

**Проект**  
**Клинических рекомендаций**  
**по диагностике и лечению**  
**болезни минимальных изменений у детей.**

**Разработчик:**

Творческое объединение детских нефрологов  
Ассоциация нефрологов

**Рабочая группа:**

Петросян Э.К. – д.м.н., профессор, нефролог  
Длин. В.В. – д.м.н., профессор, нефролог

2014 г.

## **Сокращения:**

БМИ – болезнь минимальных изменений  
БРА – блокаторы рецепторов ангиотензина  
ГН – гломерулонефрит  
СЗ СЧНС – стероид-зависимая форма стероид-чувствительного нефротического синдрома  
и-АПФ – ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента  
КНИ – кальцинейрина ингибиторы  
ММФ – микофенолат мофетил  
МК – микофеноловая кислота  
МП – метилпреднизолон  
НС – нефротический синдром  
ОРВИ – острая респираторная вирусная инфекция  
РААС – ренин-ангиотензин-альдостероновая система  
рСКФ – расчетная скорость клубочковой фильтрации  
СРНС – стероид-резистентный нефротический синдром  
ФСГС – фокально-сегментарный гломерулосклероз  
ЧР – часто-рецидивирующий  
NPHS1 – ген нефрина  
NPHS2 – ген подоцина  
PLCE1 – фосфолипаза С эpsilon 1  
TRPC-6 – потенциал- зависимый временный рецептор катионов 6  
NEPH1 – нефриноподобный белок 1  
CD2AP – CD2-ассоциированный протеин  
ZO-1 – белок плотных контактов (zonula occludens 1)  
Myo1E – Миозин IE  
WT-1 – белок опухоли Вильмса 1  
LMX1B – LIM гомеобокс фактор транскрипции 1бета (LIM homeobox transcription factor 1, beta)  
SMARCA1 – подобный, ассоциированный с матриксом; актин- зависимый регулятор хроматина, белок 1 подсемейства альфа  
INF2 – инвертированный формин 2.

## **Оглавление:**

1. Методика оценки рекомендаций.....	стр.4
2. Определение, эпидемиология.....	стр.5
3. Этиология, классификация.....	стр.5
4. Клиническая картина.....	стр.6
5. Принципы диагностики.....	стр.7
6. Дифференциальная диагностика.....	стр.8
7. Лечение .....	стр. 8
7.1. Лечение первого эпизода стероид-чувствительного НС при БМИ.....	стр. 8
7.2. Лечение рецидивирующей формы НС при БМИ.....	стр.8
7.3. Лечение ЧР и СЗ СЧНС кортикостероид-сберегающими препаратами ...	стр.9
7.4. Показания к нефробиопсии у детей с СЧНС при БМИ.....	стр.10
7.5. Лечение стероид-резистентной формы НС при БМИ.....	стр.10
7.6. Иммунизация детей со СЧНС.....	стр.12
8. Прогноз.....	стр.12
9. Литература.....	стр.13

**1. Методика оценки силы рекомендаций и уровня их предсказательности, использованная при составлении данных клинических рекомендаций**

- Для рекомендаций сила указана как уровень 1, 2 или «нет степени» (табл.1), качество доказательной базы обозначено как А, В, С (табл.2).

Таблица 1. Оценка силы рекомендаций (составлена в соответствии с клиническими рекомендациями KDIGO)

Уровень	Оценка рекомендаций		
	Со стороны пациентов	Со стороны врача	Дальнейшее направление использования
<b>Уровень 1 «Эксперты рекомендуют»</b>	Подавляющее большинство пациентов, оказавшихся в подобной ситуации, предпочли бы следовать рекомендуемым путем и лишь небольшая часть из них отвергли бы этот путь	Подавляющему большинству своих пациентов врач будет рекомендовать следовать именно этим путем	Рекомендация может быть принята в качестве стандарта действия медицинского персонала в большинстве клинических ситуаций
<b>Уровень 2 «Эксперты полагают»</b>	Большая часть пациентов, оказавшихся в подобной ситуации, высказались бы за то, чтобы следовать рекомендуемым путем, однако значительная часть отвергла бы этот путь	Для разных пациентов следует подбирать различные варианты рекомендаций, подходящие именно им. Каждому пациенту необходима помощь в выборе и принятии решения, которое будет соответствовать ценностям и предпочтениям данного пациента	Рекомендации, вероятно, потребуют обсуждения с участием всех заинтересованных сторон до принятия их в качестве клинического стандарта
<b>«Нет градации» (НГ)</b>	Данный уровень применяется в тех случаях, когда в основу рекомендации укладывается здравый смысл исследователя-эксперта или тогда, когда обсуждаемая тема не допускает адекватного применения системы доказательств, используемых в клинической практике.		

Таблица 2. Оценка качества доказательной базы (составлена в соответствии с клиническими рекомендациями KDIGO)

Качество доказательной базы	Значение
<b>А – высокое</b>	Эксперты уверены, что ожидаемый эффект близок к рассчитываемому
<b>В - среднее</b>	Эксперты полагают, что ожидаемый эффект близок к рассчитываемому эффекту, но может и существенно отличаться
<b>С – низкое</b>	Ожидаемый эффект может существенно отличаться от рассчитываемого эффекта
<b>D – Очень низкое</b>	Ожидаемый эффект очень неопределенный и может быть весьма далек от рассчитываемого

- **Методы, используемые для формулировки рекомендаций:** Консенсус экспертов

## 2. Таблица 3. Определение, эпидемиология

<b>Определение</b>
<b>Рекомендация 1.</b> Болезнь минимальных изменений (БМИ) – это непролиферативная гломерулопатия, не имеющая каких-либо морфологических критериев при световой микроскопии, обусловленная повреждением (иммунным или неиммунным) подоцитов (подоцитопатия), которое диагностируется исключительно при ультраструктурном анализе в виде диффузного слияния ножковых отростков подоцитов. Повреждение подоцита определяет формирование в клинике заболевания нефротического синдрома (НС).
<b>Эпидемиология</b>
<ul style="list-style-type: none"><li>• БМИ составляет 76,6 % всех морфологических вариантов первичного гломерулонефрита (ГН) у детей.</li><li>• Наибольшая встречаемость у детей раннего возраста.</li><li>• БМИ чаще отмечается у мальчиков в соотношении 2:1</li><li>• Возможны семейные формы, обусловленные мутациями генов структурных белков подоцита.</li><li>• Рецидивов в трансплантате нет.</li></ul>

## 3. Таблица 4. Классификация, этиология

<b>Классификация</b>
<ul style="list-style-type: none"><li>• <b>Первичная (идиопатическая) БМИ</b> Основной развития идиопатического нефротического синдрома у детей является дисфункция Т-клеточного звена иммунной системы или генетические мутации. Однако БМИ может быть ассоциирована с множеством других патологических состояний таких, как аллергия, онкопатология, лекарственные воздействия.</li></ul>
<ul style="list-style-type: none"><li>• <b>Генетически обусловленная БМИ (гены):</b><ul style="list-style-type: none"><li>○ Щелевой диафрагмы и цитоскелета подоцитов – <i>NPHS1, NPHS2, TRCP6, CD2AP, ACTN4, INF2, MYH9, MYO1E</i></li><li>○ Фосфолипазы – <i>PLCE1</i></li><li>○ Гломерулярной базальной мембраны – <i>LAMB2</i></li><li>○ Факторов транскрипции – <i>WT1, LMX1B</i></li><li>○ Лизосомных белков – <i>SCARB2</i></li><li>○ Митохондриальных белков – <i>COQ2</i></li><li>○ Посредника реструктуризации ДНК-нуклеосомы - <i>SMARCA1</i></li></ul></li></ul>
<ul style="list-style-type: none"><li>• <b>Состояния, ассоциированные с БМИ</b> <b>Аллергия:</b><ul style="list-style-type: none"><li>Пыльца</li><li>Грибы</li><li>Коровье молоко</li><li>Домашняя пыль</li><li>Укусы пчел, медуз</li><li>Шерсть кошки</li></ul><b>Лекарственные препараты:</b><ul style="list-style-type: none"><li>Нестероидные противовоспалительные препараты</li><li>Ампициллин</li><li>Препараты золота</li><li>Препараты лития</li><li>Ртуть-содержащие препараты</li><li>Триметадион</li></ul></li></ul>

**Злокачественные заболевания:**

Болезнь Ходжкина  
Неходжкинская лимфома  
Рак толстой кишки  
Карцинома легких

**Другие:**

Вирусная инфекция  
Болезнь Кимуры  
Сахарный диабет  
Миастения Грависа  
Вакцинация

**Механизм развития**

Следует рассматривать два механизма развития БМИ:

**• Иммуноопосредованный:**

В настоящее время исследования *in vivo* и *in vitro* продемонстрировали высокую активность Т-лимфоцитов в ответ на антигенную стимуляцию. В последующем происходит дифференцировка Т-клеток с преимущественным образованием Th2, экспрессирующих IL-4 и IL-13. Более того активация NFκB транскрипционного фактора наблюдается при всех случаях рецидивов НС при БМИ. Антагонистом NFκB является IκB, концентрация которого под влиянием глюкокортикоидов увеличивается. Эффективность ритуксимаба при лечении БМИ предполагает роль В-клеток в патогенезе БМИ.

**• Неиммунный:**

Структура подоцита изменяется в результате изменения структурных белков подоцитов, обусловленное мутациями генов. До 66% случаев НС на первом году жизни у детей составляет генетически обусловленный НС. Частота генетических форм НС у детей при идиопатическом НС неизвестна. Однако следует помнить морфологический диагноз БМИ у детей с генетически обусловленным НС носит транзиторный характер, так как в последующем он трансформируется в ФСГС. Неиммунный характер формирования БМИ определяет развитие стероид-резистентной формы БМИ.

**4. Таблица 5. Клиническая картина****Клиническая картина**

- Клиническим синдромом БМИ является внезапно развившийся НС. Отягощенный аллергологический анамнез и аллергические проявления у детей с БМИ наблюдаются в 30-70% случаев в отличие от других форм гломерулонефрита. Триггерными факторами могут быть ОРВИ, детские инфекции, атопические реакции.
- Артериальная гипертензия наблюдается крайне редко и характеризуется кратковременностью. Повышение артериального давления при БМИ связано с компенсаторным механизмом на выраженную гиповолемию. При резкой гиповолемии возможно развитие нефротического криза с болями в животе, кожной эритемой и сердечно-сосудистым шоком с циркуляторной недостаточностью.
- Течение БМИ делится на острое с исходом в стойкую ремиссию (20-30%), рецидивирующее и часто рецидивирующее течение. По отношению к стероидной терапии выделяют следующие формы: стероидчувствительная, стероидзависимая и стероидрезистентная.

**5. ПРИНЦИПЫ ДИАГНОСТИКИ**

- 5.1. Рекомендация 2.** Диагноз БМИ устанавливается на основании клинко-лабораторной картины НС и быстрому положительному ответу на стероидную терапию (НГ). Морфологическая диагностика является резервным методом при атипичном клиническом ответе на терапию.

Таблица 6. Морфологические критерии БМИ

**Световая микроскопия:**

На светооптическом уровне – при БМИ клубочек выглядит не поврежденным, иногда может присутствовать минимальная мезангиальная пролиферация (до 3-х клеток), что создает трудности в дифференциации с минимальными изменениями при мезангиопролиферативном гломерулонефрите. У детей с часторецидивирующим БМИ некоторые клубочки могут быть инволютированы.

Клетки канальцев инфильтрированы белками и липидами из-за увеличенной реабсорбции. Наличие атрофии и фиброза канальцев должны вызвать подозрение на наличие фокально-сегментарного гломерулосклероза.

**Иммуногистохимия:**

При иммуногистохимическом исследовании отмечается отсутствие отложения иммуноглобулинов и компонентов комплемента.

**Электронная микроскопия:**

Диффузное «сглаживание» ножек подоцитов является гистологическим маркером БМИ при сочетании с вышеизложенной световой микроскопией и иммуногистохимическим исследованием.

- 5.2. Рекомендация 3.** Клиническая диагностика идиопатической БМИ должна базироваться на развитии НС у детей раннего и дошкольного возраста (НГ)
- Наличие в анамнезе состояний, ассоциированных с БМИ (табл. 4) и ранний возраст дебюта НС следует рассматривать как факторы определяющие развитие БМИ.
  - Развитие НС на первом году жизни и в подростковом возрасте должны насторожить врача в пользу генетически обусловленного НС или другой морфологической формы НС.

## 6. ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

- 6.1. Рекомендация 4.** Дифференциальную диагностику проводят с другими формами ГН, дебютировавшие НС (НГ). Дифференциальная диагностика проводится в случаи развития стероид-зависимой и стероид-резистентной формы НС.(1В)
- 6.2. Рекомендация 5.** Клинические проявления БМИ не различаются при идиопатическом и вторичном вариантах заболевания. В этой связи дифференциальная диагностика этих форм должна базироваться на исключении всех возможных вторичных причин БМИ (табл.4) (НГ).
- 6.3. Рекомендация 6.** Детальное морфологическое исследование ткани почки, включающее в себя световую, иммуногистохимическую и электронную микроскопию является обязательным для диагностики БМИ (НГ).

## 7. ЛЕЧЕНИЕ

- 7.1. Лечение первого эпизода стероид-чувствительного НС при БМИ (НГ)**

**Рекомендация 7.** При развитии НС у детей до года до начала кортикостероидной терапии следует проводить нефробиопсию.

Таблица 7. Лечение первого эпизода стероид-чувствительного НС при БМИ

- **Рекомендация 8.** Кортикостероидная терапия (преднизолон) на период не менее 12 недель (1B).
- **Рекомендация 9.** Применять преднизолон внутрь ежедневно в один или два приема (1B) в начальной дозе 60 мг/м<sup>2</sup>/24ч или 2 мг/кг/24ч, максимально до 60 мг/24ч (1D).
- **Рекомендация 10.** Назначать преднизолон внутрь ежедневно в течение 4-6 недель (1C), с последующим переходом на прием препарата через день (альтернирующий прием), начиная с дозы 40 мг/м<sup>2</sup> или 1,5 мг/кг (максимум 40 мг через день) в один прием (1D) в течение 2–5 месяцев, с постепенным снижением дозы (1B).

#### Поддерживающая терапия

- **Рекомендация 11.** Не применять статины для коррекции гиперлипидемии и не применять иАПФ или БРА у нормотензивных пациентов для снижения протеинурии при лечении первого эпизода нефротического синдрома при БМИ (2D).

### 7.2. Лечение рецидивирующей формы НС при БМИ.

**7.2.1.** Кортикостероидная терапия у детей с редкими рецидивами стероид-чувствительного НС при БМИ.

Таблица 8. Кортикостероидная терапия у детей с редкими рецидивами стероид-чувствительного НС при БМИ

**Рекомендация 12.** У детей с редкими рецидивами СЧНС проводить лечение преднизолоном в дозе 60 мг/м<sup>2</sup> или 2 мг/кг (максимально 60 мг/24ч) в один или два приема до тех пор, пока не будет констатирована полная ремиссия в течение 3 дней (2D).

**Рекомендация 13.** После достижения ремиссии назначается преднизолон в дозе 40 мг/м<sup>2</sup> или 1,5 мг/кг (максимально 40 мг) через день в течение как минимум 4 недель (2C).

**7.2.2.** Кортикостероидная терапия у детей с часто-рецидивирующими и стероид-зависимыми формами стероид-чувствительного НС при БМИ.

Таблица 9. Кортикостероидная терапия у детей с часто-рецидивирующими и стероид-зависимым формами стероид-чувствительного НС при БМИ

- **Рекомендация 14.** При рецидивах ЧР и СЗ СЧНС назначать преднизолон ежедневно до тех пор, пока полная ремиссия не будет констатирована в течение не менее 3 дней, и затем преднизолон в режиме через день в течение не менее чем 3 месяцев (2C).
- **Рекомендация 15.** У детей с ЧР и СЗ СЧНС назначать преднизолон в режиме через день в наивозможно низких дозах, необходимых для поддержания ремиссии, во избежание серьезных побочных эффектов (2D).
- **Рекомендация 16.** У детей со СЗ СЧНС для поддержания ремиссии назначать преднизолон ежедневно в наиболее возможных меньших дозах, необходимых для поддержания ремиссии без серьезных побочных эффектов в тех случаях, когда режим приема через день не эффективен (2D).
- **Рекомендация 17.** У детей с ЧР и СЗ СЧНС, получающих преднизолон в режиме через день, на период эпизодов респираторных и других инфекций назначать преднизолон ежедневно, с целью уменьшения риска обострений (2C).



### 7.3 Лечение ЧР и СЗ СЧНС кортикостероид-сберегающими препаратами.

7.3.1. Алкилирующие препараты при лечении часто-рецидивирующей и стероид-зависимой формы стероид-чувствительного НС при БМИ.

Таблица 10. Алкилирующие препараты при лечении часто-рецидивирующей и стероид-зависимой формы стероид-чувствительного НС

- **Рекомендация 18.** Назначать стероид-сберегающие препараты у детей с ЧР и СЗ СЧНС в тех случаях, когда развиваются побочные эффекты кортикостероидной терапии (1В).
- **Рекомендация 19.** При ЧР (1В) и СЗ (2С)СЧНС использовать в качестве стероид-сберегающих препаратов алкилирующие агенты – циклофосфамид или хлорамбуцил.
- **Рекомендация 20.** Назначать циклофосфамид в дозе 2 мг/кг/24ч в течение 8-12 недель (максимальная кумулятивная доза 168 мг/кг) (2С).
- **Рекомендация 21.** Не начинать терапию циклофосфамидом до тех пор, пока не будет достигнута ремиссия с помощью кортикостероидов (2D).
- **Рекомендация 22.** Назначать хлорамбуцил в дозе 0,1-0,2 мг/кг/24ч в течение 8 недель (максимальная кумулятивная доза 11,2 мг/кг) в качестве альтернативы циклофосфамиду (2С).
- **Рекомендация 23.** Не проводить второй курс алкилирующих препаратов (2D).

7.3.2. Левамизол при лечении часто-рецидивирующей и стероид-зависимой форма стероид-чувствительного НС при БМИ.

Таблица 11. Левамизол при лечении часто-рецидивирующей и стероид-зависимой формы стероид-чувствительного НС.

- **Рекомендация 24.** При лечении ЧР и СЗ формы СЧНС (1В) назначают левамизол в дозе 2,5 мг/кг через день (2В) в течение как минимум 12 месяцев (2С), так как у большинства детей при отмене левамизола возникают рецидивы.

7.3.3. Ингибиторы кальцинейрина (циклоспорин или такролимус) при лечении часто-рецидивирующей и стероид-зависимой формы стероид-чувствительного НС при БМИ.

Таблица 12. Ингибиторы кальцинейрина (циклоспорин или такролимус) при лечении часто-рецидивирующей и стероид-зависимой формы стероид-чувствительного НС (1С)

- **Рекомендация 25.** Применять циклоспорин в начальной дозе 4-5 мг/кг/24ч в два приема (2С).
- **Рекомендация 26.** Применять такролимус в начальной дозе 0,1мг/кг/24ч в два приема вместо циклоспорина в случае выраженных косметических побочных эффектов циклоспорина (2D).
- **Рекомендация 27.** Мониторировать концентрацию ингибиторов кальцинейрина (КНИ) для уменьшения токсичности (НГ).
- **Рекомендация 28.** Назначать КНИ в течение как минимум 12 месяцев, так как у

большинства детей при отмене КНИ развиваются обострения (2С).

**7.3.4.** Микофенолаты при лечении часто-рецидивирующей и стероид-зависимой формы стероид-чувствительного НС при БМИ.

Таблица 13. Микофенолаты при лечении часто-рецидивирующей и стероид-зависимой форма стероид-чувствительного НС (2С)

**Рекомендация 29.** Назначать ММФ в начальной дозе 1200 мг/м<sup>2</sup>/24ч или МК начальной дозе 720 мг/м<sup>2</sup> в два приема в течение как минимум 12 месяцев, так как у большинства детей при отмене ММФ развиваются рецидивы (2С).

**7.3.5.** Ритуксимаб при лечении часто-рецидивирующей и стероид-зависимой формы стероид-чувствительного НС при БМИ.

Таблица 14. Ритуксимаб при лечении часто-рецидивирующей и стероид-зависимой формы стероид-чувствительного НС

- **Рекомендация 30.** Применять ритуксимаб только у тех детей со СЗ СЧНС, у кого частые рецидивы возникают, несмотря на применение оптимальных комбинаций преднизолон и кортикостероид-сберегающих препаратов, или у тех, у кого развиваются серьезные побочные эффекты этой терапии (2С).

**Рекомендация 31.** Не использовать мизорибин в качестве кортикостероид-сберегающего препарата при ЧР и СЗ СЧНС при БМИ (2С).

**Рекомендация 32.** Не использовать азатиоприн в качестве кортикостероид-сберегающего препарата при ЧР и СЗ СЧНС при БМИ (1В).

#### **7.4. Показания к нефробиопсии у детей со СЧНС при БМИ.**

**Рекомендация 33.** Показаниями у биопсии почки у детей с СЧНС являются (НГ):

- отсутствие эффекта при рецидивах после первоначального ответа на кортикостероиды;
- высокий индекс подозрения в отношении иной основной патологии;
- ухудшение функции почек у детей, получающих КНИ.

#### **7.5. Лечение стероид-резистентной формы НС при БМИ**

**Рекомендация 34.** Оценка детей со СРНС: лечение проводить кортикостероидами как минимум 8 недель, прежде чем констатировать стероид-резистентность (2D).

**Рекомендация 35.** Для оценки детей со СРНС требуется (НГ):

- диагностическая биопсия почки;
- оценка функции почек по СКФ и рСКФ;
- количественная оценка экскреции белка.

Таблица 15. Рекомендации по лечению СРНС

- **Рекомендация 36.** Использовать ингибиторы кальцинейрина в качестве инициальной терапии у детей со СРНС (1В).
- **Рекомендация 37.** Проводить терапию КНИ в течение как минимум 6 месяцев, и прекращать ее, если к этому времени не достигнута частичная или полная ремиссия

протеинурии (2С).

- **Рекомендация 38.** Продолжить терапию КНИ в течение как минимум 12 месяцев, если через 6 месяцев достигнута хотя бы частичная ремиссия (2С).
- **Рекомендация 39.** Комбинировать терапию малыми дозами кортикостероидов с терапией КНИ (2D).
- **Рекомендация 40.** Проводить лечение иАПФ или БРА детям со СРНС (1В).
- **Рекомендация 41.** При высокой активности СРНС следует использовать пульс-терапию метилпреднизолоном (МП) в сочетании с КНИ:

**схема Вальдо**

Неделя	МП 30 мг/кг в/в	Преднизолон	Циклоспорин А
1-2	3 раза в неде- лю	-	-
3-8	1 раз в неде- лю	2 мг/кг через день	6 мг/кг/24ч
9-29	-	1 мг/кг через день	3 мг/кг/24ч
30-54	-	0,5 мг/кг через день	3 мг/кг/24ч

**У детей, не достигших ремиссии на терапии КНИ:**

- **Рекомендация 41.** Использовать микофенолата мофетил (2D), высокие дозы кортикостероидов (2D) или комбинацию этих препаратов (2D) у детей, не достигших полной или частичной ремиссии на КНИ и кортикостероидах.
- **Рекомендация 42.** Не назначать циклофосфамид детям со СРНС (2В).
- **Рекомендация 43.** У пациентов с рецидивом нефротического синдрома после достижения полной ремиссии возобновить терапию с использованием одной из следующих схем (2С):
  - кортикостероиды внутрь (2D);
  - вернуться к тому иммуносупрессивному препарату, который ранее был эффективен (2D);
  - использовать альтернативный иммуносупрессивный препарат для уменьшения кумулятивной токсичности (2D)

## 7.6. Иммунизация у детей с СЧНС

**Рекомендация 44.** Для уменьшения риска серьезных инфекций у детей с СЧНС следует (НГ):

- проводить детям противопневмококковую вакцинацию.
- проводить вакцинацию против гриппа ежегодно детям, и всем, кто проживает с ними совместно.
- отложить вакцинацию живыми вакцинами до тех пор, пока доза преднизолона не будет снижена до 1 мг/кг/24ч (<20 мг/»4ч) или до 2 мг/кг через день (<40 мг через

день).

- живые вакцины противопоказаны детям, получающим кортикостероид-сберегающие иммуносупрессивные препараты.
- для уменьшения риска инфицирования детей с подавленными иммунитетом иммунизировать здоровых лиц, проживающих совместно с детьми живыми вакцинами, но обеспечить отсутствие контакта детей с выделениями мочевой, пищеварительной и дыхательной систем вакцинированных лиц в течение 3-6 недель после вакцинации.
- при контакте с ветряной оспой – не привитым детям, получающим иммуносупрессанты, при возможности назначать противозостерный иммуноглобулин.

## 8. Прогноз

Прогноз в целом, при БМИ при наличии чувствительности к кортикостероидам, отдаленный прогноз, как правило, благоприятный, и у большинства детей пациентов развивается стойкая ремиссия. Прогноз в отношении почечной функции также благоприятный.

- В целом, при БМИ при наличии чувствительности к кортикостероидам, отдаленный прогноз, как правило, благоприятный, и у большинства детей пациентов развивается стойкая ремиссия. Прогноз в отношении почечной функции также благоприятный.
- Факторами неблагоприятного прогноза являются наличие генетически обусловленного БМИ.

## Использованная литература

1. Детская нефрология. /Под ред. Н. Сигела /Пер.А. Александровского, Д. Буйнова, А. Вермеля, А. Засядько, Д. Колода, Е. Макаренко, А. Мишарина, Ю. Ольшанской, А. Рылова, Н. Первухова. М.: Практика 2006; 336.
2. Детская нефрология. /Под ред. Э. Лойманна, А.Н. Цыгина, А.А. Саркисяна. М.: Литтерра - 2010.
3. Детская нефрология Руководство для врачей. /Под ред. М.С. Игнатовой, 3-е изд. М.: МИА 2011;696.
4. Диагностика и лечение нефротического синдрома у детей: Руководство для врачей. М.С. Игнатова, О.В. Шатохина. М.: МИА 2009; 300.
5. Клиническая нефрология. /Под ред. Папаян А.В., Савенковой Н.Д. С-П.: Сотис 2008; 712.
6. Нефрология детского возраста. Руководство для врачей. М.В. Эрман М.: Спецлит 2010; 683.
7. Davin J.-C., Rutjes N.W. Nephrotic Syndrome in Children: From Bench to Treatment. *International Journal of Nephrology*. 2011;8:1-6.
8. Dorresteijn E.M., Kist-van Holthe J.E., Levtchenko E.N. et al. Mycophenolate mofetil versus cyclosporine for remission maintenance in nephrotic syndrome. *Pediatric Nephrology*, 2008; 23(11):2013–2020.
9. Eddy A.A., Symons J.M. Nephrotic syndrome in childhood. *Lancet* 2003; 362(9384):629–639.
10. Hinkes B.G., Mucha B., Vlangos C.N. et al. Nephrotic syndrome in the first year of life: two thirds of cases are caused by mutations in 4 genes (NPHS1, NPHS2, WT1, and LAMB2). *Pediatrics*, 2007; 119(4): e907–e919.
11. Hodson E.M., Willis N.S., Craig J.C. Non-corticosteroid treatment for nephrotic syndrome in children. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, 2008; 1: Article ID CD002290.
12. Hodson E.M., Willis N.S., Craig J.C. Interventions for idiopathic steroid-resistant nephrotic syndrome in children. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, 2010;11: Article ID CD003594.
13. Kimata H., Fujimoto M., Furusho K. Involvement of interleukin (IL)-13, but not IL-4, in spontaneous IgE and IgG4 production in nephrotic syndrome. *European Journal of Immunology*, 1995; 25(6): 1497–1501.
14. Lai K.W., Wei C.L., Tan L.K. et al. Overexpression of interleukin-13 induces minimal-change-like nephropathy in rats *Journal of the American Society of Nephrology*, 2007; 18(5):1476–1485.
15. Machuca E., Benoit G., Antignac C., Genetics of nephrotic syndrome: connecting molecular genetics to podocyte physiology. *Human Molecular Genetics*, 2009;18(R2): R185–R194.
16. Nephrotic syndrome in children: prediction of histopathology from clinical and laboratory characteristics at time of diagnosis. A report of the International Study of Kidney Disease in Children. *Kidney International*. 1978;13(2):159-165.

17. Niaudet P. Steroid-sensitive nephrotic syndrome in children in *Paediatric Nephrology*. /E.D. Avner, W.E. Harmon and P. Neasden, Eds. 2004; 543–556, Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, Pa, USA.
18. Siegel N.J., Gur A., Krassner L.S., Kashgarian M. Minimal-lesion nephrotic syndrome with early resistance to steroid therapy. *J Pediatr* 1975;87(3):377–380.
19. Yap H.K., Cheung W., Murugasu B., Sim S.K, Seah C.C., Jordan S.C. Th1 and Th2 cytokine mRNA profiles in childhood nephrotic syndrome: evidence for increased IL-13 mRNA expression in relapse. *Journal of the American Society of Nephrology*, 1999;10(3):529–537.