

Uşaqlarda xroniki böyrək xəstəliyinin müalicəsinin icmalı

Nabil Seyidov¹, Gahraman Hagverdiyev¹, Tofiq Musayev¹, Sabinə Babazadə¹

Xroniki böyrək xəstəliyi (XBX), geridönməz böyrək zədələnməsi və/və ya boyrək funksiyasının zəifləməsi durumunu ifadə edir ki, bu da progressivləşən ola bilər. XBX hazırda pediatrik nefrologiya icmasında qəbul edilmiş termin olub, böyrəklərin təbiətə ağırdan yüngülədək müxtəlif dərəcəli disfunksiyasını təsvir edən xroniki böyrək çatışmazlığı (XBÇ) və böyrək fəaliyyətinin xroniki pozğunluğu (BFXP) klinik terminlərini əvəzləməkdədir. XBX, böyrək disfunksiyasını böyrək fəaliyyətində diskret deyil, davamlı bir dəyişiklik olaraq daha aydın ifadə edir və bu məqalə boyunca istifadə olunacaqdır.

Burada uşaqlarda XBX müalicəsinin icmalı təhlil ediləcək. Uşaqlarda XBX-nin etiologiyası, epidemiologiyası, təbii gedişatı, klinik mənzərəsi və dəyərləndirilməsi ayrıca müzakirə edilmişdir.

GİRİŞ

Xroniki böyrək xəstəliyi (XBX), geridönməz böyrək zədələnməsi və/və ya boyrək funksiyasının zəifləməsi durumunu ifadə edir ki, bu da progressivləşən ola bilər. XBX hazırda pediatrik nefrologiya icmasında qəbul edilmiş termin olub, böyrəklərin təbiətə ağırdan yüngülədək müxtəlif dərəcəli disfunksiyasını təsvir edən xroniki böyrək çatışmazlığı (XBÇ) və böyrək fəaliyyətinin xroniki pozğunluğu (BFXP) klinik terminlərini əvəzləməkdədir. XBX, böyrək disfunksiyasını böyrək fəaliyyətində diskret deyil, davamlı bir

dəyişiklik olaraq daha aydın ifadə edir və bu məqalə boyunca istifadə olunacaqdır.

Burada uşaqlarda XBX müalicəsinin icmalı təhlil ediləcək. Uşaqlarda XBX-nin etiologiyası, epidemiologiyası, təbii gedişatı, klinik mənzərəsi və dəyərləndirilməsi ayrıca müzakirə edilmişdir.

KDIGO pediatrik XBX diaqnozu aşağıdakı klinik meyarlardan birinin qarşılmasına əsaslanır:

YFS sağlamlığa təsir ilə üç aydan çox müddətdə 60 ml/dəq/1,73 m²-dən az olduqda, digər XBX markerlərinin qeyd edilib-edilməməsindən asılı olmayaraq.

YFS-in 60 ml/dəq/1,73 m²-dən çox olması ilə kombinasiyada struktur zədələnməsinin təsdiqlənməsi və ya funksional böyrək anomaliyalarının digər markerləri, o cümlədən proteinuriya, albuminuriya, böyrək borucuqları patologiyaları, yaxud histoloji müayinə vasitəsilə aşkarlanan və ya

Yazışma üçün əlaqə:

Nabil Seyidov¹, Gahraman Hagverdiyev¹, Tofiq Musayev¹, Sabinə Babazadə¹
İctimai Səhiyyə və İslahatlar Mərkəzi



Azərbaycan Pediatriya
Jurnalı

© APJ and The Author(s) 2023. **Open Access** This article is licensed under a Creative Commons Attribution 4.0 International License, which permits use, sharing, adaptation, distribution and reproduction in any medium or format, as long as you give appropriate credit to the original author(s) and the source, provide a link to the Creative Commons licence, and indicate if changes were made. The images or other third party material in this article are included in the article's Creative Commons licence, unless indicated otherwise in a credit line to the material. If material is not included in the article's Creative Commons licence and your intended use is not permitted by statutory regulation or exceeds the permitted use, you will need to obtain permission directly from the copyright holder. To view a copy of this licence, visit <http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>.

görüntüləmə vasitəsilə ortaya çıxan patomorfoloji anomaliyalar.

İki yaşdan böyük uşaqlar üçün KDIGO XBX təsnifatı XBX-nin progressivləşməsi və onun ağırlaşmaları riskini YFS-ə əsaslanaraq stratifikasiya edir və müalicəni yönətmək üçün istifadə olunur (Cədvəl 1):

G1 – Normal YFS (≥ 90 ml/dəq/1,73 m²)

G2 – YFS 60 ilə 89 ml/dəq/1,73 m² arasında

G3a – YFS 45 ilə 59 ml/dəq/1,73 m² arasında

G3b – YFS 30 ilə 44 ml/dəq/1,73 m² arasında

G4 – YFS 15 ilə 29 ml/dəq/1,73 m² arasında

G5 – YFS 15 ml/dəq/1,73 m²-dən az (böyrək çatışmazlığı)

İki yaşdan aşağı uşaqlar yuxarıdakı təsnifat sisteminə uyğun gəlmir, çünki normada onlar, bədən səthinə görə korreksiya edildikdə belə, daha kiçik YFS-ə malikdirlər. Bu pasientlərdə böyrək funksiyasının zəifləməsini təyin etmək üçün zərdab kreatininini əsasında hesablanan YFS, normativ yaşa-uyğun göstəricilərlə müqayisə edilə bilər (cədvəl 2). KDIGO rəhbərliyində göstərilir ki, YFS göstəricisinin orta göstəricidən bir standart deviasiyadan çox aşağı olması narahatlığı artırmalı və daha intensiv monitorinq gərəkəndir.

Menecment

Xroniki böyrək xəstəliyi (XBX) ilə pasientin ümumi müalicəsinə aşağıdakı komponentlər daxildir:

Potensial geri dönən böyrək disfunksiyasının müalicəsi

Böyrək xəstəliyinin progressivləşməsinin profilaktikası və ya ləngidilməsi

XBX ağırlaşmalarının müalicəsi

Əvəzedici böyrək terapiyasının tələb olunacağı uşaq/ailənin ayırd edilməsi və müvafiq qaydada hazırlanması

Bu komponentlərin həyata keçirilmə zamanı birinci növbədə XBX-nin ağırlığına görə dəyişir.

XBX-nin erkən mərhələlərində, böyrək disfunksiyasının geri gönə bilən səbəblərinin müalicəsi və böyrək xəstəliyinin progressivləşməsinin profilaktikası və ya ləngidilməsi imkanı olur. G1 və G2 mərhələli xəstəliklə olan uşaqlar asimptomatikdir və böyrək funksiyasının pisləşməsinə görə sıx nəzarətdə saxlanılmalıdır. Eyni zamanda bu dövr uşaq və ailənin böyrək çatışmazlığını ağırlaşdırma bilən risk amilləri (məs., nefrotoksik dərmanlar, residivləşən infeksiyalar, dehidratasiya, piylənmə, və yeniyetmələrdə tütün çəkmə) və böyrək çatışmazlığı progressivləşməsinin ləngidə bilən tədbirlər (məs., qan təzyiqinə nəzarət və proteinuriyanın azaldılması) barədə məlumat almasına əksent ilə XBX barədə təlimatlandırılması üçün istifadə edilməlidir.

XBX ilə assosiasiya olunan ağırlaşmalar XBX G3 və G3b mərhələlərinə progressivləşdikcə meydana çıxmağa başlayır. Bunlara maye və elektrolit balans pozğunluqları, anemiya, hipertenziya, dislipidemiya, endokrin anomaliyalar, böyümənin zəifləməsi, mineral və sümük pozğunluqları (MSP) və normada bədənə böyrək vasitəsilə xaric edilən maddələrin klirensinin azalması ilə əlaqədar pozğunluqlar (uremiya) daxildir. Bu pasientlərdə taktika göstərilən ağırlaşmaların profilaktikası və müalicəsinə yönəlir.

Əvəzedici böyrək terapiyası (ƏBT) tələb ediləcək pasientlər ƏBT-nin gərəkəcəyi vaxtdan xeyli müddət əvvəl ayırd edilməlidir ki, bununla həm pasient, həm də ailənin yetərli hazırlığı və təlimatlandırılması təmin edilə bilər. Bu adətən G4 mərhələli XBX-li pasientlərdə qeyd olunur.

Aşağıdakı müzakirə pediatrik XBX-nin müalicəsini təhlil edəcək və KDIGO (Böyrək Xəstəliyi Qlobal Nəticələrinin Yaxşılaşdırılması, ing. The Kidney Disease: Improving Global Outcomes) Klinik Praktik Rəhbərliyi və Milli Böyrək Fondları KDOQI (Böyrək Xəstəliyi Nəticələrinin Keyfiyyətinin Yaxşılaşdırılması üzrə İnisiativ, ing. Kidney Disease Outcomes Quality Initiative) klinik rəhbərlikləri ilə uyğundur.

Potensial geri dönen böyrək disfunksiyası

Xroniki böyrək xəstəliyi (XBX) ilə olan uşaqlarda, kəskin və ya xroniki böyrək disfunksiyasının potensial geri dönen səbəblərinin ayırd edilməsi və müalicəsi böyrək funksiyasının müəyyən dərəcədə bərpası ilə nəticələnmə bilər, o şərtlə ki, onlar erkən mərhələdə aradan qaldırılmış olsun.

Potensial bərpa edilə bilən böyrək funksiyası ilə ən çox rast gəlinən vəziyyətlər birinci növbədə böyrək perfuziyasının azalması və ya nefrotoksik preparatların istifadəsi ilə əlaqəlidir.

Böyrək perfuziyasının azalması – Böyrək hipoperfuziyası hipotenziya (məs., septik şok), qusma, ishal, sidikqovucu istifadəsi, yanıqlar, böyük cərrahi əməliyyatlar (məs., aortokoronar şuntlama kardioloji əməliyyatı, ortopedik onurğa əməliyyatları) və ya qanaxma səbəbindən həcm azalması, və böyrək perfuziyasını azaldan preparatların tətbiqi (qeyri-steroid iltihab əleyhinə preparatlar, angiotenzin-çevirici ferment (AÇF) inhibitorları və angiotenzin II reseptorları blokatorları [ARB kimi] nəticəsində yaranır.

Normada böyrək hipoperfuziyasına cavab, sidikdə natriumun konsentrasiyası və natriumun fraksiya ekskresiyasının azalmasından ibarətdir. Lakin, XBX-li pasientlər arasında prerenal prosesin əlavə

olunması sidikdə natriumun gözlənilən azalması ilə nəticələnməyə bilər, çünki böyrək borucuqlarında natriumun reabsorbsiyası zəifləmişdir. Nəticədə, natriumu normal reabsorbsiya etmək qabiliyyətində olmayan XBX-li pasientlərin, maye itkisi və ya hipotenziya ilə əlaqəli durumlara reaksiya vermək qabiliyyəti daha aşağıdır ki, bu da böyrək perfuziyası və yumaqcıq filtrasiyası sürətinin (YFS) düşməsi riskinin çoxalmasına gətirir. Bu pasientlər, hipovolemiya və ya hipotenziya ilə əlaqəli bir interkurrent xəstəliyin başlanğıcında ayırd edilməlidir, bununla da maye balansının bərpası böyrək qan axınında əhəmiyyətli azalmayadək başlanıla bilər. YFS-in azalması ilə müşayiət olunan əhəmiyyətli dərəcəli hipovolemiya meydana çıxmışsa, maye balansının müvafiq qaydada bərpa edilməsi üzrə tədbirlər böyrək funksiyasının əvvəlki səviyyəsinə qayıtması ilə nəticələnmə bilər.

Nefrotoksik preparatların tətbiqi – Ən geniş yayılmış nefrotoksik preparatlara qeyri-steroid iltihab əleyhinə vasitələr, diaqnostik preparatlar (məs., radioqrafik kontrast materialları) və digərləri (məs., aminoqlikozidlər, amfoterisin B, siklosporin və takrolimus) aiddir. Bu səbəbdən, ilkin olaraq XBX ilə olan pasientlərdə bu cür dərman preparatlarının istifadəsindən çəkinmək və ya onları ehtiyatla, terapevtik dərman səviyyəsinin monitorinqinin köməkliliyi ilə istifadə etmək lazımdır. Dar terapevtik indeksli preparatlar istifadə edildikdə və böyrək funksiyasına əsaslanaraq dozalamada dəqiqlik kritik olduqda (məs., sümük iliği transplantasiyası induksiyon protokolunda sisplatinum), YFS-in ölçülməsi yoheksol və ya radioizotoplardan birinin (51Cr-EDTA, 125Yotalamat və ya 99Tc-DTPA) istifadəsilə aparılmalıdır. İdeal olaraq, bu vəziyyətdə dərmanın

dozalanması regression tənlik istifadəs ilə hesablanmış YFS-ə əsaslanmamalıdır.

Bəzi dərman preparatları, məsələn simetidin, trimetoprim, siprofloksasin, və flusitozin, zərərli kreatininin artımına gətirir, lakin bu zaman qanda sidik cövhəri azotu (ing. BUN - blood urea nitrogen) çoxalmır, belə ki, onlar ya kreatininin borucuqlardan sekresiyasına və yaxud da kreatinin üzrə laborator analizlərə təsir göstərir.

XRONİKİ BÖYRƏK XƏSTƏLİYİNİN PROQRESSİVLƏŞMƏSİNİN LƏNGİDİLMƏSİ

XBX proqressivləşməsinin ləngidilməsi üçün müdaxilələrə qan təzyiqinə (QT) nəzarət, zülal ekskresiyasının azaldılması, anemiyanın korreksiyası və normal 25-hidroksivitamin D səviyyələrinin saxlanması daxildir.

Qan təzyiqinə nəzarət — XBX ilə olan böyüklər və uşaqlarda, qan təzyiqinə ciddi nəzarətin böyrək xəstəliyi proqressivləşməsinə ləngitdiyi və ürək-damar xəstəliyi riskini azaltdığı göstərilmişdir. Xüsusi olaraq, bu pasientlərdə proteinuriyanı azaltmaq və qan təzyiqinə nəzarət üçün antihipertenziv terapiya olaraq angiotenzin-çevirici ferment (AÇF) inhibitorları və angiotenzin II reseptorları blokatorları (ARB) məsləhət görülmüşdür.

Qan təzyiqinə nəzarətin həm uşaqlarda, həm də böyüklərdə XBX proqressivləşməsinin zəiflədilməsinə müsbət effekte əsaslanaraq, XBX-li uşaqlarda hipertenziyaya antihipertenziv terapiya ilə ciddi şəkildə nəzarət olunmasını tövsiyə edirik. Biz uşaqlarda və yeniyetmələrdə yüksək qan təzyiqinin skrinqi və müalicəsi üzrə 2017 AAP Klinik Praktik Rəhbərliyi ilə razıyıq, orada hipertenziya və proteinuriyaya malik olan XBX-li uşaqların müalicəsi üçün AÇF

inhibitoru və ya ARB-nin tərcih edilməsi tövsiyə olunur. Bu preparatların digər antihipertenziv dərmanlarla müqayisədə XBX proqressivləşməsinin ləngidilməsində daha çox qoruma təmin etdiyinə dair yetərli sübutlar var. Hipertenziyanın müalicəsi daha detallı şəkildə aşağıda müzakirə edilmişdir. Digər müdaxilələr — XBX-li böyüklərdə öyrənilmiş əlavə tədbirlərə pəhrizdə zülalın məhdudlaşdırılması, lipidlərin miqdarının azaldılması terapiyası, asidoz, və anemiyanın korreksiyası daxildir. Lakin, bu müdaxilələrin XBX proqressivləşməsinin gecikdirilməsinə təsiri baxımından nəticələr birmənalı deyil. Əldə olunan məlumatlar aşağı zülallı pəhrizin uşaqlarda böyrək xəstəliyinin proqressivləşməsi nöqtəyi nəzərdən faydasını göstərməmişdir. Hazırda pediatrik nefroloji ekspertlər konsensusu XBX-li uşaqların yaşa müvafiq tövsiyə edilən gündəlik zülal norması ilə təmin edilməsinin tərəfdarıdır

XRONİKİ BÖYRƏK XƏSTƏLİYİNİN AĞIRLAŞMƏLƏRİ

Böyrək funksiyasının itirilməsi fəsad olaraq geniş spektrli ağırlaşmalarla nəticələnir. Bunlara maye və elektrolit balans pozğunluqları, mineral və sümük pozğunluqları, hipertenziya, anemiya, dislipidemiya, böyümənin zəifləməsi, malnutrisiya və sinir sisteminin qeyri-qənaətbəxş inkişafı riski daxildir.

Göstərilən anomaliyaların uşaqlarda müalicəsi bu bölmədə müzakirə ediləcəkdir. Bu anomaliyaların patofiziologiyası, dəyərləndirilməsi və monitorinqi ayrıca müzakirə edilir.

Natrium və damardaxili həcm.

Duz və maye ilə yüklənmə — Gecikmiş XBX mərhələlərində (yeni xəstəliyin G4 və G5 mərhələləri), maye və natriumun ləngiməsi həcmə yüklənmə ilə nəticələnmə bilər. Ümumilikdə, maye ilə yüklənmənin qarşısını

almaq üçün pəhrizdə natriumun məhdudlaşdırılması və sidikqovucu terapiyasının kombinasiyası istifadə olunur. Natrium – Hazırda sağlam uşaqlar üçün tövsiyə edilən gündəlik natrium qəbulu dörd-səkkiz yaşlı uşaqlar üçün sadəcə 1,2 q/gün və daha böyük yaşlı uşaqlar üçün 1,5 q/gün olsa da, bu bir çox ölkələrdə sağlam uşağın qəbul etdiyi orta miqdardan əhəmiyyətli dərəcədə aşağıdır.

Praktikamızda biz uşaq və ailə ilə natrium qəbulunu 2 – 3 q/gün miqdarınadək endirmək üçün işləyirik. Çox zaman bu, hazırda uşaqların sevimli qidalarında natriumun miqdarını nəzərə alaraq, mürəkkəb bir məsələ olur.

Sidikqovucu terapiyasına ilgək diuretikləri, məsələn furosemid gündəlik 0,5 – 2 mq/kq dozada və ya tiazid diuretikləri, məsələn, hidroxlorotiazid gündəlik 1 – 3 mq/kq dozada aiddir. Mərkəzimizdə biz, tipik hallarda xroniki böyrək xəstəliyinin (XBX) erkən mərhələlərində tiazid diuretiki və xəstəliyin daha irəliləmiş mərhələlərində, tiazidlər nisbətən az effektiv olduqda, ilgək diuretikindən istifadə edirik. Sidikqovucuların hər iki sinfi YFS-in azalması ilə daha az effektiv olur.

Duz itkisi və sidiyin qatılmasının qeyri-qənaətbəxşliyi — Obstruktiv uropatiya və/və ya displastik böyrəklərə malik bəzi uşaqlarda sidiyi qatılma qabiliyyəti qeyri-qənaətbəxşdir və onlarda sidiklə natriumun itirilməsi nümayiş etdirilir ki, bu da hipovolemiya və hiponatriemiyaya meylliklə nəticələnir. Əlavə olaraq, duz itkisinə məruz qalan uşaqlarda, 1 – 5 mEqv/kq/gün intervalında dəyişə bilən yetərli natrium miqdarı ilə təmin edilmədikləri halda, böyümə zəifliyi də meydana çıxıb bilər.

Diqqətdə saxlanılmalıdır ki, bu uşaqlar qusma və/və ya ishal epizodları ərzində meydana çıxan maye itkisinə rəğmən,

əhəmiyyətli miqdarda sidik ifraz etməyə davam edə bilər, və maye və natriumun əvəz olunması üzrə davamlı və sıx monitoring tələb edirlər. Mayeləri müstəqil şəkildə əldə edə və ya bu barədə ehtiyacını ifadə edə bilməyən kiçik uşaqlar və körpələr mayenin əvəz olunması üçün onlara qulluq edən şəxslərdən tamamilə asılıdır. Qulluq göstərən şəxslərə mayenin əvəz edilməsinin zəruriliyi vurğulanmalıdır, xüsusilə də uşaq həcm itkilərini artıran (məs. ishal) və ya maye qəbulunu azaldan (məs. qusma) interkurrent xəstəliyə malik olduğu hallar üçün.

Hiperkaliemiya və Hipokalemiya.

Hiperkaliemiya — Hiperkaliemiya birinci növbədə azalmış YFS ilə əlaqədar qeyri-adekvat kalium ekskresiyası səbəbindən inkişaf edir. Yüksək kalium səviyyəsinə şərait yaradan digər amillərə qida ilə qəbul edilən kaliumun çoxluğu, toxuma parçalanmasının artması, metabolik asidoz, hipoaldosteronizm (bəzi hallarda angiotenzin-çevirici ferment [AÇF] inhibitoru və ya angiotenzin II reseptoru blokatoru [ARB] qəbulu ilə əlaqədar), və ya kaliumun hüceyrələr tərəfindən udulmasında pozğunluq aiddir.

XBX ilə olan uşaqlarda hiperkaliemiyanın qarşısını almaq üçün müalicə aşağıdakılardan ibarətdir:

Aşağı kaliumlu pəhriz.

Sidiklə kalium itkisini artırmaq üçün ilgək diuretikinin (məs., furosemid) tətbiqi.

Metabolik asidoz qeyd olunduqda, asidozun korreksiyası üçün oral natrium bikarbonat.

Zərdab kalium səviyyələri yüksəlmiş uşaqlar üçün aşağı kalium tərkibli süni uşaq qidaları və/və ya qida əlavələri istifadə edilməlidir.

Seçilmiş durumlarda körpələrdə, süni uşaq qidası natrium polistirolsulfonat ilə qarışdırıla və süni uşaq qidasında kaliumun miqdarını azaltmaq üçün qidalanmadan öncə xaricə

süzülə bilər. Natrium polistirolsulfonatın bu şəkildə istifadəsi geniş yayılmış praktikadır, lakin o ehtiyatla istifadə edilməlidir. Natrium polistirolsulfonat həmçinin süni uşaq qidası tərkibində kalsium, maqnezium və misin miqdarının azalmasına və dəmir, natrium və alüminiumun artmasına gətirir.

Patiromer, kalium-birləşdirici polimer olub, 3 və ya daha yüksək Mərhələli XBX ilə hiperkaliemiyalı böyüklərdə öyrənilmiş və zərərtdə kaliumun əhəmiyyətli dərəcədə azalması və residiv hiperkaliemiya epizodlarında azalmaya gətirmişdir. O müalicənin dörd həftəsindən sonra plasebo ilə müqayisədə zərərtdə kalium səviyyəsinin əhəmiyyəti azalmasına, hiperkaliemiya residivlərində azalmaya gətirmiş və effektivliyi 52 həftəlik tədqiqat dövrü boyunca saxlanılmışdır. Hazırda pediatrik məlumatlar mövcud deyil, bununla yanaşı uşaqlarda tədqiqatlar aparılmaqdadır.

Hiperkaliemiyaya nəzarət üçün konservativ müalicə uğursuz nəticələndikdə əvəzedici böyrək terapiyasının nəzərdən keçirilməsi zəruridir.

Uşaqlarda kəskin hiperkaliemiyanın medikamentoz müalicəsi ayrıca təqdim edilmişdir.

Hipokaliemiya — XBX-li uşaqlarda hipokaliemiya geniş rast gəlinmir. Bununla birlikdə, Fankoni sindromu, böyrək-kanalcıq asidozu ilə assosiasiya olunan XBX-nin erkən mərhələlərində olan uşaqlarda, və ya aşırı diuretik terapiyası nəticəsində müşahidə edilə bilər.

Metabolik asidoz

Uşaqlarda hesablanmış YFS 30 ml/dəq/1,73 m²-dən kiçik olduqda (yəni, G4 mərhələli xəstəlik) aşkar asidozun mövcudluğu xarakterdir. Asidoz böyümə zəifliyi ilə assosiasiya olunur, çünki orqanizm aşırı

hidrogen ionlarının bir hissəsini birləşdirmək üçün sümük buferindən istifadə edir.

KDOQI (Böyrək Xəstəliyi Nəticələrinin Keyfiyyətinin Yaxşılaşdırılması üzrə İnisiativ, ing. Kidney Disease Outcomes Quality Initiative) və KDIGO (Böyrək Xəstəliyi Qlobal Nəticələrinin Yaxşılaşdırılması, ing. Kidney Disease: Improving Global Outcomes) işçi qruplarının cari klinik rəhbərliklərinə müvafiq olaraq, zərərtdə bikarbonat səviyyəsi 22 mEqv/l səviyyəsində və ya daha yüksək saxlanılmalıdır. Qarşıya qoyulan bu hədəfə nail olmaq üçün metabolik asidozlu pasientlərdə natrium bikarbonat terapiyası təklif edirik. Natrium bikarbonat terapiyası gündə iki – üç dozaya bölünmüş 1 – 2 mEqv/kq ilə başlanılır, və doza klinik hədəfdəki titrlənir. Digər tərəfdən, XBX-li uşaqlarda sitrat preparatları ehtiyatla istifadə edilməlidir, belə ki, bu preparatlar bağırsaqdan alüminiumun absorbsiyasını və alüminium toksikliyi riskini artırır.

Sümük metabolizmi və sümük xəstəliyi

Mineral metabolizmi və sümük strukturunda dəyişiklər progressiv XBX zamanı, kalsium, fosfat, vitamin D, paratiroid hormon (PTH) metabolizmində və fibroblast böyümə faktoru-23 (FGF-23) səviyyələrində anomaliyalarla əlaqədar, demək olar ki, həmişə qeyd olunan əlamətdir. Bu anomaliyalar aradan qaldırılmadıqda, həmin dəyişikliklər XBX-mineral və sümük pozğunluğu (XBX-MSP, ing. CKD-MBD – CKD-mineral and bone disorder) kimi məlum olan və əvvəllər renal osteodistrofiya adlandırılan mineral, skelet və vaskulyar anomaliyalara gətirir. XBX-sümük və mineral pozğunluğu əhəmiyyətli dərəcəli morbidliklə, o cümlədən, böyümə geriliyi, avaskulyar nekroz, skelet sınıqları və deformasiyalar, və vaskulyar kalsifikasiyalar ilə assosiasiya oluna bilər.

Uşaqlarda XBX-sümük və mineral pozğunluğunun profilaktikası və müalicəsinin hədəfləri ayrıca daha detallı şəkildə müzakirə edilir.

Hipertenziya

XBX-li uşaqlarda hipertenziyanın yayılması, hətta YFS mötədil dərəcədə azalmış olduqda belə, yüksəkdir və YFS-in sonrakı azalması ilə getdikcə artır.

QT nəzarət və böyrək funksiyası — Biz XBX-li uşaqların hamısında qan təzyiqinə ciddi nəzarət edilməsini tövsiyə edirik, belə ki, qan təzyiqinə aktiv nəzarət XBX-nin proqressivləşməsinə ləngidir. Hipertenziyanın müalicəsinə hədəf qan təzyiqi səviyyələrinin müəyyən edilməsi, qeyri-farmakoloji terapiya və antihipertenziv terapiya daxil olmalıdır. Mövcud sübutlara əsaslanaraq, antihipertenziv preparat seçimində tərcih edilən, renin-angiotenzin sistemini hədəfə alan (angiotenzin-çevirici ferment [AÇF] inhibitoru və ya angiotenzin II reseptoru blokatorları [ARB]) və proteinuriyanın azaldılması şəklində əlavə fayda təmin edən biridir ki, bu da öz növbəsində XBX-nin proqressivləşməsinə ləngidir. (Yuxarıda baxın 'Xroniki böyrək xəstəliyinin proqressivləşməsinin ləngidilməsi'.)

QT nəzarətin XBX proqressivləşməsinə təsiri XBX ilə (YFS 15 – 80 ml/dəq/1,73m² arasında) 385 uşağı əhatə edən Pediatrik Pasientlərdə Qan Təzyiqinə Ciddi Nəzarət və AÇF İnhibisiyasının XBX-nin proqressivləşməsinə Effekti (ESCAPE) tədqiqatında təsvir edilmişdir ki, burada pasientlər randomizə edilmiş qaydada qan təzyiqinə nəzarətin intensiv (hədəf: 24-saatlıq orta arterial təzyiq [OAT] 50-ci prosentildən aşağı) və ənənəvi (hədəf: OAT 50-ci ilə 90-cı prosentillər arasında) şəkildə həyata keçirildiyi qruplara bölünmüşdür. Bütün pasientlər ramipril (angiotenzin-

çevirici ferment [AÇF] inhibitoru) ilə gündəlik 6 mq/m² dozada müalicə edilmişdir. Gərəkikdə, qarşıya qoyulan hədəf OAT-a nail olunması üçün renin-angiotenzin sistemini hədəfə almayan digər antihipertenziv preparatlar əlavə edilmişdir. Beş illik kontrol müşahidə dövründə:

İntensiv QT nəzarəti qrupundakı uşaqlar YFS-də 50%-lik azalma və ya terminal mərhələli böyrək xəstəliyi (TMBX) inkişafı kimi birincili son nöqtəyə çatmağa ənənəvi QT nəzarətinin aparıldığı kontrol qrupu ilə müqayisədə daha az meylli idilər (30%-ə qarşı 41%, risklər nisbəti 0,65, 95% Eİ 0,44-0,94).

Ramipril terapiyasının başlanılmasından sonra proteinuriyada ilkin 50% azalma XBX-nin proqressivləşməsində ləngimənin prediktoru olmuşdur (risklər nisbəti 0,46, 95% Eİ 0,27-0,79).

Proqressiv XBX ehtimalının artmasıyla assosiasiya olunan amillərə başlanğıc YFS-in aşağı olması, proteinuriya dərəcəsinin daha böyük olması, 24-saatlıq OAT-in daha yüksək olması və yaş daxil idi. Bu kovariatlara görə korreksiyadan sonra, intensiv QT nəzarəti yenə də daha aşağı XBX proqressiyası ilə assosiasiya olunmuşdur. Ənənəvi ilə müqayisədə intensiv QT nəzarətinin maksimal effektiv olduğu alt-gruplar ilkin olaraq qlomerulopatiya, başlanğıcda YFS <45 ml/dəq/1,73 m² və illik YFS azalması >3 ml/dəq/il, və sidikdə zülalın kreatininə nisbəti >1,5 mq/mq olan uşaqlar idi.

Ənənəvi ilə müqayisədə intensiv müalicə qruplarında hər pasientə görə ramiprildən əlavə antihipertenziv preparatların orta sayı daha böyük idi (0,9-a qarşı 0,5).

Hədəf 24-saatlıq OAT <50ci persentil, intensiv qrupda 60, 73, 71, 72 və 74% tərəfindən müvafiq olaraq 12, 24, 36, 48 və

60 ayda nail olunmuşdur. Bununla birlikdə, ənənəvi qrupda olanların da 50%-dən çoxunda tədqiqatın gedişi müddətində ramipril monoterapiyası ilə 24-saatlıq OAT 50ci prosentildən aşağı idi.

Ümumilikdə, sidikdə orta zülal ekskresiyası tədqiqatın ilk ayında azalmış, lakin zaman keçdikcə tədricən artmışdır və üç il tamamında başlanğıc göstəricilərlə oxşar idi. Sonrakı post-hoc analizdə, ramiprilə erkən antiproteinurik cavab daha yaxşı renal nəticələrdən xəbər verirdi. Bu kohortda, terapiyanın ilk aylarında proteinuriyanın daha böyük azalma dərəcəsi XBx progressiyası riskinin nisbətən aşağı olması ilə korrelyasiya edirdi.

İki qrup arasında əlavə təsirlər baxımından fərq yox idi.

Qeyd etmək lazımdır ki, bu nəticələr 24-saatlıq QT ölçmələrinə əsaslanmışdır ki, onlar da bütün pasientlərdə rutin həyata keçirilmir. Bununla birlikdə, Amerika Ürək Assosiasiyası Yüksək Qan təzyiqi Tədqiqi Şurası tövsiyələrinə uyğun aparılmaqla həkim tərəfindən auskultativ QT ölçməsi sol mədəcik hipertrofiyası və TMBÇ riski üçün ambulator QT monitorinqi (AQTM) ilə oxşar prediktiv dəyərə malikdir.

Qan təzyiqi göstəriciləri üçün qarşıya qoyulan hədəflər — XBx-li uşaqlar üçün QT-nin qarşıya qoyulan optimal hədəfləri qeyri-müəyyən qalır. Bir sıra professional cəmiyyətlərin, həm həkim kabinetində qan təzyiqi ölçmələri, həm də ambulator qan təzyiqi monitorinqinin (AQTM) istifadə edildiyi klinik rəhbərlikləri dərc edilmişdir.

Həkim kabinetində ölçmələr üçün aşağıdakı hədəf QT göstəricilərini istifadə edirik:

XBx-li daha kiçik uşaqlarda, yaş, cins və boya görə 90ci prosentildən kiçik hədəf sistolik və diastolik QT-lərdən istifadə edirik. Yeniyetmələrdə, biz hədəf QT kimi $\leq 120/80$ mm c.s. istifadə edirik.

AQTM aparılması mümkündürsə, biz 2017 AAP klinik rəhbərliklərində tövsiyə edildiyi kimi, 24-saatlıq orta QT (OQT) üçün qarşıya qoyulan hədəf olaraq, cins və boy üçün pediatrik AQTM normativlərinə əsaslanmaqla 50 ci prosentili istifadə edirik. Ambulator qan təzyiqi monitorinqi (AQTM) — Biz XBx-li uşaqlarda ambulator qan təzyiqi monitorinqini (AQTM) aşağıdakı şərtlərdə həyata keçiririk:

Qan təzyiqinə dair ardıcıl məlumatları həkim kabinetində ölçmələr vasitəsilə əldə etmək çətindirsə

Antihipertenziv terapiyanın effektivliyini dəyərləndirmək məqsədilə, xüsusilə də hipertenziyaya nəzarət etmək mürəkkəb olduqda

Pasient, antihipertenziv müalicənin əlavə təsirlərinə şamil edilə bilən şikayətlər ilə simptomatikdirsə

Gizli hipertenzianın mövcudluğuna görə dəyərləndirmə üçün

Xüsusi olaraq, CKiD tədqiqatından əldə edilən məlumatlar gizli hipertenziyaya malik, həmçinin ağ-xalat hipertenziyası və ambulator hipertenziya ilə olan XBx-li uşaqların ayırd edilməsi üçün AQTM-in əhəmiyyətini göstərmişdir.

Terapevtik müdaxilələr — Terapiya həm qeyri-farmakoloji, həm də farmakoloji müdaxilələri özündə cəmləşdirir:

Qeyri-farmakoloji terapiya – Müalicəyə həyat tərzində dəyişiklikləri, o cümlədən bədən çəkisi artıqlığı olan uşaqlarda çəkinin azaldılması, müntəzəm aerob məşqlər rejimi, pəhriz tədbirləri (məs., meyvə/tərəvəz ilə zəngin pəhriz, və yağlar və duzun azaldılması), və aşırı alkoqol qəbulundan, kofein, enerji içkiləri və tütün təsirindən çəkinməklə başlanılmalıdır.

Farmakoloji terapiya – Antihipertenziv preparat seçimində tərcih edilən, renin-angiotenzin sistemini hədəfə alan

(angiotenzin-çevirici ferment [AÇF] inhibitoru və ya angiotenzin II reseptoru blokatorları [ARB]) və proteinuriyanın azaldılması şəklində əlavə fayda təmin edən biridir. AÇF inhibitorları və ya ARB-lər, tolerə edildikləri halda, XBX erkən mərhələlərində hipertenziyanın müalicəsi üçün istifadə edilməlidir. Onlar tərcih edilən antihipertenziv preparatlardır, belə ki, XBX-li pasientlərdə digər preparatlarla müqayisədə XBX-nin progressivləşməsinin ləngidilməsində daha effektiv görünür.

Praktikamızda biz terapiyanı AÇF inhibitoru ilə başlamağı tərcih edirik, belə ki, ARB-lər ilə müqayisədə bu dərman qrupunun uşaqlarda təhlükəsizliyi və effektivliyinə dair məlumatlar daha çoxdur. Biz enalapril gündəlik 0,08 mq/kq (maksimum 5 mq/gün) ilkin dozası ilə başlayırıq, bu da pasientin qan təzyiqi cavabı və laborator testlərin nəticələrinə (məs., zərdabda kalium) əsaslanaraq, gündəlik 0,6 mq/kq (maksimum 40 mq/gün) maksimal dozaya kimi titrlənir. Biz enalapriıldən ona görə istifadə edirik ki, onun uzun yarımparçalanma dövrü gündə bir dəfə dozalamaya imkan verir. Uşaqlarda geniş istifadə olunan alternativ, uzunmüddətli təsire malik AÇF inhibitorları lizinopril və ramipriıldir, ki, bunlar da gündə bir dəfə qəbul edilir.

Uşaqlarda ARB istifadəsinə dair məlumatlar məhduddur. Biz hipertenziyanı müalicə etmək və proteinuriyanı azaltmaq üçün AÇF inhibitorunu tolerə etməkdə çətinlik çəkən pasientlərdə (əksərən yeniyetmələr) AÇF inhibitorlarını əvəz etmək üçün ARB-lərdən istifadə edirik. Biz lozartan gündəlik 0,7 mq/kq (maksimum 50 mq/gün) ilkin dozası ilə başlayırıq, bu da gündəlik 1,4 mq/kq maksimal dozaya (maksimum 100 mq/gün) kimi titrlənir. AÇF inhibitorları və ARB-lərin kombine edilməsindən çəkinirik, belə ki,

böyüklərdən alınan məlumatlar əlavə təsirlər ehtimalının artdığını göstərir.

YFS 60 ml/dəq/1,73 m² səviyyəsindən aşağı olduqda həm AÇF inhibitorları, həm də ARB-lər ehtiyatla istifadə edilməlidir. Bir AÇF inhibitoru/ARB tərəfindən induksiya olunan YFS azalması tipik hallarda terapiyanın başlanılmasından sonrakı ilk bir neçə gündə meydana çıxdığından, terapiyanın YFS-ə mənfi təsir göstərməyib, zərdab kreatininin əhəmiyyətli dərəcəli yüksəlməsi və/və ya hiperkaliemiya səbəb olmamasından əminlik yaratmaq üçün zərdabda kreatinin və kalium konsentrasiyaları terapiyanın başlanılmasından üç – beş gün sonra təkrar ölçülməlidir.

AÇF inhibitoru, yaxud ARB-nin təyin edilməsi nəzərdən keçirildikdə, bu dərman preparatlarının reproduktiv yaşda olan qadınlarda teratogen potensialı da hər bir postpubertat yeniyetmə qadınla müzakirə edilməlidir.

Çox zaman XBX-nin erkən mərhələlərində sidikqovucu da tövsiyə edilir. Tiazid diuretikləri, məs.,hidroxlortiazid (gündə 1 – 3 mq/kq, maksimal olaraq 50 mq/gün), YFS azaldıqca monoterapiya olaraq daha az effektiv olur. Beləliklə, ilgək diuretiki daha ağır dərəcəli XBX ilə olan pasientlərdə hipertenziya və ödem mülalicəsi üçün tövsiyə edilir. Praktikamızda biz ilgək diuretiki furosemidin gündəlik 0,5 – 2 mq/kq dozasını bir – iki qəbula bölməklə istifadə edirik.

Anemiya

Böyrəkdə eritropoetin sintezinin azalması ilə əlaqədar anemiya adətən YFS 30 ml/dəq/1,73 m²-dən aşağı olduqda inkişaf edir. CKiD tədqiqatından əldə edilən məlumatlara görə, hemoqlobin (Hb) yoheksol ilə təyin edilmiş YFS 43 ml/dəq/1,73 m² olduqda əhəmiyyətli dərəcədə azalmağa başlayır ki, bu göstərici

Şvartz formulu üzrə hesablanmış YFS (Yaffe metodu ilə ölçülmüş zərdab kreatinini vasitəsilə təyin edildikdə) 58 ml/dəq/1,73m² ilə ekvivalentdir. Dializin başlanğıcında, uşaqlarda anemiyanın qeyd olunması çox geniş rast gəlinir və çox yüksək letallıq və ölüm riskinin artması ilə assosiasiya olunmuşdur.

Ağır XBX (yəni, G4 və G5 mərhələləri) ilə uşaqlarda anemiya geniş yayılmış ağırlaşma olduğu üçün, XBX-nin bütün mərhələlərində olan uşaqlarda anemiyanın ayırd edilməsi, dəyərləndirilməsi və müalicəsi üçün ümumi qəbul edilmiş klinik rəhbərliklər yaradılmışdır. Anemiyanın müalicəsi üzrə burada təqdim edilmiş tövsiyələr həmin klinik rəhbərliklər toplusuna əsaslanır.

XBX-li uşaqlarda, mərhələ və ya səbəbdən asılı olmayaraq, hər il Hb müayinəsi həyata keçirilməlidir. Qeydə alınan Hb nəticəsi yaş və cinsə görə korreksiya edilmiş normanın 2,5ci prosentilindən aşağı olduqda anemiya diaqnozu qoyulur (cədvəl 3). XBX və anemiya ilə olan hər bir uşaqda, biz anemiyanın XBX xaricindəki səbəblərinin aradan qaldırılması və pasientin dəmir statusunun təyin olunmasına yönəlmiş aşağıdakı dəyərləndirməni həyata keçiririk.

Eritrositar göstəricilər

Retikulositlərin sayı

Dəmir parametrləri (zərdabda dəmir, ümumi dəmir-birləşdirmə qabiliyyəti, transferinin doyma əmsalı [TDƏ], və zərdabda ferritin)

Nəcisdə gizli qan testi

Eritropoez stimulyatoru (ES) qəbul edən XBX-li uşaqlar üçün optimal Hb müəyyən edilməmişdir. Praktikaımızda biz, dərc olunmuş klinik rəhbərliklərin tövsiyələrinə uyğun, və ekspertlərin konsensus fikri və aşağıdakı məlumatlara əsaslanaraq, hədəf Hb olaraq 11 – 12 q/dl istifadə edirik:

10 və 11 q/dl arasındakı səviyyələr:

Beynəlxalq Pediatrik Peritoneal Dializ Şəbəkəsində (International Pediatric Peritoneal Dialysis Network -- IPPN), peritoneal dializdə olan uşaqlarda orta Hb-nin <11 q/dl səviyyəsinə çatmasının, pasientlərin ölüm göstəricisində əhəmiyyətli artımla assosiasiya olduğu müşahidə edilmişdir.

Digər məlumatlar göstərmişdir ki, XBX və 9,9 q/dl-dən aşağı Hb ilə olan uşaqlar Hb 9,9 q/dl-dən yüksək olanlarla müqayisədə daha yüksək letallıq, sol mədəcik hipertrofiyası və/və ya fiziki aktivlik qabiliyyətinin azalması riski altında idilər.

rHuEPO ilə müalicə olunaraq, Hb səviyyəsinin 9,9 q/dl-dən aşağı başlanğıc Hb ilə müqayisədə əhəmiyyətli dərəcədə artdığı pasientlərdə həyat keyfiyyəti və neyrokoqnitiv funksiyalar yaxşılaşmışdır.

12 q/dl üzərindəki səviyyələr:

Klinik Effektivlik Göstəriciləri (Clinical Performance Measures) proyektı vəUSRDS (böyrək xəstəlikləri üzrə ABŞ məlumatlar bazası) birləşdirilmiş məlumatlar toplusunun retrospektiv analizi ilə Hb >12 q/dl göstəricisinin pediatrik HD pasientlərində ÜD morbidliyi və ya letallığında artım ilə assosiasiya olunmadığı təyin edilmişdir.

Böyükklər üzrə əldə edilən məlumatlar Hb 13 q/dl və ya daha yüksək səviyyələrin ÜD hadisələri riski artımı ilə assosiasiya olduğunu göstərmişdir. Bunun nəticəsi kimi, ekspertlər komissiyaları arasında ümumi konsensusa gəlinmişdir ki, ES ilə müalicə edilən pasientlər üçün böyükklərdə hədəf Hb səviyyələri 13 q/dl miqdarını aşmamalıdır, və qəbul edilmiş klinik rəhbərliklər qarşıya qoyulan Hb hədəfinin 10 – 11,5 q/dl arasında olmasını tövsiyə edir.

Hazırda uşaqlarda Hb səviyyəsinin 13 q/dl-dən böyük olması ilə ÜD ölümləri və ya hadisələri riskinin artdığını nümayiş etdirən məlumatlar yoxdur. Eyni zamanda, irəliləmiş

XBX mərhələlərində olan uşaqlarda və böyüklərdə ÜD ölümü riskinin artdığı və 11 q/dl-dən aşağı səviyyənin mənfi təsirləri barədə dəlilləri diqqətə alaraq, biz ES ilə terapiya qəbul edən XBX-li uşaqlarda Hb hədəfinin 11–12 q/dl arasında olması tövsiyəsi ilə razıyıq.

Anemiyanın müalicəsi.

XBX-li uşaqlarda anemiyanın müalicəsinə dəmir əlavələri və eritropoez stimulyatoru daxildir.

Dəmir — Dəmir defisiti təyin edildikdə dəmir terapiyasına (elementar dəmir gündəlik 3–4 mq/kq) başlanılmalıdır. XBX-li uşaqlarda dəmir əlavələrinin istifadəsi zamanı transferinin doyması (TSAT) $\geq 20\%$ və zərfdabda ferritin ≥ 100 nq/dl səviyyələrinin saxlanması həfəf götürülür. Bizim praktik fəaliyyətimiz NICE klinik rəhbərliklərinə uyğundur ki, onlar hemodializ qəbul etməyən XBX-li uşaqların oral dəmir terapiyası ilə müalicə edilməli olduğunu və uşaq oral dəmiri tolerə etmədikdə və ya hədəf Hb səviyyələrinə nail olunmadıqda, venadaxili dəmir terapiyasının nəzərdən keçirilməli olduğunu tövsiyə edir. Rekombinant insan eritropoetini (rHuEPO -recombinant human erythropoietin) və darbepoetin alfa kimi ES ilə terapiya alan bütün pasientlərdə dəmir defisinin inkişafının qarşısının alınması üçün dəmir əlavələrinin istifadəsi tələb olunur. Dəmir statusu normal olarsa, o ən azı hər üç aydan bir və ya ES dozası başlandıqda və/və ya artırıldıqda hər ay olmaqla monitorinq edilməlidir.

Eritropoez stimulyatorları — Birinci növbədə terminal mərhələli böyrək xəstəliyi (TMBX) ilə olan pasientlərdə istifadə edilsələr də, eyni zamanda eritropoez stimulyatorları (ES) (məs., rHuEPO və darbepoetin alfa) bəzi uşaqlarda XBX-nin erkən mərhələlərində anemiyanın korreksiyası üçün istifadə

olunur. Anemiyalı pediatrik pasientlərdə Hb göstəricisinin yol verilən diapazonadək artırılması anemiya səbəbindən törəyən simptomları (məs., yorğunluq və fiziki məşqlərə qarşı dözümsüzlük) yüngülləşdirir, kardiovaskulyar yaxşılaşmaya gətirir və potensial olaraq XBX progressivləşməsini ləngidir və letallığı azalda bilər.

Dializ qəbul etməyən yuxarı yaşlı uşaqlarda rHuEPO ilkin dozası həftəlik 80–120 vahid/kq, iki və ya dozaya bölünməklə tətbiq edilir. Tez-tez dializ qəbul edən beş yaşdan kiçik uşaqlar daha yüksək dozalar (həftəlik 300 vahid/kq-a qədər) tələb edir. Predializ pasientlərində və peritoneal dializ qəbul edənlərdə, rHuEPO təcrübən dərialtı yolla tətbiq edilməli və inyeksiya nahiyəsi növbəli şəkildə dəyişdirilməlidir. Hemodializ qəbul edən pasientlərdə, rHuEPO tipik hallarda onların damar yolu vasitəsilə venadaxili tətbiq edilir.

rHuEPO terapiyasına alınan cavab müalicənin başlanılmasının ardınca və ya dozanın dəyişdirilməsinin ardınca Hb göstəricisinin hər bir – iki həftədə ölçülməsi vasitəsilə monitorinq edilir ki, bu hədəf Hb və sabit rHuEPO dozası əldə olunanadək davam etdirilir; daha sonra o hər dörd həftədən bir monitorinq edilməlidir. rHuEPO terapiyasının başlanılmasından sonra və ya dozanın dəyişdirilməsindən sonra Hb göstəricisində gözlənilən artım, iki – dörd həftəlik dövr ərzində 1 – 2 q/dl arasındadır. Darbepoetin alfa uzunmüddətli təsire malik eritropoetik preparatdır və yeniyetmələr üçün dərman vasitəsi qəbuluna bağlılığın yaxşılaşdırılması məqsədilə təcrübə edilən ES-dir. Onun epoetin-alfa və ya epoetin-beta ilə müqayisədə üçqat daha uzun yarımparçalanma dövrü və daha böyük bioloji aktivliyi, hədəf Hb səviyyəsinin effektiv şəkildə saxlanması üçün dozalama tezliyinin nisbətən aşağı olmasına imkan

yaradır. Məhdud pediatrik məlumatlara əsaslanaraq, darbepoetin alfa 0,25–0,75 mkq/kq dozada həftədə bir dəfədən tez olmamaqla yeridilə bilər. Tədqiqatda darbepoetin alfanın XBX ilə əlaqədar anemiyaya malik 116 uşaqlarda, 10–12 q/dl Hb hədəflərinə nail olmaq məqsədilə həftədə bir dəfə və ya hər iki həftədən bir tətbiqi zamanı, effektiv və təhlükəsiz olduğu göstərilmişdir. Sistemik icmalda, XBX-li böyüklərdə uzunmüddətli təsire malik eritropoez reseptorları aktivatoru (CERA - continuous erythropoiesis receptor activator, metoksi polietilen qlikol-epoetin beta), uzunmüddətli təsire malik ES, rHuEPO və ya darbepoetin ilə müqayisədə daha üstün pasient-yönümlü nəticələr təqdim etməmişdir. Hemodializdə olan 64 uşağın iştirakı ilə kiçik tədqiqatda, Hb səviyyələrinin saxlanılmasında CERA-nın təhlükəsizliyi və effektivliyi göstərilmişdir. Bununla yanaşı, pediatrik pasientlərdə CERA-nın rHuEPO və ya darbepoetin üzərində hər hansı üstünlüyə malik olduğu qeyri-müəyyən qalır.

ES-ə natamam cavabın ən geniş yayılmış səbəbi dəmir defisitidir. Bununla yanaşı, dəmir ehtiyatı lazımı səviyyədə olan pasientdə digər vəziyyətlər də ES-ə yetərsiz cavab alınmasına səbəb ola bilər və aşağıdakılardan ibarətdirlər:

İnfeksiya və ya iltihab

Xroniki qan itkisi

XBX-mineral və sümük pozğunluğu

Alüminium toksikliyi

Folat və ya vitamin B12 defisti

Malnutrisiya

Hemoqlobinopatiyalar

Hemoliz

Karnitin defisiti (nadir)

Mis defisiti (nadir)

Qazanılmış ES hiporeaktivliyinin inkişaf etdiyi uşaqlarda, ES dozasında, Hb göstəricisinin sabit olduğu dozanın iki qatının

aşılması ilə təkrari yüksəlmələrdən, yüksək ES dozalarının birbaşa toksikliyi təhlükəsi ilə əlaqədar çəkinin. Peritoneal dializdə olan uşaqlarda həftəlik >6000 beynəlxalq vahid/m² ES dozası ölüm riskinin artması ilə assosiasiya olunmuşdur.

Dislipidemiya

XBX ilə olan pasientlərdə lipid metabolizmi pozğunluğu geniş rast gəlinir və ürək-damar xəstəliyi (ÜDX) riskini artırır. ÜDX riski XBX-nin progressivləşməsi ilə artaraq, TMBX ilə olanlar üçün və böyrək köçürülməsinin ardınca maksimaldır (alqoritm 1). Uşaqlar üzrə müşahidə məlumatları dislipidemiya (məs., patoloji yüksək triqliseridlər və qeyri-yüksək sıxıqlı lipid xolesterin [ing. non-HDL-C] səviyyələri və azalan HDL-C səviyyəsi) riskinin XBX-li uşaqlarda yüksək olduğunu və ölçülən YFS-in azalması ilə yüksəldiyini göstərmişdir. Bunun nəticəsi kimi, Birləşmiş Ştatlar Milli Ürək, Ağciyər və Qan institutunun (NHLBI) sponsorluğu ilə Amerika Pediatrlar Akademiyası, Amerika Ürək Assosiasiyası, Böyrək Xəstəliyi: Qlobal Nəticələrin Yaxşılaşdırılması (KDIGO), və ekspertlər komissiyası bir və ya daha çox məlum aterosklerotik risk ilə və ya ÜDX ilə assosiasiya olunan vəziyyət (o cümlədən XBX) ilə iki yaşdan böyük bütün uşaqların dislipidemiya görə skriningini tövsiyə edirlər. 2013-cü il KDIGO klinik praktik rəhbərliyində göstərilir ki, XBX-li uşaqlarda (xroniki dializ və ya böyrək transplantasiyası aparılmış uşaqlar daxil) XBX-nin ilk ayırd edildiyi vaxt və bundan sonra hər il aclıq lipid profili yoxlanılmalıdır. Hər il dəyərləndirmənin aparılması, uşaqlarda böyümə və inkişafın lipid səviyyələrinə təsir göstərə bilməsi ilə əlaqədar və həmçinin dislipidemiyanın ikincili səbəblərinə görə qiymətləndirmə məqsədilə tövsiyə edilir. Dislipidemiya riski, BKİ > 85ci prosentil və/və ya bel-omba nisbəti (BON) >0,49 olaraq

təyin edilməklə artıq çəkili uşaqlarda yüksəkdir. Beləliklə, XBX-li uşaqlarda BKİ təyin edilməsindən əlavə, bel-omba nisbəti də ölçülməlidir.

Müdaxilələr.

Praktikamızda biz XBX-nin ağırlıq dərəcəsi və dislipidemiyanın mövcud olub-olmamasına əsaslanaraq, pəhriz üzrə KDOQI və KDIGO klinik rəhbərliklərindən istifadə edirik:

G5 mərhələli XBX ilə olan uşaqlarda çox məhdudlaşdırıcı pəhrizə riayət olunmadır (cədvəl 4).

Hipertriqliseridemiya (aclıq səviyyəsi >500 mq/dl [$>5,65$ mmol/l]) malik olan XBX-li uşaqlar, uzun-zəncirli triqliseridlər əvəzinə orta-zəncirli triqliseridlər və balıq yağının olması ilə çox aşağı yağlı pəhrizə (ümumi kalori qəbulunun 15%-dən az hissəsi yağların payına düşməklə) riayət etməlidir. Bununla yanaşı, yetərsiz bəslənən uşaqlarda pəhriz dəyişikliyi, həyata keçiriləcəyi halda, yaxşı düşünülmüş şəkildə aparılmalıdır.

Fibroy turşusu törəmələri və ya niasin, onların təhlükəsizliyi və effektivliyi ilə bağlı sübutların yetərsizliyi zamanı, istifadə edilməməlidir.

Statin terapiyası yalnız yuxarı yaşlı pasientlərdə (≥ 10 yaşlı oğlanlar və postmenarxe qızlar) qeyri-farmakoloji terapiyaya rəğmən LDL-C ciddi dərəcədə yüksəlmiş olduqda nəzərdən keçirilə bilər. Qərar ailə və pasient (uyğundursa) ilə birgə, cari dövrdə mövcud olan sübutlar və statin terapiyasının əlavə təsirləri ehtimalı nəzərdən keçirildikdən sonra verilir.

Pediatrik dislipidemiyanın skriningi və müalicəsi daha detallı şəkildə ayrıca müzakirə edilmişdir.

Qidalanma

Uşaqlarda XBX-nin progressivləşməsi ilə iştaha və qida maddələrinin qəbulu getdikcə

azalır. Bunun nəticəsi kimi, XBX-li uşaqlarda iştahasızlıq, qida maddələrinin bağırsaqdan absorpsiyasının azalması və metabolik asidoz səbəbindən malnutrisiya geniş rast gəlinir. Qidalanmaya diqqət son dərəcə önəmlidir, çünki bu fiziki böyümə, neyrokoqnitiv inkişaf və ümumi sağlq durumuna (yəni, zəiflik) təsir göstərir. XBX-li uşaqlarda, çəki itkisi əsasən YFS <35 ml/dəq/1,73 m²-dən aşağı düşdükdə meydana çıxır və bu çəki itkisi TMBX riskinin artması ilə assosiasiya olunur.

Qidalanma üzrə KDOQI pediatrik klinik rəhbərliyi XBX-li uşağın qidalanma durumunun dövrü şəkildə dəyərləndirilməli olduğunu tövsiyə edir. Monitorinqin tezliyi birinci növbədə pasientin yaşı və XBX mərhələsindən aşağıdakı kimi asılıdır:

0 – 1 yaş:

XBX G2 – G5 mərhələləri: 0,5 – 3 ay arası

Dializ qəbul edən pasientlər: 0,5 – 2 ay arası

1 – 3 yaşında istənilən mərhələli, o cümlədən dializdə olan pasientlər: 1 – 3 ay arası

>3 yaş:

XBX G2 mərhələsi: 6 – 12 ay arası

XBX G3 mərhələsi: hər 6 aydan bir

XBX G4 və G5 mərhələləri: 3 – 4 ay arası

Aşağıdakı parametrlər ölçülür:

Qida maddələrinin qəbulu (üç-günlük qidalanma gündəliyi və ya üç dəfə olmaqla 24-saat ərzində qəbul edilən qidaların xatırlanması)

Hesablanmış quru çəki və bədən çəkisinin yaşa görə prosentili və ya standart kənaraxıma indeksi (SKİ)

Uzunluq və ya boyun yaşa görə prosentili və SKİ

Çəki/boy indeksi

Bədən kütləsi indeksinin boy, yaşa görə prosentili (BKİ) və ya SKİ

Üç yaşdan kiçik pasientlərdə, başın çevrəsinin yaşa görə prosentili və ya SKİ

Hemodializ olunan yeniyetmələrdə normallaşdırılmış zülal katabolizmi sürəti XBX ilə olan hər bir uşaq üçün böyümə parametrlərinə əsaslanaraq nutrision terapiya tərtib edilməli və ideal halda pediatriya və böyrək patologiyaları zamanı qidalanma sahəsində kompetent diyetoloq tərəfindən yönləndirilməlidir. Müalicə pəhrizi hər bir pasientin enerji, zülal, vitamin, mineral və elektrolit ehtiyaclarını qarşılmalıdır.

Nevroloji inkişaf

Uremiya dərk etmə qabiliyyətində dəyişikliklərlə assosiasiya olunur və uşaqların nevroloji inkişafına təsir edə bilər. Nevroloji əlamətlər qıcolmalardan və ağır intellektual əlillikdən (əqli gerilik) dərslərdə müvəffəqiyyətsizlik ilə nəticələnən daha zəif təzahürlü çatışmazlıqlara qədər diapazonda ola bilər. XBX-li uşaqların icraçı funksiya, yaddaş (verbal və vizual), riyaziyyat, oxu və orfoqrafiya üzrə balları ümumi populyasiya ilə müqayisədə aşağıdır. Dializdə olan uşaqların koqnitiv testləmə üzrə balları daha yüngül XBX ilə olanlarla müqayisədə aşağıdır. Akademik müvəffəqiyyət dərəcəsinin qeyri-qənaətbəxşliyi qismən dərslərə davamiyyətin yaxşı olmaması ilə bağlıdır ki, bu XBX-li uşaqlar arasında geniş yayılmış problemdir. XBX-li uşaqlarda koqnitiv zəifliklə assosiasiya olunduğu qeydə alınan digər amillərə qanda şəkər səviyyəsinin yüksək olması və baş beyinin regionar qan axınında dəyişikliklər daxildir. XBX ilə olan körpələr və aşağı yaşlı uşaqlarda, başın çevrəsinin tez-tez monitorinqi və yaşa uyğun inkişaf dəyərləndirmələri zəruridir. Daha böyük yaşlı uşaqlarda, xüsusilə onların dərslər üzrə müvəffəqiyyət dərəcəsi qeyri-qənaətbəxş olduqda nevroloji inkişafın daha ciddi dəyərləndirilməsi tələb olunur. Nevroloji inkişaf zəifliyi və ya öyrənmə çətinlikləri olan

pasientlərdə öyrənmə qabiliyyətinə mənfi təsir göstərə bilən modifikasiyası mümkün risk amillərinin ayırd edilməsi məqsədilə ümumilikdə XBX yönətiminin dəyərləndirilməsi həyata keçirilməlidir. Nevroloji inkişafın zəifləməsi qidalanma, dializ və anemiya yönətiminin optimallaşdırılması ilə minimuma endirilə bilər. Genom pozğunluqlarının erkən identifikasiyası da, erkən müdaxilə proqramlarına yönəldilmə vasitəsilə XBX-li uşaqlarda neyrokoqnitiv funksiya təsiri yüngülləşdirməyə imkan verə bilər. Məktəbdə xüsusi tədris xidmətləri nevroloji inkişaf zəifliyi olan uşaqlar üçün əhəmiyyətli ola bilər.

Uremik qanaxma

Ağır XBX ilə olan pasientlərdə, əsas etibarilə trombositlərin adgeziyası və aqreqasiyası xüsusiyyətlərində anomaliyalarla əlaqədar, qanaxmaya meyilli artması qeyd olunur. Asimptomatik pasientlərdə, spesifik terapiya tələb olunmur.

Bununla yanaşı, intensiv qanaxmaları olan və ya cərrahi və invaziv prosedurun keçirilməsi (böyrək biopsiyası kimi) ərəfəsində olan pasientlərdə, trombositar patologiyaların həlli üçün tədbirlər görülməlidir. Bu şərtlərdə bir sıra müxtəlif müalicə variantları nəzərdən keçirilə bilər. Onlara aşağıdakılar daxildir:

Desmopressin (dDAVP), antidiuretik hormonun analoqu olub, ən sadə və ən az toksik intensiv müalicədir. O venadaxili və dərialtı 0,3 mq/kq dozada tətbiq edilir və effekti istifadədən sonra bir saat ərzində başlayır; effekti altı – səkkiz saat davam edir. Kriopresipitat (1 – 2 vahid/10 kq); effekt 24 – 36 saat davam edir, lakin yoluxucu xəstəliklərin ötürülməsi riski yüksəkdir. Estrogen (0,6 mq/kq/gün 5 gün ərzində); effektin başlanması 6 – 24 saat

müddətindədir, lakin effekt iki – üç həftə davam edir.

Anemiyanın korreksiyası; Hb (hematokrit) göstəricisində yüksəlmənin trombositlər və qan damarları arasında qarşılıqlı təsirin artmasına şərait yaratdığı hesab olunur.

İmmunizasiya

XBX-li uşaqlara uşaqlıq dövrünün bütün vaksinasiyaları aparılmalıdır, istisna kimi immunosupressiv terapiyada olan uşaqlarda diri zəiflədilmiş peyvəndlərin istifadə EDİLMƏMƏSİ ilə bağlı xüsusi xəbərdarlıq olunur. Nümunə kimi, diri zəiflədilmiş grip peyvəndi ilə vaksinasiya dializə məruz qalan və XBX-li uşaqlarda aparılmamalıdır, əvəzinə inaktivləşdirilmiş variantı istifadə olunmalıdır. Pnevmonokok peyvəndi ilə vaksinasiya nefrotik sindromlu və XBX ilə olan bütün uşaqlara aparılmalıdır. Bundan əlavə, XBX ilə olan və ya dializə məruz qalan bütün uşaqlar üçün hepatit B vaksinasiyası təmin edilməlidir. Məhdud məlumatlar pre-dializ XBX ilə olan uşaqların və dializin aparıldığı uşaqların insan papillomavirusuna güclü və dayanıqlı cavabını göstərmiş, lakin böyrək transplantasiyası resipientlərində bu qeyd edilməmişdir.

Uremik perikardit

Uremik perikardial xəstəlik (perikardit və perikardial effuziya) yalnız XBX-nin gecikmiş mərhələlərində müşahidə edilir və dializə başlanılması üçün göstərişdir. Uremik perikarditlə olan pasientlərin əksəriyyətində dializə qısa bir zamanda cavab alınmaqla, döş qəfəsində ağrı aradan qalxır, həmçinin perikardial effuziyanın ölçüsü kiçilir.

TERMINAL MƏRHƏLƏ BÖYRƏK XƏSTƏLİYİ

Əvəzedici böyrək terapiyası.

ƏBT hesablanmış yumaqcıq filtrasiyası sürəti (YFS) 30 ml/dəq/1,73 m² miqdarından aşağı düşdükdə (G4 mərhələli xroniki böyrək xəstəliyi [XBX]), uşaq və ailəni əvəzedici

böyrək terapiyası (ƏBT) üçün hazırlamağa başlamanın zamanıdır. Ailə preventiv böyrək köçürülməsi, peritoneal dializ və hemodializ ilə bağlı məlumatlandırılmalıdır.

Böyüklərdə olduğu kimi, YFS 10 – 15 ml/dəq/1,73 m² miqdarından aşağı düşdükdə (G5 mərhələli XBX) adətən əvəzedici böyrək terapiyasının hər hansı formasına ehtiyac yaranacaq. Lakin, əvəzedici böyrək terapiyası çox zaman uşağın bu səviyyəyə çatmasından öncə aşağıdakı səbəblərdən başlanılır:

Ümumi kalori qəbulunun qeyri-qənaətbəxşliyi nəticəsində fiziki inkişafın geri qalması

Uremiyaya aid klinik simptomlar

Psixomotor inkişafın ləngiməsi və bununla əlaqədar təhsildə problemlər

Daha yüksək YFS durumunda erkən başlanılma yaşama göstəricisi baxımından üstünlük təmin etmir, və faktiki olaraq, iki tədqiqatda daha yüksək hYFS durumunda dializə başlanılmanın daha kiçik yaşama göstəricisi ilə assosiasiya olunduğu barədə məlumat verilmişdir.

Pediatrik letallıq

Terminal mərhələli böyrək xəstəliyi (TMBX) ilə olan uşaqlar üçün həyat gözləntisi XBX-siz uşaqlarla müqayisədə qısalmışdır. Böyrək köçürülməsi yaşama göstəricisi və böyüməni maksimallaşdırmaq üçün seçim müalicəsi olaraq qalır.

ABŞ-da TMBX diaqnozlu uşaqların demək olar ki, dördü üçü dializə məruz qalır və bu uşaqlar üçün letallığın ümumi pediatrik populyasiyadakı ilə müqayisədə ən azından 30 dəfə daha yüksək olduğu haqda məlumat verilir.

Bununla birlikdə, Birləşmiş Ştatların Böyrək Məlumat Sistemi (United States Renal Data System (USRDS)) və Şimali Amerika Pediatrik Böyrək Tədqiqatları və Müştərək

Araşdırmalar (North American Pediatric Renal Trials and Collaborative Studies (NAPRTCS)) məlumatlar bazasından alınan faktlar xroniki dializ qəbul edən uşaqlarda ölüm hallarında azalmanı göstərmişdir. ƏBT (həm böyrək köçürülməsi, həm də dializ) qəbul edən bütün pasientlərin daxil edildiyi 2018 USRDS İllik İnformasiya Hesabatında, korreksiya edilmiş bir-illik bütün-səbəblərdən letallığın 2006-2010 və 2011-2015 illəri arasında hər 1000 pasient ilə 49-dan 39-a düşdüyü əksini tapmışdır. Şimali Amerika Pediatrik Böyrək Tədqiqatları və Müştərək Araşdırmalar (North American

Pediatric Renal Trials and Collaborative Studies (NAPRTCS)) məlumat bazasına əsaslanaraq, həyatının ilk ilində xroniki peritoneal dializə başlanılan körpələrin sağ qalma göstəricisi 2000-2012 illəri arasında daha öncəki 1992-1999 illər kohortu ilə müqayisədə getdikcə yaxşılaşmışdır. Ölümün aparıcı səbəbləri ürək-damar xəstəliyi və infeksiyadır. Müəlliflər ölüm hallarında azalmanın, predializ baxımının təkmilləşməsi, dializ texnologiyasında irəliləyişlər və bu pasientlərə baxım üzrə klinik təcrübənin artması ilə əlaqədar olduğunu təxmin edir.

CƏDVƏLLƏR.

Cədvəl 1. KDIGO 2012 klinik praktik rəhbərliyinə əsaslanaraq uşaqlarda XBX-nin mərhələləri

YFS kateqoriyası	YFS (ml/dəq/1,73 m ²)	Şərtlər
G1	≥90	Normal və ya yüksək
G2	60 – 89	Yüngül azalmış*
G3a	45 – 59	Yüngül – mödədil dərəcədə azalmış
G3b	30 – 44	Mötədil – ağır dərəcədə azalmış
G4	15 – 29	Ağır dərəcədə azalmış
G5	<15	Böyrək çatışmazlığı

Böyrək zədələnməsinə dair dəlillər olmadıqda, nə G1, nə də G2 YFS kateqoriyası XBX meyarlarını qarşılamır.

KDIGO: Böyrək Xəstəliyi Qlobal Nəticələrinin Yaxşılaşdırılması (Kidney Disease: Improving Global Outcomes); YFS: yumaqcıq filtrasiyasının sürəti; XBX: xroniki böyrək xəstəliyi.

* Gənc yaşlı şəxslərdə səviyyəsi ilə müqayisədə.

Mənbə: Macmillan Publishers Ltd: Kidney International Supplements. KDIGO 2012 Clinical Practice Guideline for the Evaluation and Management of Chronic Kidney Disease. Chapter 1: Definition and classification of CKD. *Kidney Int Suppl* 2013; 3:19.

Cədvəl 1. Plazma kreatininini üçün referent intervallar (2,5ci - 97,5ci prosentillər)

Yaş qrupu	ENZİMATİK KREATİNİN	
	mg/dl	mikromol/l
0 – 14 günlük	0.32 – 0.92	28 – 81
15 günlük – <2 yaş	0.10 – 0.36	9 – 32
2 – <5 yaş	0.20 – 0.43	18 – 38
5 – <12 yaş	0.31 – 0.61	27 – 54

12 – <15 yaş	0.45 – 0.81	40 – 72
15 – 19 yaş (kişi cinsi)	0.62 – 1.08	55 – 95
15 – <19 yaş (qadın cinsi)	0.49 – 0.84	43.3 – 74

Cədvəl 3. Dislipidemiya və XBX mərhələ 5 və böyrək transplantasiyası ilə olan uşaqlar üçün pəhriz müalicəsi tövsiyələri

Makroelement	Zərdabda LDL-C >100 mq/dl	Zərdabda TQ >150 mq/dl
Enerji		Çəki artıqlığı ilə assosiasiya olunduqda, çəkinin azaldılması üçün enerji balansı + fiziki aktivlik tövsiyələri
Qida rasionunda yağlar	Kalorinin <30%	Az miqdarda
Qida rasionunda xolesterin	<200 mq/d	
Yağ turşularının trans izomerləri	Qəbulundan çəkinin	
Doymuş yağ turşuları	Kalorinin <7%	
Karbohidrat		Sadə karbohidratların az miqdarda

XBX: xroniki böyrək xəstəliyi; LDL-C: aşağı sıxlıqlı lipoprotein xolesterini (ing. low-density lipoprotein cholesterol); TQ: triqliseridlər.

Mənbə: National Kidney Foundation. *KDOQI Clinical Practice Guideline for Nutrition in Children with CKD: 2008 update. Executive summary. Am J Kidney Dis* 2009; 53:S11.

Cədvəl 4. Ürək-damar xəstəliyi riskini azaltmaq məqsədilə uşaqlar üçün qida rasionu tövsiyələri

Yaş	Qida rasionu üzrə tövsiyələr
0–6 ay	Körpələr 6 aylığadək müstəsna olaraq ana südü ilə qidalandırılmalıdır (əlavə süni qida və ya digər qidalar yox)*
6–12 ay	Tədricən bərk qidalar əlavə edilməsi ilə ən azından 12 aylığadək ana südü ilə qidalanmanı davam etdirin*; Əgər ana südü ilə qidalanma azalarsa, 12 aylığadək dəmirlə zənginləşdirilmiş süni qidaya keçid
	12 aylıqdan kiçik körpələrin qəbul etdiyi yağların miqdarı tibbi göstəriş olmadan məhdudlaşdırılmamalıdır
	100% meyvə şirəsini <4 oz/gün olmaqla məhdudlaşdırın; içəcəklər şirinləşdirilməməli; su içilməsini təşviq edin
12–24 ay	Aşağı-yağlı ♯ (2%-li – yağsız) aromatsız inək südünə Δ keçid
	Şəkərlə şirinləşdirilmiş içəcəklərin qəbulunu məhdudlaşdırın/onlardan çəkinin; su içilməsini təşviq edin
	Aşağıdakıların nəzərə alınması ilə ümumi masadan qidalanmaya keçid:

	<ul style="list-style-type: none"> • Qida məhsullarında yağların ümumi miqdarı enerji tələbatına əsaslanaraq gündəlik istehlak edilən kkal-nin 30%-i • Doymuş yağlar enerji tələbatına əsaslanaraq gündəlik normanın 8–10%-i • Mümkün olduğu qədər trans yağlardan çəkinin • Monodoymamış və polidoymamış yağlar enerji tələbatına əsaslanaraq gündəlik normanın 20%-dək • Xolesterin <300 mq/gün
	<p>Dəstəkləyici tədbirlər:</p> <ul style="list-style-type: none"> • 12 – 24 aylıqda qəbul edilən inək südündə yağların miqdarı ilə bağlı, uşağın böyüməsi, iştahası, qida maddələri ilə zəngin digər qidalar qəbul etməsi, yağları digər mənbələrdən alması, piylənmə və ÜDX potensial riskinə əsaslanaraq, valideynlər və həkim tərəfindən birgə qərar verilməlidir. • 100% meyvə şirəsi (fincandan) 4 oz/gün miqdarından çox olmamaqla • Natrium qəbulunu məhdudlaşdırın • Meyvə, tərəvəz, tam-taxillarla zəngin, aşağı-yağlı/yağsız süd və süd məhsulları; aşağı şəkərli DASH-tipli pəhrizi nəzərdən keçirin
2–10 yaş	Üstünlük verilən içəcək: Yağsız aromatsız süd
	Şəkərlə şirinləşdirilmiş içəcəkləri məhdudlaşdırın/onlardan çəkinin; su içilməsini təşviq edin
	<p>Yağların miqdarı:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Qida məhsullarında yağların ümumi miqdarı enerji tələbatına əsaslanaraq gündəlik istehlak edilən kkal-nin 25–30%-i • Doymuş yağların miqdarını enerji tələbatına əsaslanaraq gündəlik istehlak edilən kkal-nin 8–10%-i ilə məhdudlaşdırın • Mümkün olduğu qədər trans yağlardan çəkinin • Monodoymamış və polidoymamış yağlar enerji tələbatına əsaslanaraq gündəlik istehlak edilən kkal-nin 20%-nə qədər • Xolesterin <300 mq/gün
	Qidanın tərkibində çox miqdarda qida liflərinin alınmasını təşviq edin ◊
	<p>Dəstəkləyici tədbirlər:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Porsiyaların aktivik səviyyəsi, yaş və cins ilə təyin edilməklə enerji tələbatlarına əsaslanmasını öyrədin • Sürətli böyümə dövrləri və/və ya müntəzəm mötədil – intensiv fiziki aktivlik müddətində istehlak olunan kalorinin mötədil artımını təşviq edin • Qidanın tərkibində çox miqdarda qida liflərinin alınmasını təşviq edin: Yaş üstəgəl 5 q/gün ◊ • Təbii şirin şirələri (şəkər əlavə edilməmiş) 4 oz/gün olmaqla məhdudlaşdırın • Natriumun qəbulunu məhdudlaşdırın • DASH-tipli qidalanma planını dəstəkləyin
11–21 yaş	Üstünlük verilən içəcək: Yağsız aromatsız süd

	Şəkərlə şirinləşdirilmiş içəcəkləri məhdudlaşdırın/onlardan çəkinin; su içilməsini təşviq edin
	Yağların miqdarı: <ul style="list-style-type: none"> • Qida məhsullarında yağların ümumi miqdarı enerji tələbatına əsaslanaraq gündəlik istehlak edilən kkal-nin 25–30%-i • Doymuş yağlar aktivlik səviyyəsi/yaş/cinsə görə enerji tələbatına əsaslanaraq gündəlik istehlak edilən kkal-nin 8–10%-i • Mümkün olduğu qədər trans yağlardan çəkinin • Monodoymamış və polidoymamış yağlar aktivlik səviyyəsi/yaş/cinsə görə enerji tələbatına əsaslanaraq gündəlik istehlak edilən kkal-nin 20%-ə qədər Dərəcə D • Xolesterin <300 mq/gün
	Qidanın tərkibində çox miqdarda qida liflərinin alınmasını təşviq edin ◇
	Dəstəkləyici tədbirlər: <ul style="list-style-type: none"> • Porsiyaların aktivlik səviyyəsi, yaş və cinsə görə təyin edilmiş enerji tələbatına əsaslanmasını öyrədin • Sürətli böyümə dövrləri və/və ya müntəzəm mötədil – intensiv fiziki aktivlik müddətində istehlak olunan kalorinin mötədil artımını təşviq edin • Qida liflərinin tövsiyə edilən miqdarı: hədəf 14 q/1000 kkal ◇ • Təbii şirin şirələri (şəkər əlavə edilməmiş) 4–6 oz/gün olmaqla məhdudlaşdırın • Natrium qəbulunu məhdudlaşdırın • Sağlam qidalanma vərdişlərini təşviq edin: Hər gün səhər yeməyi, ailə ilə birgə yemək, fəst fud qidaları məhdudlaşdırmaq • DASH-tipli qidalanma planını dəstəkləyin

*Birbaşa olaraq süd vəzindən qidalandırılı bilməyən körpələr sağılmış südlə bəslənməlidir. Sağılmış süd olmadıqda, körpələr dəmirle zənginləşdirilmiş süni qida ilə bəslənməlidir.

¶ Ailə anamnezində piylənmə, ürək xəstəliyi və ya yüksək xolesterinin qeyd olunduğu 12–24 aylıq uşaqlar üçün 12 aylıqdan sonra pediatr tərəfindən aşağı yağlı südə keçid nəzərdən keçirilməlidir.

Δ Ana südü ilə qidalanmanın davam etdirilməsi hələ də məqsədəuyğundur və o qida dəyəri baxımından inək südündən üstündür. Aşağı yağlı süd yalnız kalorinin 30%-nin yağlar hesabına təmin edildiyi ümumi pəhriz kontekstində istifadə edilməlidir.

◇ Təbii liflərlə-zəngin qidalar tövsiyə olunur (meyvələr, tərəvəzlər və tam taxıllar); lif əlavələri məsləhət görülmür. Rafinə olunmuş karbohidratları (şəkərlər, ağ düyü və ağ çörək) məhdudlaşdırın.

Mənbə: Expert Panel on Integrated Guidelines for Cardiovascular Health and Risk Reduction in Children and Adolescents: Summary Report. Materialla tanış olmaq üçün link: <https://www.nhlbi.nih.gov/node/80139> (3 yanvar, 2012 tarixində yerləşdirilmiş).

Cədvəl 5. Xroniki böyrək xəstəliyi ilə olan uşaqlar üçün qida ilə tövsiyə edilən zülal istehlakı*

Yaş			Qida ilə Təvsiyə edilən İstehlak (DRI, Dietary Reference Intake)		
	DRI (q/kq/gün)	XBX mərhələ 3 üçün tövsiyə edilən (q/kq/gün) (100–140% DRI)	XBX mərhələ 4 və ya 5 üçün tövsiyə edilən (q/kq/gün) (100–120% DRI)	HD üçün tövsiyə edilən (q/kq/gün)¶	PD üçün tövsiyə edilən (q/kq/gün) Δ
0 – 6 ay	1.5	1.5 – 2.1	1.5 – 1.8	1.6	1.8
7 – 12 ay	1.2	1.2 – 1.7	1.2 – 1.5	1.3	1.5
1 – 3 yaş	1.05	1.05 – 1.5	1.05 – 1.25	1.15	1.3
4 – 13 yaş	0.95	0.95 – 1.35	0.95 – 1.15	1.05	1.1
14 – 18 yaş	0.85	0.85 – 1.2	0.85 – 1.05	0.95	1

XBX: xroniki böyrək xəstəliyi; HD: hemodializ; PD: peritoneal dializ.

*Xroniki böyrək xəstəliyi, mərhələ 3 – 5 ilə olan uşaqlar.

¶ DRI + 0.1 q/kq/gün dializ itkilərinin kompensasiyası üçün.

Δ DRI + 0.15 – 0.3 q/kq/gün pasientin yaşından asılı olaraq peritoneal itkiləri kompensasiya etmək üçün.

Mənbə: National Kidney Foundation. KDOQI Clinical Practice Guideline for Nutrition in Children with CKD: 2008 update. Executive summary. Am J Kidney Dis 2009; 53:S11.

Cədvəl 6. XBX ilə sağlam çəkili uşaqlarda enerji tələbatının hesablanması üçün formullar

Yaş	Hesablanmış enerji tələbatı (HET) (kkal/gün) = ümumi enerji sərfiyyatı + enerjinin depolaşması
0 – 3 ay	$HET = [89 \times \text{çəki (kq)} - 100] + 175$
4 – 6 ay	$HET = [89 \times \text{çəki (kq)} - 100] + 56$
7 – 12 ay	$HET = [89 \times \text{çəki (kq)} - 100] + 22$
13 – 35 ay	$HET = [89 \times \text{çəki (kq)} - 100] + 20$
3 – 8 yaş	Oğlanlar: $HET = 88.5 - 61.9 \times \text{yaş (illər)} + FA \times [26.7 \times \text{çəki (kq)} + 903 \times \text{boy (m)}] + 20$ Qızlar: $HET = 135.3 - 30.8 \times \text{yaş (illər)} + FA \times [10 \times \text{çəki (kq)} + 934 \times \text{boy (m)}] + 20$
9 – 18 yaş	Oğlanlar: $HET = 88.5 - 61.9 \times \text{yaş (illər)} + FA \times [26.7 \times \text{çəki (kq)} + 903 \times \text{boy (m)}] + 25$ Qızlar: $HET = 135.3 - 30.8 \times \text{yaş (illər)} + FA \times [10 \times \text{çəki (kq)} + 934 \times \text{boy (m)}] + 25$

XBX: xroniki böyrək xəstəliyi; FA: fiziki aktivlik əmsalı.

Mənbə: National Kidney Foundation. KDOQI Clinical Practice Guideline for Nutrition in Children with CKD: 2008 update. Executive summary. Am J Kidney Dis 2009; 53:S11.

BİBLİOQRAFİK SİYAHİ

1. Panel of Dietary Intakes for Electrolytes and Water, Standing Committee on the Scientific Evaluation of Dietary Reference Intakes, Food and Nutrition Board, Institute of Medicine. Dietary Reference Intakes for Water, Potassium, Sodium, Chloride, and Sulfate. National Academic Press, Washington, DC 2004. Available at: www.nap.edu/books/0309091691/ (Accessed on January 18, 2006).
2. Bunchman TE, Wood EG, Schenck MH, et al. Pretreatment of formula with sodium polystyrene sulfonate to reduce dietary potassium intake. *Pediatr Nephrol* 1991; 5:29.
3. Taylor JM, Oladitan L, Carlson S, Hamilton-Reeves JM. Renal formulas pretreated with medications alters the nutrient profile. *Pediatr Nephrol* 2015; 30:1815.
4. National Kidney Foundation. K/DOQI clinical practice guidelines for nutrition in chronic renal failure: 2008. Update. *Am J Kidney Dis* 2009; 53(Suppl 2):S1.
5. National Kidney Foundation. K/DOQI clinical practice guidelines for bone metabolism and disease in children with chronic kidney disease. *Am J Kidney Dis* 2005; 46(Suppl1):S1.
- Portale AA, Wolf M, Jüppner H, et al. Disordered FGF23 and mineral metabolism in children with CKD. *Clin J Am Soc Nephrol* 2014; 9:344.
6. Denburg MR, Kumar J, Jemielita T, et al. Fracture Burden and Risk Factors in Childhood CKD: Results from the CKiD Cohort Study. *J Am Soc Nephrol* 2016; 27:543
7. Flynn JT, Mitsnefes M, Pierce C, et al. Blood pressure in children with chronic kidney disease: a report from the Chronic

Kidney Disease in Children study. *Hypertension* 2008; 52:631.

8. Mitsnefes M, Flynn J, Cohn S, et al. Masked hypertension associates with left ventricular hypertrophy in children with CKD. *J Am Soc Nephrol* 2010; 21:137.

9. Kogon AJ, Pierce CB, Cox C, et al. Nephrotic-range proteinuria is strongly associated with poor blood pressure control in pediatric chronic kidney disease. *Kidney Int* 2014; 85:938.

10. Halbach SM, Martz K, Mattoo T, Flynn J. Predictors of blood pressure and its control in pediatric patients receiving dialysis. *J Pediatr* 2012; 160:621.

Əlavə məlumatlar.**Minnətdarlıq.**

Bu məqalə milli səviyyədə aparılmış araşdırma və təhlil nəticəsində ərsəyə gəlmişdir; hazırlanmasında iştirak edən bütün həmkarlarımı təşəkkür edirəm.

Müəlliflərin töhfələri.

Konsepsiya və dizayn: ƏQ. Məlumatların əldə edilməsi, təhlili və ya təfsiri: ƏQ. Əlyazmanın tərtibi: ƏQ. Əlyazmanın mühüm intellektual məzmun üçün tənqidi təftişi: İSİM Statistik təhlil: İSİM Məlumatların idarəedilməsi: İSİM Araşdırma: İSİM Əldə edilmiş dəstək, maliyyə və nəzarət: İSİM. Müəlliflər yekun əlyazmanı oxuyub və təsdiq edib.

Maliyyələşdirmə.

Bu məqalə Azərbaycan Tibb Universitetinin təşkil etdiyi "Təbabətin Aktual Problemləri üzrə Beynəlxalq Konqres" üçün hazırlanmışdır. Məqalənin hazırlanması məqsədilə aparılan təhlil və araşdırmalar üçün heç bir kənar maliyyə əldə edilməmişdir. Heç bir digər qurum və ya sponsor təşkilatlar araşdırmanın və ya tədqiqatın və ya təhlilin dizaynı və aparılmasında; məlumatların toplanması, idarə edilməsi, təhlili, məlumatların təfsirində, habelə əlyazmanın hazırlanması, nəzərdən keçirilməsi və ya təsdiqində heç bir rol malik olmayıb; əlyazmanın nəşrə təqdim edilməsi haqqında qərarların verilməsində iştirak etməmişdir.

Məlumat və materialların əlçatanlığı.

Təhlil zamanı istifadə olunan və/yaxud təhlil edilən məlumatlar (datalar) müəlliflərə və ya jurnalın redaksiyasına müraciət etməklə əldə edilə bilər.

Bəyannamələr.

Etik Komitənin icazəsi və məlumatlı razılıq.

Hər bir iştirakçıdan yazılı və ya uyğun olduqda şəfahi məlumatlı razılıq alınıb. Etik Komitə (ATU, Azərbaycan) və Konqresin Elmi Komitəsi bu təhlili təsdiq edib.

Nəşr üçün razılıq.

Nəzərdə tutulmur.

Maraqların toqquşması.

Müəllif(lər) hər hansı maraqların toqquşmasını bəyan etməyiblər.

Müəlliflərə dair təfərrüatlar.

¹ Azərbaycan Tibb Universiteti, ictimai fənnlər kafedrası, Bakı şəhəri, Azərbaycan Respublikası

Göndərilib: 10 dekabr 2023-cü il. **Qəbul edilib:** 11 dekabr 2023-cü il. Elektron nəşr: 19 dekabr 2023-cü il.