

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
ПЕНЗЕНСКИЙ ИНСТИТУТ УСОВЕРШЕНСТВОВАНИЯ ВРАЧЕЙ
- ФИЛИАЛ ФЕДЕРАЛЬНОГО ГОСУДАРСТВЕННОГО БЮДЖЕТНОГО ОБРАЗОВАТЕЛЬНОГО УЧРЕЖДЕНИЯ
ДОПОЛНИТЕЛЬНОГО ПРОФЕССИОНАЛЬНОГО ОБРАЗОВАНИЯ
«РОССИЙСКАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ НЕПРЕРЫВНОГО
ПРОФЕССИОНАЛЬНОГО ОБРАЗОВАНИЯ»
КАФЕДРА «ТЕРАПИИ, ОБЩЕЙ ВРАЧЕБНОЙ ПРАКТИКИ, ЭНДОКРИНОЛОГИИ, ГАСТРОЭНТЕРОЛОГИИ И НЕФРОЛОГИИ»

ТЕМА: ГЕМАТУРИЯ У ДЕТЕЙ

Пенза, 2020 г

СОДЕРЖАНИЕ

- Определение
- Этиология и патогенез
- Эпидемиология
- Кодирование по МКБ-10
- Классификация
- Примеры диагнозов
- Клиническая картина
- Диагностика
- Жалобы и анамнез
- Физикальное обследование
- Лабораторная диагностика
- Инструментальная диагностика
- Консультации специалистов
- Лечение
- Консервативное лечение
- Профилактика и диспансерное наблюдение
- Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания/синдрома
- Осложнения
- Ведение пациентов
- Исходы и прогноз

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

- Гематурия – присутствие крови в моче.
- Нормальное значение эритроцитов в моче:
 - Менее 3 эритроцитов в п/зр нецентрифугированной мочи
 - менее 5 эритроцитов в п/зр центрифугированной мочи
 - менее 1000 эритроцитов в 1 мл мочи (проба Нечипоренко)
 - менее 10 эритроцитов в 1 мкл.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Все причины развития гематурии могут быть разделены на две группы: **гломерулярные** и **негломерулярные**.

Происхождение гематурии объясняется множеством причин, связанных с механической травмой, нарушениями гемостаза, микробно-воспалительными процессами, кальциурией, образованием конкрементов в мочевой системе, васкулитами почечных сосудов, иммунокомплексными нефритами, патологией коллагена гломерулярных базальных мембран, кистозными дисплазиями и др.



ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Гломерулярные болезни
IgA-нефропатия
Нефрит Шенлейн-Геноха
Эндокапиллярный ГН (острый постинфекционный ГН)
Синдром Альпорта
Болезнь тонких базальных мембран
МП ГН, ГН с полулуниями
Нефрит при СКВ

Негломерулярная гематурия

Инфекции:

- пиелонефрит/цистит
- уретрит/простатит
- шистосомоз

Мочекаменная болезнь, нефрокальциноз:

- обструкция
- поликистоз почек

Медуллярные болезни:

- папиллонекроз
- губчатая почка
- туберкулез

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Опухоли
Опухоль Вилмса и др.
Травма (почек, мочевого пузыря, уретры)

Прочие
Люмбалгически-гематурический синдром
Семейная телеангиэктазия
Артериовенозные аномалии (фистулы)
Химический цистит
Эрозии МВП
Инородные тела МВП
Сдавление почечной вены (синдром Nutcracker)
Симуляция (добавление крови в мочу)
Коагулопатии (гемофилия и др., антикоагулянты), всегда сочетаются с другими геморрагическими симптомами

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

- Частота встречаемости гематурии составляет от 0,5 – 4% среди детей и до 12 – 21,1% у взрослых.



КОДИРОВАНИЕ ПО МКБ-10

- Острый нефритический синдром (N00):
 - N00.0 - Острый нефритический синдром с незначительными гломерулярными нарушениями;
 - N00.1 - Острый нефритический синдром с очаговыми и сегментарными гломерулярными повреждениями;
 - N00.2 - Острый нефритический синдром при диффузном мембранозном гломерулонефрите;
 - N00.3 - Острый нефритический синдром при диффузном мезангиальном пролиферативном гломерулонефрите;
 - N00.4 - Острый нефритический синдром при диффузном эндокапиллярном пролиферативном гломерулонефрите;
 - N00.5 - Острый нефритический синдром при диффузном мезангиокапиллярном гломерулонефрите;
 - N00.6 - Острый нефритический синдром при болезни плотного осадка;
 - N00.7 - Острый нефритический синдром при диффузном серповидном гломерулонефрите;
 - N00.8 - Острый нефритический синдром с другими изменениями;
 - N00.9 - Острый нефритический синдром с неуточненным изменением;
 - N02.9 - Рецидивирующая и устойчивая гематурия с неуточненным изменениемПри верификации диагноза, клиническим проявлением которого является гематурия (изолированная или в сочетании с другими симптомами), диагнозы кодируются в соответствии с нозологической формой:

Наследственная нефропатия (N07):

- N07.0 - Наследственная нефропатия, не классифицированная в других рубриках, с незначительными гломерулярными нарушениями;
- N07.1 - Наследственная нефропатия, не классифицированная в других рубриках, при очаговых и сегментарных гломерулярных повреждениях;
- N07.2 - Наследственная нефропатия, не классифицированная в других рубриках, при диффузном мембранозном гломерулонефрите;
- N07.3 - Наследственная нефропатия, не классифицированная в других рубриках, при диффузном мезангиальном пролиферативном гломерулонефрите;
- N07.4 - Наследственная нефропатия, не классифицированная в других рубриках, при диффузном эндокапиллярном пролиферативном гломерулонефрите;
- N07.5 - Наследственная нефропатия, не классифицированная в других рубриках, при диффузном мезангиокапиллярном гломерулонефрите;
- N07.6 - Наследственная нефропатия, не классифицированная в других рубриках, при болезни плотного осадка;
- N07.7 - Наследственная нефропатия, не классифицированная в других рубриках, при диффузном серповидном гломерулонефрите;
- N07.8 - Наследственная нефропатия, не классифицированная в других рубриках, с другими изменениями
- N07.9 - Наследственная нефропатия, не классифицированная в других рубриках, с неуточненным изменением
- Q61.1 - Поликистоз почки, детский тип
- Q87.8 – Другие уточненные синдромы врожденных аномалий с другими изменениями скелета. Синдром Альпорта

КЛАССИФИКАЦИЯ

- - ренальная гематурия;
 - экстраренальная гематурия;
- - персистирующая гематурия;
 - интермиттирующая гематурия;
- - бессимптомная изолированная микрогематурия;
 - макрогематурия с изменением цвета мочи;
 - микрогематурия с протеинурией $> 0,5$ г/л;
 - микрогематурия с клиническими симптомами (дизурия, геморрагический синдром, лихорадка, боли и т.д.).

ПРИМЕРЫ ДИАГНОЗОВ

- Острый постинфекционный гломерулонефрит (протеинурия, гематурия), период обратного развития. Ограничение функции осмотического концентрирования.
- Наследственный нефрит. Синдром Альпорта (протеинурия, гематурия, двусторонняя нейросенсорная тугоухость II степени), X-сцепленный. Функции почек сохранены. Хроническая болезнь почек, I стадия.
- IgA-нефропатия (протеинурия, гематурия), активная стадия; функции почек сохранены. Хроническая болезнь почек, I стадия.
- Нефрит Шенлейн-Геноха (неполный нефротический синдром, гематурия), активная стадия. Ограничение функции осмотического концентрирования. Хроническая болезнь почек, I стадия.
- ANCA-ассоциированный быстро прогрессирующий гломерулонефрит (неполный нефротический синдром, гематурия), активная стадия. Снижение функции клубочковой фильтрации и осмотического концентрирования. Хроническая болезнь почек, III стадия.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

- Зависит от причины и выраженности гематурии.
- Изменение цвета мочи не является обязательным проявлением.
- Гематурия может сочетаться с отеками, повышением АД, нейросенсорной тугоухостью, болевым синдромом и тд.

ДИАГНОСТИКА

Жалобы/клинические симптомы	Предположительный диагноз	Дополнительное обследование
Отягощенный семейный анамнез (гематурия, ХБП, тугоухость)	Наследственный нефрит	<ul style="list-style-type: none"> - оценка почечных функций (при прогрессировании – повышение уровня креатинина и снижение скорости клубочковой фильтрации); - определение уровня протеинурии (от умеренной до выраженной), также характерна гематурия; - нефробиопсия (с электронной микроскопией и иммуногистохимическим исследованием - установление морфологического диагноза болезни тонких базальных мембран, синдрома Альпорта); - оценка слуха (двусторонняя нейросенсорная тугоухость) и зрения (характерные изменения при синдроме Альпорта – передний лентиконус, перимакулярные пятна на сетчатке)
Отягощен наследственный анамнез (мочекаменная болезнь)	Мочекаменная болезнь	<ul style="list-style-type: none"> - визуализационные методы диагностики (УЗИ, рентген брюшной полости, КТ, МРТ по показаниям – выявление конкрементов, обструкции); - повышенная экскреция солей с мочой
Фарингит, инфекция верхних дыхательных путей (в течение предшествующих 2-4 недель)	Острый постинфекционный и гломерулонефрит	<ul style="list-style-type: none"> - определение уровня антистрептолизина-О (АСЛ-О, характерно повышение), С3 фракции комплемента (характерно снижение); - оценка почечных функций (часто – снижение скорости клубочковой фильтрации); - определение уровня протеинурии (выраженная); - измерение АД (характерна артериальная гипертензия)
Дизурия	Инфекция мочевыводящих путей	<ul style="list-style-type: none"> - посев мочи на стерильность (рост патогенной микрофлоры); - УЗИ почек и мочевого пузыря (аномалия мочевыводящих путей, расширение ЧЛС, воспалительные изменения со стороны мочевого пузыря)

ДИАГНОСТИКА

Жалобы/клинические симптомы	Предположительный диагноз	Дополнительное обследование
Геморрагическая сыпь, абдоминальный и суставной синдром	Пурпура Шенлейна-Геноха, тромбоцитопения, другие коагулопатии	<ul style="list-style-type: none">- общий анализ крови (тромбоцитопения);- коагулограмма (признаки гипокоагуляции);- определение уровня протеинурии (от умеренной до выраженной);- измерение АД (часто – повышенное)
Боль в брюшной полости	Травма Инфекция мочевыводящих путей Мочекаменная болезнь Опухоль	<ul style="list-style-type: none">- визуализационные методы диагностики (УЗИ, рентгенография органов брюшной полости, КТ, МРТ – объёмные образования, конкременты, обструкции и др.);- посев мочи на стерильность (рост патологической микрофлоры);- исследование экскреции солей в суточной моче или в пересчете на креатинин мочи (повышение)

ЖАЛОБЫ И АНАМНЕЗ

При сборе анамнеза и жалоб рекомендовано обратить внимание на:

- - отягощенный семейный анамнез (наличие гематурии у ближайших родственников, патологии со стороны органа слуха и зрения, ХПН, мочекаменной болезни);
- - наличие перенесенной в течение предшествующих 2-4 недель ОРВИ, инфекции верхних дыхательных путей, фарингита и пр.;
- - наличие геморрагической сыпи, абдоминального, суставного синдрома; о дизурические явления.

ФИЗИКАЛЬНОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ

Рекомендовано оценить:

- общее состояние пациента (температура тела, уровень АД, симптомы астении и пр.),
- состояние кожных покровов и видимых слизистых (цвет, геморрагический синдром, воспалительные изменения), суставов;
- аускультативное исследование органов дыхания и сердечно-сосудистой системы;
- пальпаторное исследование органов брюшной полости;
- визуализационное, пальпаторное, перкуторное исследование органов мочеполовой системы.

ЛАБОРАТОРНАЯ ДИАГНОСТИКА

- В качестве диагностического метода рекомендуется проведение **клинического анализа мочи** с подсчетом количества **эритроцитов** и уточнения наличия и выраженности **протеинурии**
- Рекомендуется проведение исследования **морфологии эритроцитов** в моче для дифференцирования ренальной (гломерулярной) и экстраренальной гематурии. Наличие дисморфных эритроцитов в количестве более 50% характерно для гломерулярной гематурии. Если среди всех эритроцитов акантоциты (составляют более 5%, ренальное происхождение гематурии считается доказанным. Также подтверждает гломерулярный характер гематурии сочетание ее с протеинурией более 0,5 г/л.
- Рекомендовано исследование уровня **экскреции солей** кальция, фосфора, мочевой кислоты и оксалатов с мочой (в суточной моче, либо в пересчете на креатинин мочи);

ЛАБОРАТОРНАЯ ДИАГНОСТИКА

- Рекомендовано проведение **общеклинического анализа крови** (для выявления наличия анемии, тромбоцитопении).
- Рекомендуется проведение **биохимического анализа крови** с определением сывороточных уровней креатинина и мочевины (для оценки фильтрационной функции почек) и электролитного состава крови.
- Рекомендуется проведение скринингового исследования **показателей гемостаза** (активированного частичного тромбопластинового времени (АЧТВ), тромбинового времени (ТВ), международного нормализованного отношения (МНО), протромбинового индекса (ПТИ), количества фибриногена, активности факторов свертывания в крови, VIII и IX), а также определение времени кровотечения и времени свертывания.
- Рекомендовано исследование титра **АСЛ-О** и уровня **С3-компонента** комплемента в крови.
- Рекомендовано проведение скринингового анализа крови на серологические **маркеры аутоиммунной патологии** (анти-ДНК, антинуклеарный фактор (АНФ), антинейтрофильные цитоплазматические антитела (ANCA (АНЦА))

ИНСТРУМЕНТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

- Рекомендовано проведение ультразвукового исследования (**УЗИ**) органов мочевой системы с целью выявления признаков структурных аномалий почек и мочевыводящих путей, воспалительных изменений, объемных образований, конкрементов, нефрокальциноза .
- При подозрении на наличие конкремента в мочеточнике, обструкции, опухоли или аномалии почечных сосудов (синдром Nutcracker) рекомендовано проведение **обзорной рентгенографии** брюшной полости и/или **компьютерной томографии** и/или **магнитно-резонансной томографии** органов мочевой системы.
- При подозрении на наличие патологии, потенциально опасной развитием прогрессирующего почечного повреждения с риском перехода в хроническую почечную недостаточность, для верификации диагноза рекомендовано проводить морфологическое исследование почечной ткани (**нефробиопсия**)

ПОКАЗАНИЯ К БИОПСИИ ПОЧКИ У БОЛЬНЫХ С ГЕМАТУРИЕЙ

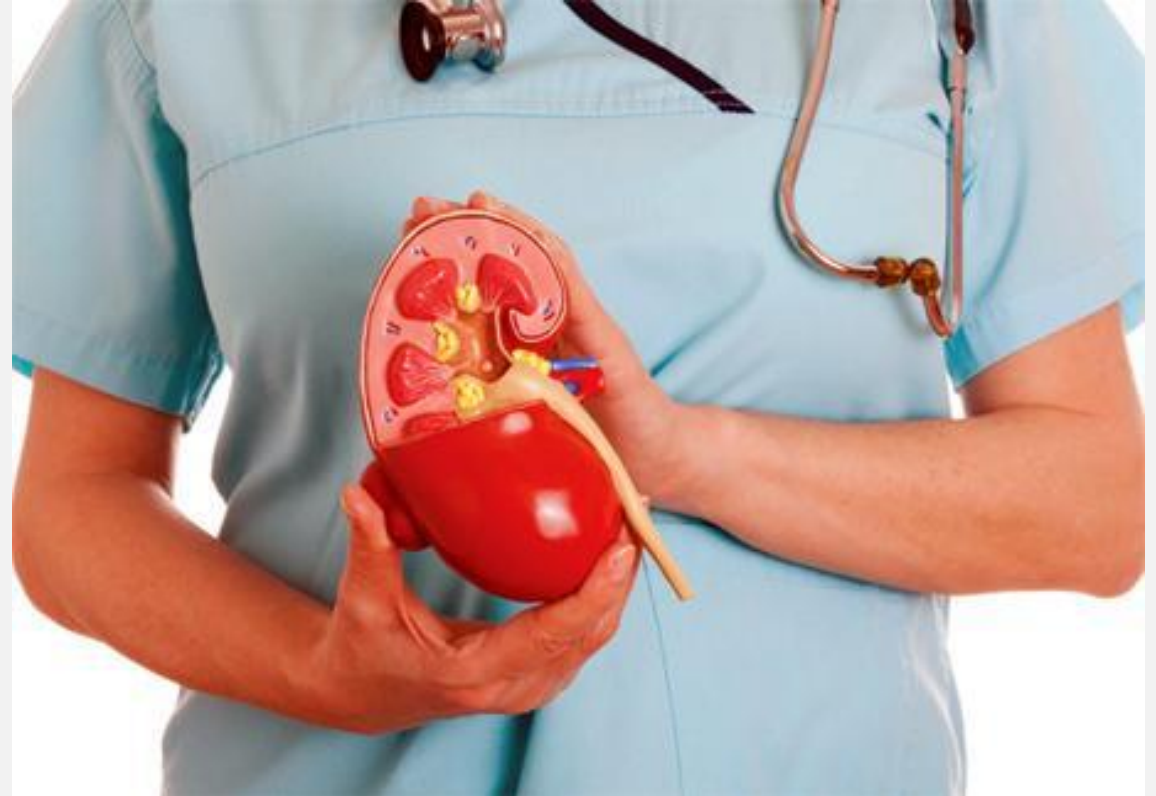
- сочетание с протеинурией или нефротическим синдромом;
 - длительность более года при сохраненных почечных функциях;
 - семейный характер гематурии;
 - сочетание с нарушением почечных функций;
 - отсутствие признаков коагулопатии, кальциурии, структурных аномалий почек;
 - подозрение на гломерулярный генез гематурии.
- Проводится светооптическое, иммуногистохимическое и электронномикроскопическое исследование биоптата почечной ткани.

КОНСУЛЬТАЦИИ СПЕЦИАЛИСТОВ

- Рекомендовано (в особенности при наличии отягощенного семейного анамнеза) консультация сурдолога, с проведением тональной аудиометрии и осмотр офтальмолога .
- При подозрении на вторичный генез гематурии рекомендовано проведение консультации других специалистов (гематолог, хирург, онколог).

ЛЕЧЕНИЕ

- Поскольку в достаточно большом проценте случаев выявленная гематурия может исчезнуть спонтанно, **тактика может быть наблюдательной при условии контроля почечной функции.**
- Тактика терапевтических подходов определяется в зависимости от причин гематурии .



ЛЕЧЕНИЕ

- Лечение IgA-нефропатии
- При **отсутствии протеинурии** при IgA-нефропатии специфическая **терапия не рекомендована**, проводится контроль уровня протеинурии и почечных функций в амбулаторно-поликлинических условиях.
- При **значительной протеинурии** при IgA-нефропатии рекомендовано назначение **курса кортикостероидов**: Преднизолон в дозе - 1-2 мг/кг или цитостатической терапии (терапия проводится в стационарных условиях в течение 14-21 дня, далее – под контролем лабораторных показателей в амбулаторно-поликлинических условиях).
- Рекомендовано при IgA-нефропатии назначение полиненасыщенных жирных кислот (МНН: Омега-3 триглицериды), а также различных антикоагулянтов и антиагрегантов.
Комментарий: отдельные исследования показали умеренную эффективность данных препаратов.
- **Рекомендовано** при IgA-нефропатии назначение длительной терапии ингибиторами ангиотензин-превращающего фермента (**иАПФ**) Фозиноприл, Эналаприл (индивидуальный подбор дозы, в среднем: 0,1-0,3 мг/кг по Фозиноприлу), что **способствует уменьшению протеинурии и замедлению снижения почечных функций**.

ЛЕЧЕНИЕ

- Лечение наследственных заболеваний почек:
- Для замедления прогрессирования при Синдроме Альпорта рекомендуется использование иАПФ: Фозиноприл, Эналаприл.
- Болезнь тонких базальных мембран отличается благоприятным течением, при данной патологии не рекомендовано проведение терапии.

ЛЕЧЕНИЕ

- Лечение острого постинфекционного гломерулонефрита
- При остром постинфекционном гломерулонефрите рекомендуется проведение двухнедельного курса антибиотиков пенициллинового ряда. Детям, которые получали лечение антибактериальными препаратами за 1-3 мес. до болезни – защищенные аминопенициллины: Амоксициллин+Клавулановая кислота
- Симптоматическая терапия при остром постинфекционном гломерулонефрите направлена на коррекцию артериальной гипертензии и лечение отеков. Рекомендуется использовать диуретики: чаще Фуросемид, реже: Спиринолактон, иАПФ: Фозиноприл, Эналаприл, (индивидуальный подбор дозы, в среднем: 0,1-0,3 мг/кг по Фозиноприлу), и блокаторы медленных кальциевых каналов: Амлодипин или Лаципидил в индивидуально подобранных дозировках.
- Комментарии: прогноз в 90% случаев благоприятный. Редкие варианты с экстракапиллярными изменениями и почечной недостаточностью могут потребовать диализа, пульс-терапии Метилпреднизолоном и Циклофосфамидом. Длительность пребывания в условиях стационара в среднем составляет 14-21 день (при отсутствии осложнений), дальнейшая терапия и наблюдение могут осуществляться в амбулаторно-поликлинических условиях.

ЛЕЧЕНИЕ

- Лечение нефрита при геморрагическом васкулите
- При нефрите Шенлейн-Геноха в активной стадии рекомендовано назначение Преднизолона , в дозе 1-1,5 мг/кг переменной длительностью.
- При изолированной хронической гематурии при нефрите Шенлейн-Геноха в большинстве случаев не рекомендовано назначение терапии.
- В редких случаях, при нефрите Шенлейн-Геноха при выявлении морфологических экстракапиллярных изменений (полулуний) рекомендуется проведение иммуносупрессивной терапии: пульс-терапии Метилпреднизолоном 30 мг/кг с последующим внутривенным введением Циклофосфамида в дозе 15-20 мг/кг ежемесячно на протяжении полугода. Длительность пребывания в стационаре зависит от тяжести течения болезни; повторные введения Циклофосфамида можно проводить в условиях стационара одного дня.

ЛЕЧЕНИЕ

- Лечение при кристаллурии
- Не рекомендовано назначение диеты со сниженным содержанием кальция при идиопатической гиперкальциурии
- Рекомендовано увеличить объем принимаемой жидкости при идиопатической гиперкальциурии.
- При упорном течении и риске образования конкрементов рекомендуется рассмотреть вопрос о применении Гидрохлоротиазида, не более 1 мг/кг в день и цитратов (Блемарен) под контролем pH мочи 6,2-6,8.
- Комментарии: следует помнить, что тиазидные диуретики могут способствовать развитию электролитных нарушений вследствие реабсорбции кальция.

ЛЕЧЕНИЕ

- Лечение при МКБ
- При мочекаменной болезни и размерах конкремента более 5 мм и отсутствии спонтанного отхождения рекомендовано рассмотреть назначение литотрипсии. Необходимо добиться полного отхождения камней.
- Рекомендовано исследование состава камня при мочекаменной болезни методами рентгеновской дифракции или спектрофотометрии.
- Дальнейшая диагностика, метафилактика и диетотерапия при мочекаменной болезни зависят от состава конкремента. При наиболее часто встречающихся оксалатно-кальциевых камнях и камнях из мочевой кислоты рекомендовано назначение цитратов на фоне обильного приема жидкости

ПРОФИЛАКТИКА И ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

- Первичная профилактика отсутствует.
- При изолированной микрогематурии необходим динамический контроль анализов мочи и мониторинг состояния почечных функций.



ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ, ВЛИЯЮЩАЯ НА ТЕЧЕНИЕ И ИСХОД ЗАБОЛЕВАНИЯ/СИНДРОМА

- Осложнения - Спектр возможных осложнений определяется тяжестью течения основного заболевания.



ВЕДЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ

- При выявлении микрогематурии без экстрауренальных проявлений первичное обследование возможно проводить в амбулаторных условиях или в специализированном дневном стационаре.
- При наличии экстрауренальных симптомов и/или острого появления гематурии, в том числе, при появлении макрогематурии комплекс диагностических и, при необходимости, лечебных мероприятий проводится в специализированном педиатрическом стационаре. Первичная госпитализация при выявлении гематурии занимает в среднем 14 дней (верификация диагноза и терапия), в дальнейшем госпитализация требуется при рецидивах макрогематурии и ежегодно – с целью контрольного планового обследования.

ВЕДЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ

- Наблюдение за пациентом проводится в амбулаторно-поликлинических условиях с **регулярным контролем общеклинических анализов мочи и крови, динамическим мониторингом функционального состояния почек** (б/х анализ крови с определением уровня сывороточного креатинина, анализ мочи по Зимницкому).
- При Синдроме Альпорта показана госпитализация в стационар с целью контрольного обследования 1 раз в 6 месяцев, амбулаторное наблюдение. С наступлением хронической почечной недостаточности проводится комплекс мероприятий по лечению артериальной гипертензии, анемии, электролитных и костно-минеральных нарушений, диализ и трансплантация почки.

ИСХОДЫ И ПРОГНОЗ

- Зависит от причин гематурии и определяется тяжестью течения основного заболевания.
- В целом, **при изолированной гематурии прогноз** скорее **благоприятен**.
- **Прогностически неблагоприятны сочетание гематурии с протеинурией** или с нефротическим синдромом, синдром Альпорта, системная красная волчанка, экстракапиллярный нефрит, поликистоз почек, тубулоинтерстициальный нефрит, туберкулез, IgA-нефропатия с нефротическим синдромом и гипертензией, опухоли.