормальные анализы мочи. Терапия минимальными дозами может быть длительной, если нет побочных действий преднизолона. Однократно может быть применен курс цитотоксической терапии алкилирующими препаратами (циклофосфамид-эндоксан 2мг/кг или хлорамбуцил-лейкеран 0,2 мг/кг в сутки в течение 8-12 недель. При неэффективности алкилирующих препаратов или наличии противопоказаний к ним для прекращения преднизолонотерапии и удлинении ремиссии может быть использован циклоспорин А до 6 мг/кг под контролем почечных функций и концентрации препарата в крови 200-400 нг/мл.

Сочетание небольшой дозы преднизолона и левамизола 1 мг/кг/день или 2,5 мг/кг через день с

антикоагулянтами и антиагрегантами в течение 6-12 месяцев также позволяет продлить ремиссию заболевания.

Стероидрезистентным больным показана нефробиопсия для определения морфологической формы гломерулосклероза и, исходя из этого, выбора метода лечения и оценки прогноза.

Терапия таких больных вызывает большие трудности. Одним из возможных методов лечения является пульсовое введение метилпреднизолона 30 мг/кг на инфузию (не более 1000 мг одномоментно) в физиологическом растворе 100-150 мл в течение 20 минут. Перед этим необходимо восполнить объем сосудистого русла введением альбумина или реополиглюкина. Физиологический эффект больших доз метилпреднизолона представлен в таблице 2.

Таблица 2. Физиологическое действие супермаксимальных доз метилпреднизолона (C.Ponticelli, G.Passerini)

- * Ингибирование фактора активации тромбоцитов
- * Ингибирование синтеза компонента, мембраноатакующего комплекса
- * Ингибирование образования иммунных комплексов
- * Модификация химического состава ГБМ со снижением проницаемости для белка
- * Ингибирование синтеза лимфокинов
- * Снижение образования супероксидных радикалов
- * Стабилизация клеточных мембран, лизосом
- * Снижение проницаемости капилляров

Пульсовое введение метилпреднизолона (МП) может быть использовано для более быстрого достижения ремиссии стероидчувствительной формы НС, однако не удлиняет ее. Несмотря на меньшее количество побочных эффектов (по сравнению с длительным приемом больших доз стероидов), внутривенное введение супермаксимальных доз метилпреднизолона может вызывать некоторые отрицательные явления в организме больного. Варианты и

частота побочных эффектов МП представлена в таблице 3.

Таблица 3. Частота побочных эффектов при применении пульс-терапии метилпреднизолона у детей с ГН

металлический привкус во рту во время инфузии МП
более 50 %
тошнота/рвота
38,30%
кратковременный подъем АД
34,00%
головная боль
19,10%
чувство жара, гиперемия
14,90%
тахикардия
8,50%
зрительные галлюцинации
4,30%
гнойные инфекции
4,30%

Существует несколько схем пульс-терапии метилпреднизолоном в зависимости от морфологической предпосылки нефротического синдрома.

Так, при фокально-сегментарном гломерулосклерозе (ФСГС) наиболее приемлема схема, предложенная Мендоза (Mendoza), позволяющая получить до 50-60% ремиссий у больных с этой патологией (табл. 4).

Таблица 4. Схема пульс-терапии метилпреднизолоном по Мендоза

Неделя
МП 30 мг/кг в/в
Преднизолон
Циклофосфамид
1-2
Через день (+6)
-
-
3-10
1 раз в неделю

2 мг/кг через день

-

11-18

1 раз в 2 недели

2 мг/кг через день

2 мг/кг

19-52

1 раз в месяц

2 мг/кг через день

-

53-78

1 раз в 2 месяца

2 мг/кг через день

-

Для лечения ФСГС можно использовать сравнительно недавно предложенную схему Вальдо (Valdo), применяемую у детей с хорошим эффектом (Табл.5).

Таблица 5. Схема пульс-терапии метилпреднизолоном по Вальдо

Неделя

МП 30 мг/кг в/в

Преднизолон

Циклоспорин А

1-2

3 раза в неделю

-

-

3-8

1 раз в неделю

2 мг/кг через день

6 мг/кг в день

9-29

-

1 мг/кг через день

3 мг/кг в день

30-54

-

0,5 мг/кг через день

3 мг/кг в день

Среди причин НС у детей редко встречается первичная мембранозная нефропатия. Поэтому протокол лечения Понтичелли (Ponticelli) предложен в большей степени для взрослых и состоит в

чередовании месячных курсов кортикостероидов и цитостатиков в стандартной дозе, повторенных трижды (длительность всего курса 6 месяцев). При этом месяц кортикостероидной терапии начинается с пульсового введения метилпреднизолона (табл. 6).

Таблица 6. Схема пульс-терапии метилпреднизолоном по Понтичелли

Дни
МП 20 мг/кг в/в
Метилпреднизолон
Хлорамбуцил
1-3
ежедневно
-
-
4-30
-
0,4 мг/кг через день
-
9-29
-
-
0,2 мг/кг в день

Проводятся три цикла.

Лечение кортикостероидами должно сочетаться с назначением антикоагулянтов и антиагрегантов, особенно при концентрации альбумина в плазме менее 20 г/л, препаратами калия. При длительном приеме и повторных курсах следует назначать витамин D, препараты кальция, антациды.

Наблюдение за больным, находящимся на длительной глюкокортикоидной терапии, помимо оценки динамики активности гломерулонефрита, должен включать контроль за состоянием скелета (рентген нижнегрудного и поясничного отделов позвоночника через 1 месяц от начала лечения КС), поджелудочной железы (диастаза мочи, сахар мочи и крови, УЗИ), желудочно-кишечного тракта (кал на скрытую кровь, гастродуоденоскопия), печени (трансаминазы, билирубин), нервной системы

(поведение, сон, память). Вместе с этим необходимо проводить постоянный (не реже 1 раза в 2 недели, по показаниям чаще) контроль за электролитами крови, кислотно-основным состоянием, клиническими анализами крови, ЭКГ, АД, частотой пульса. Ребенок должен быть периодически осмотрен гинекологом и офтальмологом.

Отказ от кортикостероидов с переходом на цитостатики показан при:

- * частых рецидивах (четыре и более)заболевания
- * гормонозависимости (появление протеинурии не позже 2 недель после отмены кортикостероидов
- * выраженных побочных эффектах гормонотерапии, препятствующих назначению максимальной дозы кортикостероидов. Цитостатики назначаются на фоне поддерживающей дозы преднизолона.