

Врз основа на член 27 став (1) од Законот за здравствената заштита („Службен весник на Република Македонија“ број 43/12, 145/12, 87/13, 164/13, 39/14, 43/14, 132/14, 188/14, 10/15, 61/15 и 154/15), министерот за здравство донесе

У П А Т С Т В О
ЗА МЕДИЦИНСКОТО ЗГРИЖУВАЊЕ ПРИ БУБРЕЖНА БОЛЕСТ КАЈ ДЕЦА
(НЕФРОТСКИ И НЕФРИТИЧЕН СИНДРОМ)

Член 1

Со ова упатство се утврдува медицинското згрижување при бубрежна болест кај деца (нефротски и нефритичен синдром).

Член 2

Начинот на згрижување при бубрежна болест кај деца (нефротски и нефритичен синдром) е даден во прилог, кој е составен дел на ова упатство.

Член 3

Здравствените работници и здравствените соработници ја вршат здравствената дејност на медицинското згрижување при бубрежна болест кај деца (нефротски и нефритичен синдром) по правило согласно ова упатство.

По исклучок од став 1 на овој член, во поединечни случаи по оценка на докторот може да се отстапи од одредбите на ова упатство, со соодветно писмено образложение за причините и потребата за отстапување и со проценка за натамошниот тек на згрижувањето, при што истото од страна на докторот соодветно се документира во писмена форма во медицинското досие на пациентот.

Член 4

Ова упатство влегува во сила наредниот ден од денот на објавувањето во „Службен весник на Република Македонија“.

Бр. 17-9847/1

25 септември 2015 година

Скопје

МИНИСТЕР

Никола Тодоров

БУБРЕЖНА БОЛЕСТ КАЈ ДЕЦА (НЕФРОТСКИ И НЕФРИТИЧЕН СИНДРОМ)

МЗД Упатства

Последен пат е ажурирано на: 13. 04. 2015 год. © Duodecim Medical Publications Ltd

Важно

- Посомневај се за бубрежна болест и направи тестови на урината со трака ако детето развило отоци.
- Протеинурија асоцирана со отоци сугерира нефротски синдром, а протеинурија со хематурија сугерира нефритичен синдром.
- Секое дете со значајна протеинурија и/или хематурија докажана со тест на урината со трака и со едеми треба да биде упатено како итен случај до установа со специјализирана нега.

Идиопатски нефротски синдром кај деца

- Тоа е најчестата гломеруларна болест кај деца.
- Етиологијата не е позната.
- Вообичаено возраста кога болеста започнува е помеѓу 2 и 5 години. Околу 80% од пациентите се помлади од 6 години.
- Инциденцата е околу 2/10 000 деца и болеста е почеста кај момчињата (3:2).
- Кај доенчиња, особено оние на возраст под 6 месеци, нефротскиот синдром се должи на конгенитални и, често пати, наследни болести.

Симптоми и наоди

- Генерализирани едеми обично се гледаат на долните екстремитети, лицето, особено во периорбиталната ареа и на абдоменот. Гравитацијата влијае на локализацијата на едемите: наутро, едемите може да се најдат особено во лицевата ареа, а навечер околу глуждовите.
- Може да има асцитес или плеврална ефузија без други едеми.
- Може да има едеми во скроталната или вулварната ареа.
- При продолжена сосојба на едеми, треба да се процени волуменот на циркулирачката крв, бидејќи може да има хиповолемија. Пациентот може да има паралелно едеми и хиповолемија.
- Демаркациона линија на температура на естремитетите е добар индикатор за хиповолемија. Повторното капиларно полнење на основата на ноктот, исто така, е намалено кај овие случаи.
 - Абдоменалната болка може да биде уште еден индикатор за хиповолемија.
- Едемите се ретки кај пациенти со ниво на албумините во плазмата кое надминува 20 g/l.
- Крвниот притисок, обично, е нормален.

Дијагноза

- За амбулантска здравствена нега доволен е уринарниот тест со трака. Ако кај пациент со едеми се добие јасен наод за протеинурија, тој треба да биде упатен за понатамошно хоспитално испитување.

- Пациент со значајна протеинурија.
 - Односот меѓу протеините и креатининот во урината е $> 200 \text{ mg/mmol}$ (види го упатството: Абнормални резултати од испитување на урината кај деца).
- Хипоалбуминемија ќе се развие ако нивото на протеинурија е толку високо што хепарот не е способен да создаде нови албумини за надоместување на изгубените. Кај пациент со големина на возрасен, ова се јавува кога екскрецијата на протеини е еднаква на околу 3–5 g/ден.
 - Количината на протеини екскретирани со урината може да биде висока и до 30–50 g/ден.
 - Во примарниот стадиум, концентрацијата на албумини во плазмата обично е $< 25 \text{ g/l}$, а често пати и под тоа ниво.
- Пациентите типично немаат хематурија. Микроскопска хематурија се наоѓа кај околу 20% од пациентите.
- Во урината може да се најдат цилиндри (од епителијални клетки или масни цилиндри).
- Тестот со уринарен натриум може да помогне да се оцени хиповолемијата.
 - Концентрација на натриум во урината $< 10 \text{ mmol/l}$ силно сугерира редуциран крвен волумен.
 - Кај пациенти со натриум во урината $> 20 \text{ mmol/l}$ хиповолемијата е малку веројатна (доколку на пациентот не му се дадени диуретици).
 - Но, тестовите за натриум во урината ретко кога се достапни во текот на часовите од работа на повик или дежурство.
- Нивото на хемоглобин и хематокриот можат, исто така, да помогнат да се оцени хиповолемијата.
- Концентрацијата на креатинин во урината може да биде зголемена, што сугерира смалена екскреција на урината.
- Хиперлипидемијата е вообичаен наод.
- Нивото на IgG е ниско, на IgM вообичаено е покачено.
- Нивото на комплементот е нормално.
- Концентрациите на уреа и креатинин во плазмата обично се нормални, но може да бидат лесно покачени кај пациентите со хиповолемија (преренална азотемија).
- Концентрациите на натриум и калиум во плазмата се нормални.

Третман

- Третманот обично започнува во болница.
- Кај пациенти со јасна циркулирачка хиповолемија, треба да се дадат течности во форма на 5% албумини (1 g/kg, односно, за дете кое тежи 15 kg треба да се дадат 15 g = 300 ml 5% албумин) во текот на 2–4 часа.
- Заради зголемениот ризик за тромбоза, не треба да се препорачува одмор во кревет.
- За пациенти со олигурија и јасно зголемена тежина или со значителни едеми, со асцитес или со плеврална ефузија, 20% албумин во доза од 1 ml/kg во текот на 20–30 минути + 0.5 mg/kg (до 20 mg) фуросемид може да се даде интравенозно 4–6 пати дневно.
- Крвниот притисок и пулсот треба да се мониторираат регуларно во текот на третманот за да се оцени циркулирачкиот волумен.
- Ако пациентот нема смалување на волуменот, количината на течност за одржување треба да се ограничи на 70% од калкулираните потреби за течност за одржување (пресметани според методата на Holliday–Segar) за да се намали губитокот на протеини.

- Треба да се применува диета со низок внес на сол (диета без додавање на сол) колку што може подолго.

Фармаколошки третман на првата епизода

- Преднизолон во доза од $60 \text{ mg/m}^2/\text{ден}$ (до најмногу 80 mg) во 2–3 дози во текот на 4–6 недели, а потоа 40 mg/m^2 преднизолон како единечна доза секое второ утро во текот на 6 недели.
- Кортикостероидите треба постепено да бидат прекинати во текот на четири недели.
- При крајот на кортикостероидниот третман, треба да се изведе АСТН тестот за да се оцени функцијата на надбубрежните жлезди.
 - Ако е потребно, треба да се започне со надоместувачка терапија со хидрокортизон ($7\text{--}10 \text{ mg/m}^2/\text{ден}$ во две дози).

Индикации за упатување до педијатриски нефролог на универзитетска клиника

- Нема ремисија во текот на 4-неделен третман.
- Возраст < 12 месеци или > 12 години.
- Перзистентна хипертензија.
- Макроскопска хематурија.
- Нарушена бубрежна функција.
- Низок С3 или С4.

Релапси

- Релапсите на идиопатскиот нефротски синдром се чести. Критериум за релапс се рекурентна екскреција на протеини во урината на ниво $> 40 \text{ mg/m}^2/\text{час}$ или однос на уринарни протеини /креатинин $> 200 \text{ mg/mmol}$.
- Релапсите се третираат со давање на 60 mg/m^2 (најмногу до 80 mg) преднизолон во 2–3 дози, сè додека екскрецијата на протеини не остане нормална во текот на 3 дена. Потоа се даваат 40 mg/m^2 како единечна доза секој втор ден во текот на 4 недели. Преднизолонот треба потоа да се прекине постепено во текот на 4 недели.
- Мал дел пациенти доживуваат чести релапси (2 или повеќе во текот на 6 месеци) или во текот на кортикостероидниот третман. Овие пациенти треба да се упатат до педијатриска нефролошка единица при универзитетска клиника за оцена на потребата од биопсија.
- Најчестиот хистолошки наод е таканаречената болест на минимални промени, каде што ништо абнормално не се наоѓа на примерокот од ренална биопсија, анализиран со светлосна микроскопија.

Нефритичен синдром

Дефиниција

- Акутно гломеруларно оштетување кое е асоцирано со различни други клинички наоди
 - Периферни едеми или белодробен едем, понекогаш конгестивна срцева слабост.
 - Хипертензија (ретенција на сол и вода), обично без симптоми.
 - Хематурија (микроскопска или макроскопска) со цилиндри од еритроцити.
 - Протеинурија која може да биде и од нефротски ранг.

- Намалена гломеруларна филтрација (олигурија, уремија, покачено ниво на креатинин).

Акутен постстрептококен гломерулонефритис (АПСГН)

- Најчестата причина кај децата, кај околу 80% од случаите.
- Се развива 1–2 недели по стрептококна фарингеална инфекција или по 6 недели од кожна инфекција.
- Симптомите варираат од асимптомаска хематурија до акутна бубрежна слабост (макроскопска хематурија, олигурија, хипертензија, едеми).

Друга етиологија

- Други бактериски инфекции: *Staphylococcus aureus*, *Streptococcus pneumoniae*, *Mycoplasma pneumoniae*, *Escherichia coli*.
- Вирусни инфекции: EBV, CMV, HSV, VZV, парвовирус 19, хепатитис В и С.
- Пурпура Henoch–Schönlein (види го соодветното упатство).
- IgA мезангијален гломерулонефритис (види го соодветното упатство).
- Системски лупус еритематодес (СЛЕ), види го соодветното упатство.
- Мембранопролофераивен (мезангиокапиларен) гломерулонефритис (МПГН).
- ANCA-позитивен васкулитис (види го упатството: Васкулитиси).
- Антигломеруларна базална мембрана антитела (анти-ГБМ) гломерулонефритис (види го упатството: Гломерулонефрити).
- Шант нефритис.
- Синдром на Alport.
- Хемолитично-уремичен синдром.

Симптоми и наоди, асоцирани со системска болест

- Хематурија и/или протеинурија и ренална дисфункција.
- Општи симптоми, како што е малаксаност, абдоменална болка, повраќање, треска, губиток на тежина, умор, главоболка, исип, пурпура или зглобни симптоми.
- Освен ова, може да има респираторни или срцеви симптоми или дисфункција на повеќе органски системи.

Дијагноза

- За амбулантска здравствена нега доволен е уринарниот тест со трака. Ако ова покаже јасна хематурија и/или протеинурија и има симптоми на нефритис, пациентот треба да се упати за понатамошна специјализирана нега.
- Броење на уринарни парикли и култура.
- Квантитативно одредување на протеините во урината (уринарни протеини, уринарен креатинин).
- Ако има сомневање за намалување на волуменот, се одредува уринарниот натриум (не е секогаш достапно).
- Ултразучен преглед на уринарниот тракт; бубрезите може да изгледаат едематозни.
- С3 е обично намален кај пациентите со АПСГН.
- С4 е обично нормален кај АПСГН, но е намален кај СЛЕ, шант нефритис и МПГН.
- Концентрациите на АСТ се зголемени кај 80 до 90% од пациентите по стрептококен фарингитис.

- Концентрацијата на деоксирибонуклеаза антителата се зголемени по стрептококна инфекција на кожата.
- Тестот за анти-ГБМ антитела е позитивен кај пациенти со анти-ГБМ гломерулонефритис.
- Тестовите за антинуклеарните и ДНК антитела се позитивни кај пациенти со СЛЕ (види го упатството: Системски лупус еритематозус).
- Тестот за ANCA антитела е позитивен кај пациенти со гломерулонефритис, асоциран со грануломатозата на Wegener или кај микроскопскиот полиангитис (види го упатството: Васкулитиси).
- Култура за фарингеален стрептокок не е соодветно да се направи, бидејќи резултатот може да биде позитивен дури кај 20% од децата од училишна возраст.

Третман на АПСГН

- Во зависност од тежината на болеста, пациентите ќе имаат потреба од мониторирање во специјализирана нега било во болница или во амбуланта.
- Ерадикација на микробите нема да влијае на тежината или траењето на болеста, но може да спречи ширење на бактериските соеви, асоцирани со разни типови на гломерулонефритис.
- Фармакотерапијата е супортивна.
 - Рестрикција на внес на сол и течности, анза диуретици, кратководувачки антихипертензивни лекови, како нифедипин.
- Симптомите обично исчезнуваат во текот на 2 до 3 недели.
- Долгорочната прогноза е добра, но микроскопска хематурија и/или блага протеинурија може да перзистираат неколку години.

Автор: Jussi Merenmies

Article ID: ebm01112 (029.054)

© Duodecim Medical Publications Ltd

1. EBMG Guidelines 13.4.2015, Essential evidence, plus, www.essentialevidenceplus.com/content/ebmg?page=39&results=20&class=none&resource=G
2. Упатството треба да се ажурира еднаш на 3 години.
3. Предвидено е следно ажурирање до 2018 година.