

Раздел: ПЕДИАТРИЯ

*Т.Л. Настаушева, Г.Г. Волосовец, А.Д. Черных,
Р.А. Нестеров, А.В. Нестерова, М.С. Прохорова, Д.В. Семенчук*

**Эпидемиология идиопатического
нефротического синдрома у детей: системный подход
к оценке региональных особенностей патологии**

ФГБОУ ВО ВГМУ им. Н.Н. Бурденко Минздрава России

Резюме. Введение. В эпидемиологии любой патологии заболеваемость и распространенность являются одними из основных показателей. Анализ данных показателей проводится практически всеми медицинскими учреждениями, так как необходимо для выработки организационных решений. Идиопатический нефротический синдром (ИНС) является наиболее частым первичным гломерулярным заболеванием у детей. ИНС характеризуется протеинурией более 40 мг/час/м², или по отношению белок мочи/креатинин мочи ≥ 200 мг/ммоль (≥ 2 мг/мг) в разовой порции мочи, гипоальбуминемией (<30 г/л) и выраженным отеком. С учетом рецидивирующего течения заболевания у большинства пациентов, важным является изучение структуры ИНС и вторичная профилактика, направленная на предупреждение рецидивов и удержание ремиссии. В этой связи необходимы знания об эпидемиологической ситуации в отношении ИНС у детей в различных регионах, странах, континентах.

Цель. Анализ эпидемиологической ситуации ИНС в различных странах на основе обзора данных литературы за последние 50 лет.

Материалы и методы. Нами проведен поиск литературы в июле 2024 года. Были изучены статьи из PubMed, SpringerLink, Elibrary, Pediatrics Eastern Europe. Также производился поиск литературы через поисковую систему Google и Яндекс. Поисковые запросы касались ИНС и возрастной группы от года до 18 лет. Изучались статьи на русском, английском, французском и немецком языках. Из анализа исключались работы в отношении врожденного и инфантильного НС, вторичного НС, в том числе при гломерулонефритах, системных заболеваниях соединительной ткани и системных васкулитах.

Результаты. Всего было найдено 57 работ за период с 1968 по 2024 годы, посвященные ИНС. Нами отобрано 29 статей из 20 стран, указывающие на эпидемиологическую ситуацию в отношении ИНС у детей. Было выявлено, что заболеваемость первичного (идиопатического) нефротического синдрома в Северной Америке и странах Европы значимо не различалась и составила в среднем 2,9 и 2,03 соответственно на 100000 детей, в то время как эти показатели отличались в странах Азиатской части Евразийского континента и Южной Америки. Чаше ИНС наблюдался у мальчиков. Выявлены различия заболеваемости ИНС у детей определенной этнической принадлежности, так у пациентов Азиатской этнической группы заболеваемость выше по сравнению с больными Европейской принадлежности. В структуре ИНС преобладал стероид-чувствительный вариант. Среди первичного НС у детей наиболее частым морфологическим вариантом остается болезнь минимальных изменений, фокально сегментарный гломерулосклероз занимает второе место. Мембранозная нефропатия – редкий вариант ИНС у детей.

Заключение. Число работ, посвященных эпидемиологическим исследованиям и структуре ИНС у детей ограничено. Заболеваемость неоднозначна и зависит от региона проживания и этнической принадлежности детей. ИНС чаще наблюдается у мальчиков, его наиболее распространенным морфологическим вариантом является болезнь минимальных изменений. В отдельных странах Европы и Северной Америки отмечается рост заболеваемости ИНС у детей. Нами выявлены различия в методологических подходах, в частности, в отношении возрастных групп детей, клинико-морфологических характеристик. Для более полной оценки эпидемиологической ситуации в отношении ИНС у детей в отдельных регионах

необходимо создание регистров детей с данной патологией.

Ключевые слова: идиопатический нефротический синдром, дети, эпидемиология, заболеваемость, распространенность, структура нефротического синдрома, нефробиопсия.

Актуальность. В эпидемиологии любой патологии распространенность и заболеваемость являются одними из наиболее фундаментальных показателей. Особенно это важно при комплексном мониторинге состояния здоровья населения, в том числе и детской популяции. Анализ данных показателей проводится практически всеми медицинскими учреждениями, так как необходим для выработки организационных решений. Нефротический синдром (НС) является наиболее частым гломерулярным заболеванием у детей, особенно раннего возраста. Среди всех вариантов идиопатический НС (ИНС) занимает первое место по частоте и распространенности. Для детей с ИНС важной составляющей является достижение ремиссии и предотвращение рецидивов заболевания, осложнений и развития хронической болезни почек (ХБП), то есть вторичная профилактика. Знания в отношении эпидемиологической ситуации ИНС у детей в регионах помогут повысить эффективность медицинского обслуживания пациентов. Согласно Medic V.A., Lisitsin V.I. [1] под первичной заболеваемостью понимают совокупность новых, нигде ранее не учтенных и впервые в данном году зарегистрированных при обращении населения за медицинской помощью случаев заболевания. Понятием распространенности (общая заболеваемость) является совокупность первичных в данном году случаев обращений населения за медицинской помощью по поводу заболеваний, выявленных как в данном году, так и в предыдущие годы. Как правило, заболеваемость и распространенность рассчитывается на 100000 населения, аналогичного возраста. Иметь представление о распространенности и заболеваемости также важно для дифференциальной диагностики и разработке планов лечения.

Согласно международным клиническим рекомендациям (KDIGO) идиопатический нефротический синдром является наиболее частой патологией клубочков почек у детей, ежегодная заболеваемость которого колеблется от 1,15 до 16,9 на 100 000 детей в год в различных регионах мира. Он характеризуется выраженной протеинурией (более 40 мг/час/м², или по отношению белок мочи/креатинин мочи ≥ 200 мг/ммоль (≥ 2 мг/мг) в разовой порции мочи, гипоальбуминемией (<30 г/л) и выраженным отеком [2]. Эпидемиологические исследования в отношении ИНС в нашей стране были представлены единичными работами. Нами изучалась ежегодная заболеваемость и распространенность ИНС у детей за период 1992-2006 года. Результаты данного исследования опубликованы в 2008 году [3]. В данной работе показана эпидемиологическая ситуация ИНС у детей Воронежского региона на основе созданного регистра больных, структура заболевания, гендерные различия и территориальные особенности. Кроме этой работы данных о заболеваемости и распространенности НС у детей в России нами не встречено.

Цель исследования – анализ эпидемиологической ситуации ИНС в различных странах на основе обзора литературных данных за последние 50 лет.

Материал и методы исследования. В этой работе мы подобрали источники открытых публикаций по анализу распространенности, заболеваемости и структуре идиопатического нефротического синдрома (ИНС) за прошедшие 5 десятилетий с 1968 по 2024 годы и выполнили их аналитический обзор. Использовались соответствующие термины для поиска: "идиопатический нефротический синдром", "дети", "регистр", "эпидемиология", "nephrotic syndrome", "epidemiology", "children", "registry", "нефробиопсия".

Поисковые запросы ограничивались возрастной группой от года до 18 лет и статьями, написанными на русском, английском, французском и немецком языках. Критериями включения были исследования по ИНС, описывающие заболеваемость, распространенность, структуру идиопатического нефротического синдрома, в том числе по данным нефробиопсий, и проводимые в одном или нескольких регионах, странах. В обзор не включались исследования, посвященные вторичному ИНС, а также врожденному и инфантильному варианту [2].

Поиск литературы проведен в июле 2024 года. Изучались статьи из баз данных PubMed, SpringerLink, Elibrary. Также производился поиск литературы через общедоступные поисковые системы.

Полученные результаты и их обсуждение. Заболеваемость и распространенность ИНС варьировала, согласно представленным исследованиям (табл. 1).

Таблица 1 – Заболеваемость и распространенность ИНС по данным анализируемой литературы

Автор	Название статьи	Год публикации (период исследования)	Страна первого автора	Заболеваемость ИНС на 100.000 детей (Распростр. на 100.000 детей)	Частота ИНС по данным нефробиопсии, %
International Society of Nephrology	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	1978	France		76,6
R J Wyatt et al.	Current estimates of the incidence of steroid responsive idiopathic nephrosis in Kentucky children 1-9 years of age	1982 (1970-1979)	USA	1,8	
A Y Elzouki et al.	Primary nephrotic syndrome in Arab children	1984	Libya	11,6	
J Feehally et al.	High incidence of minimal change nephrotic syndrome in Asians	1985 (1973-1982)	United Kingdom	2,0-3,0; 4-9 у азиатов, 1-3 у неазиатов	
M Zaki et al.	Primary nephrotic syndrome in Arab children in Kuwait	1989 (1981-1989)	Kuwait	7,2 мальчики; 6,0 девочки	
T Srivastava et al.	High incidence of focal segmental glomerulosclerosis in nephrotic syndrome of childhood	1999 (1984-1995)	USA	2,2 (из них 1.22 - MCD)	52.7
McKinney P.A. et al.	Time trends and ethnic patterns of childhood nephrotic syndrome in Yorkshire, UK	2001 (1987-1998)	United Kingdom	2,0 (СЧНС)	

Таблица 1 (продолжение)

Francisco Rivera et al.	Frequency of renal pathology in Spain 1994-1999	2002 (1994-1999)	Spain		24.2-MCD
Guido Filler et al.	Is there really an increase in non-minimal change nephrotic syndrome in children?	2003 (1985-2002)	Canada		72.3
Francisco Rivera et al.	Clinicopathologic correlations of renal pathology in Spain	2004 (1994-2001)	Spain		39.5 MCD
Kouichi Hirayama e.a.	Epidemiology of nephrotic syndrome	2004 (1985-2004)	Japan		37.7 MCD
William Wong	Idiopathic nephrotic syndrome in New Zealand children, demographic, clinical features, initial management and outcome after twelve-month follow-up: results of a three-year national surveillance study	2007 (2006-2007)	New Zealand	1,9	
Е.Н. Кулакова и соавт.	Нефротический синдром: управление (менеджмент) хронической патологией почек у детей	2008 (1992-2006)	Россия	17,9 / 2,5	
S Ernould et al.	Idiopathic nephrotic syndrome in children: Incidence, clinical presentation, and outcome in the county of Gironde, France	2011 (1992-2008)	France	2,3 (1,8-3,0 в динамике)	
Loubna El Bakkali et al.	Nephrotic syndrome in The Netherlands: a population-based cohort study and a review of the literature	2011 (2003-2006)	Netherlands	1,52 (1,32-1,77 в динамике)	
Chang-Ching Wei et al.	Occurrence of infection among children with nephrotic syndrome during hospitalizations	2012 (1997-2007)	Taiwan		91,7 MCD
Reem Hadidi et al.	Spectrum of biopsy-proven kidney disease in children at a Jordanian Hospital	2014 (2006-2012)	Jordan		27 MCD
Agnes Trautmann e.a.	Spectrum of steroid-resistant and congenital nephrotic syndrome in children: the PodoNet registry cohort	2015 (2009-2015)	Germany		21 MCD
Claire Dossier et al.	Epidemiology of idiopathic nephrotic syndrome in children: endemic or epidemic?	2016 (2007-2010)	France	3,0-3,35	
Kaori Kikunaga et al.	High incidence of idiopathic nephrotic syndrome in East Asian children: a nationwide survey in Japan (JP-SHINE study)	2016 (2010-2012)	Japan	6,49	
Tonny H. M. Banh et al.	Ethnic Differences in Incidence and Outcomes of Childhood Nephrotic Syndrome	2016	Canada	4,71	
Chanchlani R. et al.	Differences in Childhood Nephrotic Syndrome	Ethnic 2016 (1946-2014)	Canada	1,15–16,9 в зависимости от этнич. гр.	
Sheng Nie et al.	The Spectrum of Biopsy-Proven Glomerular Diseases among Children in China: A National, Cross-Sectional Survey	2018 (2004-2014)	China		29 MCD
Nasar Yousuf Alwahaibi et al.	Incidence of pediatric glomerular diseases in Arab world: A systematic review	2019 (1990-2018)	Oman		29,25 MCD
Ingo Franke et al.	Clinical course & management of childhood nephrotic syndrome in Germany: a large epidemiological ESPED study	2019 (2017-2019)	Germany	1,2 (СЧНС – 1,0, СРНС – 0,2)	93.9
Adela Arapović et al.	Epidemiology of 10-year paediatric renal biopsies in the region of southern Croatia	2020 (1995-2005)	Croatia		25,9 MCD
Dries Deleersnijder et al.	Epidemiology and clinicopathological characteristics of native kidney disease in children in Flanders, Belgium	2023 (2017-2020)	Belgium		19,6 MCD
Guohua He et al.	The spectrum and changes of biopsy-proven kidney diseases in Chinese children	2023	China		40,69 MCD
Baiko S. et al.	Nephrotic Syndrome in Children in Belarus: Epidemiology, Morphology, Course and Outcomes	2024	Belarus	1,75 (1,42-2,02 в различных регионах)	

Примечание: MCD – болезнь минимальных изменений, СЧНС – стероид-чувствительный НС, СРНС – стероид-резистентный НС.

Всего найдено 57 работ, посвященные ИНС у детей, опубликованных за последние 50 лет. Нами отобрано 29 статей из 20 стран, указывающие на эпидемиологическую ситуацию ИНС. Было выявлено, что заболеваемость ИНС в Северной Америке и странах Европы значимо не различалась и составила в среднем 2.9 (1.8 – 4.71) [4, 5, 6] и 2.03 (1.2 – 3.35) [7-13] на 100000 детского населения соответственно, в то время как эти показатели отличались в странах Азиатской части Евразийского континента [14-15] и Северной Африки [16]. Также выявлены различия в отношении заболеваемости ИНС у детей Азиатской этнической принадлежности, которая была выше по сравнению с Европейской популяцией пациентов [12-13,17]. Наибольшее количество эпидемиологических исследований, посвященных идиопатическому ИНС, опубликовано авторами из Канады – 3 [4,17,18] и Франции – 3 [8,9,19].

В Канаде Вань Т.Н. et al. был получен прирост заболеваемости за 10 лет, которая увеличилась с 1,99 на 100 000 до 4,71 на 100 000 среди детей в возрасте от года до 18 лет. У детей Азиатской национальности частота ИНС была выше - 15,8 на 100 000, по сравнению с европейцами, причем показатели увеличивались с 2001 по 2011 год [4]. Также Rahul_Chanchlani_et_al._[17] пришли к выводу, что существуют значительные различия в частоте и структуре ИНС в зависимости от этнической принадлежности больных.

Исследователями из США была выявлена ежегодная заболеваемость ИНС в пределах от 1,8 (1982 г.) до 2,2 (1999 г.) случаев на 100.000 детского населения [5, 6]. R J Wyatt et al. [5] была документирована заболеваемость стероид-чувствительным ИНС в восточной части штата Кентукки в период с 1970 по 1979 год, которая составила 1,8 новых случаев [5]. T Srivastava et al., используя компьютеризированную базу данных больницы для анализа первичного нефротического синдрома в период с 1984 по 1995 годы выявили 148 пациентов. Рассчитанный средний ежегодный уровень заболеваемости ИНС составил 2.2 случая на 100.000 детей [6].

Во Франции заболеваемость ИНС составляла от 2.3 (2011 г) до 3.35 (2016 г) случаев на 100.000 детской популяции. Ernould S. et al. зарегистрировал 99 случаев ИНС с частотой 2,3 на 100 000 детей младше 15 лет. У 90 пациентов (91%) был стероидчувствительный нефротический синдром и у 9 (9%) была стероидрезистентность [8]. Через 5 лет Claire Dossier et al. (2016 г) был диагностирован ИНС у 188 детей, при этом 93 % пациентов оказались стероид-чувствительными [9].

В работах из Великобритании установлена заболеваемость ИНС 3,0 (1985 г), которая не изменилась за последующие 15 лет и составила 2,0 (2001 г) [12, 13]. J Feehally et al. (1985) с 1973 по 1982 годы зарегистрировали более высокую заболеваемость среди азиатов, по сравнению с детьми неазиатской национальности: 4-9 случаев в год и 1-3 соответственно [13]. Частота стероид-чувствительного ИНС составила 2,0 на 100 000 случаев (95% ДИ 1,7-2,3), достигнув максимума у детей 1-4 лет (4,1 на 100 000 случаев). В этой работе также показатели заболеваемости были выше среди детей из Южной Азии по сравнению с пациентами Европейской

этнической группы ($p < 0,01$) [12]. Самая низкая заболеваемость НС выявлена авторами из Германии и составила 1,0 и 0,2 на 100000 детей со стероид-чувствительным и стероид-резистентным НС соответственно [10]. Аналогичные показатели получены в Нидерландах, где Loubna El Bakkali et al. было проведено проспективное исследование, выявившее заболеваемость -1,52 на 100 000 детей в год, что аналогично заболеваемости во многих странах [11].

В Новой Зеландии была выявлена заболеваемость ИНС, составившая 1,9 случая на 100000 в возрасте до 15 лет. Существенных различий в ИНС между этническими группами не было. Примерно 80,4% были чувствительны к стероидам. Последующее наблюдение через 12 месяцев показало, что две трети пациентов были либо стероид-зависимыми, либо с частыми рецидивами [20].

В исследовании из России за период с 01.01.1992 г. по 31.12.2006 г. был создан регистр детей с ИНС [3]. Заболеваемость у детей в Воронежском регионе за период 1992-2006 гг. составила в среднем 2,5 случая на 100000 детского населения с максимальным показателем у мальчиков в возрасте 0-4 года. Ежегодный показатель заболеваемости колебался от 1,4 до 4,8. Было установлено два пика заболеваемости (1997г. и 2003 г.), которые превысили средний показатель в 1,5 и 1,9 раза соответственно. Заболеваемость в районах Воронежской области была ниже, чем в г. Воронеже. Рост заболеваемости выявлен среди сельских жителей. В Воронежской области, включая г. Воронеж, на 01.01.2007 г. распространенность НС составила 17,9 случаев на 100000 детского.

Похожую ситуацию наблюдали исследователи из Беларуси (Ваіко S. et al., 2024 г), где средняя ежегодная заболеваемость ИНС в период с 2018 по 2022 годы составила 1,75 на 100000 детей. В исследование было включено 65 детей с впервые установленным диагнозом НС (2022–2023 гг.). Далее был проведен ретроспективный анализ историй болезней 123 детей, госпитализированных детей с НС в период с 2018 г. по 2022 г. Медиана возраста дебюта НС составила 3,3 (2,2; 5,8) года. Авторы статьи отметили, что заболеваемость ИНС среди детей Республики Беларусь не отличалась от Европейских стран [7].

Существенно отличались данные о заболеваемости ИНС детей из Африканского континента. А Y Elzouki et al. указали ежегодную заболеваемость 11,6 на 100 000 арабских детей. Результаты получены путем включения 134 арабских детей с ИНС. Из них 98 % пациентов были чувствительны к стероидам [16]. Francisco Rivera et al. было проведено 2 научных исследования, где выявлено, что соотношение мальчиков и девочек у детей ИНС в Испании составляло 6:5 (2002 г.) и 3:2 (2004 г.) [21, 22]. В России Е.Н. Кулаковой и соавт. (2008) за период с 01.01.1992 г. по 31.12.2006 г. дебют НС диагностирован у 90 детей, среди анализируемых больных было 54 мальчика и 36 девочек, соотношение М:Ж = 1,5:1 [3].

Авторы из Беларуси также показали преобладание мальчиков среди детей с ИНС (72%) [7]. Nasar Yousuf Alwahaibi et al. провели систематический обзор, анализирующий медицинские документы из 22 арабских стран в период с января 1990

года по март 2018 года. Соотношение мальчиков и девочек составило 1,3:1 [23]. Adela Agarović et al. было проведено исследование детей с ИНС из региона южной Хорватии, средний возраст составил $9,84 \pm 5,4$ года. Соотношение мальчиков и девочек - 1,2:1 [24].

В результатах Guohua He et al. по данным нефробиопсий 21311 пациентов с НС из 232 больниц выявлены минимальные изменения (MCD) в 40,69% [25]. В исследовании Dries Deleersnijder et al. с 2017 по 2020 годы было проведено 148 биопсий у детей. Наиболее частыми диагнозами при первичном НС были IgA-нефропатия / IgA- васкулит (29,1%) и MCD (19,6%) [26]. Adela Agarović et al. было проведено исследование детей из региона южной Хорватии, где 54 пациента были подвергнуты биопсии почек. Среди частых патологических находок при первичном НС выявлена MCD (16,7%), мембранозная гломерулопатия определена значительно реже (3,7%) [24]. Результаты Sheng Nie et al. из Китая также показали, что MCD является наиболее распространенным первичным заболеванием клубочков (29%) [27]. В исследовании Agnes Trautmann et al. среди пациентов со СРНС фокально-сегментарный гломерулосклероз составил 56 %, MCD - 21% [28]. Наиболее распространенным диагнозом первичного заболевания клубочков была болезнь минимальных изменений (27%), за ней следовали фокально-сегментарный гломерулосклероз (21%), как показано в работе из Иордании [29].

В результатах статьи из Тайваня Chang-Ching Wei et al. показали, что у 176 детей с НС наиболее частым морфологическим вариантом являлась болезнь минимальных изменений (91,7%) [30].

Ученые из Японии в своих исследованиях выявили, что минимальные изменения преобладали у детей с нефротическим синдромом - 37,7%, далее следовала мембранозная нефропатия - 23,3% и фокально-сегментарный гломерулосклероз - 7,2% [31]. Guido Filler et al. были проанализированы медицинские документы 159 пациентов с НС, наблюдавшихся в период с 1985 по 2002 годы. Результаты биопсии показали, что у 72,3% (115 из 159 пациентов) была MCD [18]. Подобные результаты в отношении проведенных нефробиопсий у детей с ИНС представлены и в других работах [6,13,16, 19,21].

Заключение. Число работ, посвященных эпидемиологическим исследованиям и структуре ИНС у детей ограничено. Заболеваемость неоднозначна и зависит от региона проживания и этнической принадлежности детей. ИНС чаще наблюдается у мальчиков, его наиболее распространенным морфологическим вариантом является болезнь минимальных изменений. В отдельных странах Европы и Северной Америки отмечается рост заболеваемости ИНС у детей. Нами выявлены различия в методологических подходах, в частности, в отношении возрастных групп детей, клинико-морфологических характеристик. Для более полной оценки

эпидемиологической ситуации в отношении ИНС у детей в отдельных регионах необходимо создание регистров детей с данной патологией.

Литература / References.

1. Medic V.A., Lisitsin V.I. [Public health and healthcare]. Moscow: GEOTAR-Media. 2020;4:496 p. ISBN 978-5-9704-5610-1 (In Russ.)
2. Trautmann A., Boyer O., Hodson E., et al. IPNA clinical practice recommendations for the diagnosis and management of children with steroid-sensitive nephrotic syndrome. *Pediatric Nephrology*. 2023 Mar;38(3):877-919. doi: 10.1007/s00467-022-05739-3
3. Kulakova E.N., Nastaushva T.L., Stahurlova L.I., et al. [NEPHROTIC SYNDROME: MANAGEMENT OF CHRONIC KIDNEY DISEASE IN CHILDREN]. System analysis and control in biomedical systems. 2008;7(4):1018-1026 p. eLIBRARY ID: 11898962 (In Russ.)
4. Banh T.H., Hussain-Shamsy N., Patel V., et al. Ethnic Differences in Incidence and Outcomes of Childhood Nephrotic Syndrome. *Clinical Journal of the American Society of Nephrology*. 2016 Oct 7;11(10):1760-1768. doi: 10.2215/CJN.00380116
5. Wyatt R.J., Marx M.B., Kazee M., et al. Current estimates of the incidence of steroid responsive idiopathic nephrosis in Kentucky children 1-9 years of age. *The International journal of pediatric nephrology*. 1982 Jun;3(2):63-5. PMID: 7201982
6. Srivastava T., Simon S.D., Alon U.S. High incidence of focal segmental glomerulosclerosis in nephrotic syndrome of childhood. *Pediatric Nephrology*. 1999 Jan;13(1):13-8. doi: 10.1007/s004670050555.
7. Baiko S., Klimovich A., Tur N., et al. Nephrotic Syndrome in Children in Belarus: Epidemiology, Morphology, Course and Outcomes. *Pediatrics Eastern Europe*. 2024;12(2):201–215. <https://doi.org/10.34883/PE.2024.12.2.002>
8. Ernould S., Godron A., Nelson J.R., et al. Idiopathic nephrotic syndrome in children: Incidence, clinical presentation, and outcome in the county of Gironde, France. *Pediatrics Archives*. 2011 May;18(5):522-8. French. doi: 10.1016/j.arcped.2011.02.012
9. Dossier C., Lapidus N., Bayer F., et al. Epidemiology of idiopathic nephrotic syndrome in children: endemic or epidemic? *Pediatric Nephrology*. 2016 Dec;31(12):2299-2308. doi: 10.1007/s00467-016-3509-z
10. Franke I., Aydin M., Kurylowicz L., et al. Clinical course & management of childhood nephrotic syndrome in Germany: a large epidemiological ESPED study. *BMC Nephrology*. 2019 Feb 7;20(1):45. doi: 10.1186/s12882-019-1233-1
11. El Bakkali L., Rodrigues P.R., Kuik D.J., et al. Nephrotic syndrome in The Netherlands: a population-based cohort study and a review of the literature. *Pediatric Nephrology*. 2011 Aug;26(8):1241-6. doi: 10.1007/s00467-011-1851-8
12. McKinney P.A., Feltbower R.G., Brocklebank J.T., et al. Time trends and ethnic patterns of childhood nephrotic syndrome in Yorkshire, UK. *Pediatric Nephrology*. 2001 Dec;16(12):1040-4. doi: 10.1007/s004670100021
13. Feehally J., Kendell N.P., Swift P.G., et al. High incidence of minimal change nephrotic syndrome in Asians. *Archives of Disease in Childhood*. 1985 Nov;60(11):1018-20. doi: 10.1136/adc.60.11.1018
14. Kikunaga K., Ishikura K., Terano C., et al. High incidence of idiopathic nephrotic syndrome in East Asian children: a nationwide survey in Japan (JP-SHINE study). *Clinical and Experimental Nephrology*. 2017 Aug;21(4):651-657. doi: 10.1007/s10157-016-1319-z
15. Zaki M., Helin I., Manandhar D.S., et al. Primary nephrotic syndrome in Arab children in Kuwait. *Pediatric Nephrology*. 1989 Apr;3(2):218-20; discussion 221. doi: 10.1007/BF00852914
16. Elzouki A.Y., Amin F., Jaiswal O.P. Primary nephrotic syndrome in Arab children. *Archives of Disease in Childhood*. 1984 Mar;59(3):253-5. doi: 10.1136/adc.59.3.253
17. Chanchlani R., Parekh R.S. Ethnic Differences in Childhood Nephrotic Syndrome. *Front Pediatr*. 2016 Apr 19;4:39. doi: 10.3389/fped.2016.00039
18. Filler G., Young E., Geier P., et al. Is there really an increase in non-minimal change nephrotic syndrome in children? *American Journal of Kidney Diseases*. 2003 Dec;42(6):1107-13. doi:

10.1053/j.ajkd.2003.08.010

19. 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 Feb;13(2):159-65. doi: 10.1038/ki.1978.23

20. Wong W. Idiopathic nephrotic syndrome in New Zealand children, demographic, clinical features, initial management and outcome after twelve-month follow-up: results of a three-year national surveillance study. *Journal of Paediatrics and Child Health*. 2007 May;43(5):337-41. doi: 10.1111/j.1440-1754.2007.01077.x

21. Rivera F., López-Gómez J.M., Pérez-García R. Frequency of renal pathology in Spain 1994-1999. *Nephrology Dialysis Transplantation*. 2002 Sep;17(9):1594-602. doi: 10.1093/ndt/17.9.1594

22. Rivera F., López-Gómez J.M., Pérez-García R. Clinicopathologic correlations of renal pathology in Spain. *Kidney International*. 2004 Sep;66(3):898-904. doi: 10.1111/j.1523-1755.2004.00833.x

23. Alwahaibi N.Y., Al Issaei H.K., Al Dhahli B.S. Incidence of pediatric glomerular diseases in Arab world: A systematic review. *Saudi Journal of Kidney Diseases and Transplantation*. 2019 Jan-Feb;30(1):15-23. PMID: 30804262

24. Arapović A., Vukojević K., Filipović N., et al. Epidemiology of 10-year paediatric renal biopsies in the region of southern Croatia. *BMC Nephrology*. 2020 Feb 26;21(1):65. doi: 10.1186/s12882-020-01727-7

25. He G., Tao L., Li C., et al. The spectrum and changes of biopsy-proven kidney diseases in Chinese children. *The Journal of Nephrology*. 2023 Mar;36(2):417-427. doi: 10.1007/s40620-022-2

26. Deleersnijder D., Knops N., Trouet D., et al. Epidemiology and clinicopathological characteristics of native kidney disease in children in Flanders, Belgium. *Pediatric Nephrology*. 2023 May;38(5):1533-1545. doi: 10.1007/s00467-022-05719-7

27. Nie S., He W., Huang T., et al. The Spectrum of Biopsy-Proven Glomerular Diseases among Children in China: A National, Cross-Sectional Survey. *Clinical Journal of the American Society of Nephrology*. 2018 Jul 6;13(7):1047-1054. doi: 10.2215/CJN.11461017

28. Trautmann A., Bodria M., Ozaltin F., et al. Spectrum of steroid-resistant and congenital nephrotic syndrome in children: the PodoNet registry cohort. *Clinical Journal of the American Society of Nephrology*. 2015 Apr 7;10(4):592-600. doi: 10.2215/CJN.06260614

29. Hadidi R., Hadidi M., alDabbas M. Spectrum of biopsy-proven kidney disease in children at a Jordanian Hospital. *Saudi Journal of Kidney Diseases and Transplantation*. 2014 May;25(3):680-3. doi: 10.4103/1319-2442.132238

30. Wei C.C., Yu I.W., Lin H.W., Tsai A.C. Occurrence of infection among children with nephrotic syndrome during hospitalizations. *Nephrology (Carlton)*. 2012 Nov;17(8):681-8. doi: 10.1111/j.1440-1797.2012.01650.x

31. Hirayama K., Koyama A. [Epidemiology of nephrotic syndrome]. *Nihon Rinsho*. 2004 Oct;62(10):1785-93. Japanese. PMID: 15500119

Abstract.

Nastasheva T.L., Volosovets G.G., Chernykh A.D., Nesterov R.A., Nesterova A.V., Prokhorova M.S., Semenchuk D.V. Epidemiology of idiopathic nephrotic syndrome in children: a systematic approach to assessing regional features of pathology assessment

Voronezh State Medical University named after N.N. Burdenko

Introduction. Incidence and prevalence of any pathology are the main indicators in the epidemiology. The analysis of these indicators is conducted by almost all medical offices, as it is necessary for developing organizational decisions. Idiopathic nephrotic syndrome (INS) is the most common primary glomerular disease in children. INS is characterized by proteinuria > 40 mg/h/m², or urine protein/urine creatinine ≥ 200 mg/mmol (≥ 2 mg/mg), hypoalbuminemia (< 30 г/л) and edema. Considering the relapsing course of the disease in most patients, it is important to study the structure of INS and secondary prevention aimed at preventing relapses and maintaining remission. In this context, knowledge of the epidemiological situation regarding INS in children in various regions, countries, and continents is necessary.

Objective. To analyze the epidemiological situation of INS in different countries based on a review of literature data from the past 50 years.

Materials and Methods. We conducted a literature search in July 2024. Articles from PubMed, SpringerLink, Elibrary, and Pediatrics Eastern Europe were reviewed. Additionally, literature was searched using the Google and Yandex search engines. Search queries related to INS and the age group from year to 18 years were used. Articles in Russian, English, French, and German were examined. The analysis excluded data related to congenital, infantile nephrotic syndrome, and secondary nephrotic syndrome, including those associated with glomerulonephritis, systemic connective tissue diseases, and systemic vasculitis.

Results. A total of 57 studies on INS were found for the period from 1968 to 2024. We selected 29 articles from 20 countries focused on the epidemiological situation of INS in children. It was found that the incidence of primary (idiopathic) nephrotic syndrome in North America and European countries did not differ significantly, averaging 2.9 and 2.03 per 100,000 children respectively, while these indicators varied in countries of the Asian part of the Eurasian continent and South America. Differences in the incidence of INS were identified among children of certain ethnic backgrounds, with higher incidence in patients of Asian ethnicity compared to those of European nationality. The steroid-sensitive NS predominates in the structure of INS in children. Among primary nephrotic syndrome in children minimal change disease is the most common morphological type followed by focal segmental glomerulosclerosis. Membranous nephropathy is a rare variant of INS in children.

Conclusion. The number of studies dedicated to the epidemiological research and structure of INS in children is limited. The incidence of idiopathic nephrotic syndrome is ambiguous and depends on the region of residence and the ethnic background of the children. INS is more frequently observed in boys, and the most common morphological variant is minimal change disease. An increase in the incidence of INS in children is noted in certain European and North American countries. We also identified differences in methodological approaches, particularly regarding age groups of children and clinic-morphological characteristics. To achieve a more comprehensive assessment of the epidemiological situation of INS in children in specific regions, it is necessary to create registries of children with this pathology.

Keywords: idiopathic nephrotic syndrome, children, epidemiology, prevalence, incidence, structure of nephrotic syndrome, nephrobiopsy.

Сведения об авторах: Настаушева Татьяна Леонидовна., доктор медицинских наук, профессор, заведующая кафедрой госпитальной педиатрии ФГБОУ ВО «Воронежский государственный медицинский университет имени Н.Н. Бурденко», г. Воронеж, Российская Федерация, e-mail: nastat53@mail.ru.

Волосовец Галина Геннадьевна., ассистент кафедры госпитальной педиатрии ФГБОУ ВО «Воронежский государственный медицинский университет имени Н.Н. Бурденко», г. Воронеж, Российская Федерация, e-mail: volga-6@mail.ru

Черных А.Д., ординатор кафедры госпитальной педиатрии ФГБОУ ВО «Воронежский государственный медицинский университет имени Н.Н. Бурденко», г. Воронеж, Российская Федерация, E-mail: alexandr.chernih2017@yandex.ru.

Нестеров Р.А., студент ФГБОУ ВО «Воронежский государственный медицинский университет имени Н.Н. Бурденко», г. Воронеж, Российская Федерация, E-mail: romarius995@mail.ru.

Нестерова А.В., студентка ФГБОУ ВО «Воронежский государственный медицинский университет имени Н.Н. Бурденко», г. Воронеж, Российская Федерация, E-mail: sushkova-sasha0@mail.ru.

Прохорова М.С., студентка ФГБОУ ВО «Воронежский государственный медицинский университет имени Н.Н. Бурденко», г. Воронеж, Российская Федерация, e-mail: prohorova_maуya@mail.ru

Семенчук Д.В., ординатор кафедры госпитальной педиатрии ФГБОУ ВО «Воронежский государственный медицинский университет имени Н.Н. Бурденко», г. Воронеж, Российская Федерация, e-mail: m-daria36@yandex.ru