



**МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

Клинические рекомендации

Гематурия у детей

МКБ10: N02.9/ N00/ N07/ Q87.8/Q61.1

Год утверждения (частота пересмотра): **2016 (пересмотр каждые 3 года)**

ID:

URL:

Профессиональные ассоциации:

- **Союз педиатров России**

Утверждены

- **Союзом педиатров России**

Согласованы

Научным советом Министерства
здравоохранения Российской Федерации

_____ 201_ г.

Оглавление

Ключевые слова	3
Список сокращений.....	4
Термины и определения.....	5
1. Краткая информация	6
1.1 Определение	6
1.2 Этиология и патогенез.....	6
1.3 Эпидемиология	6
1.4 Кодирование по МКБ-10	7
1.5 Классификация.....	8
1.6 Примеры диагнозов	8
1.7 Клиническая картина.....	9
2. Диагностика	9
2.1 Жалобы и анамнез.....	11
2.2 Физикальное обследование.....	11
2.3 Лабораторная диагностика.....	11
2.4 Инструментальная диагностика	13
2.6 Консультации специалистов	14
3. Лечение.....	14
3.1 Консервативное лечение	14
3.2 Хирургическое лечение.....	17
4. Реабилитация	17
5. Профилактика и диспансерное наблюдение.....	17
6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания/синдрома	17
6.1 Осложнения	17
6.2 Ведение пациентов	17
6.3 Исходы и прогноз	18
Критерии оценки качества медицинской помощи	19
Список литературы.....	20
Приложение А1. Состав рабочей группы:	22
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций	23
Приложение А3. Связанные документы	26
Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента	27
Приложение В. Информация для пациентов	28
Приложение Г. Расшифровка примечаний.	30

Ключевые слова

- дети;
- гематурия;
- кровь в моче

Список сокращений

- АД – артериальное давление
- Анти-ДНК – антитела к дезоксирибонуклеиновой кислоте
- АНФ – антинуклеарный фактор
- АНЦА – антинейтрофильные цитоплазматические антитела
- АСЛ-О – антистрептолизин-О
- БМИ – болезнь минимальных изменений
- БТБМ – болезнь тонких базальных мембран
- ГН – гломерулонефрит
- иАПФ – ингибитор ангиотензинпревращающего фермента
- ИМВП – инфекция мочевыводящих путей
- КТ – компьютерная томография
- МВП – мочевыводящие пути
- МПГН – мембранопролиферативный (мезангиокапиллярный) гломерулонефрит
- МРТ – магнитно-резонансная томография
- СКВ – системная красная волчанка
- СКФ – скорость клубочковой фильтрации
- СМ – светоптическая микроскопия
- УЗИ – ультразвуковое исследование
- ФКМ – фазово-контрастная микроскопия
- ХПН – хроническая почечная недостаточность
- ЧЛС – чашечно-лоханочная система

Термины и определения

Новые и узконаправленные профессиональные термины в настоящих клинических рекомендациях не используются.

1. Краткая информация

1.1 Определение

Гематурия – присутствие крови в моче.

1.2 Этиология и патогенез

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. В целом, все причины развития гематурии могут быть разделены на две группы: гломерулярные и негломерулярные. Среди негломерулярных причин гематурии, в том числе макрогематурии, наиболее частыми оказываются кристаллурия, в том числе гиперкальциурия, инфекция мочевой системы, включая цистит, травмы; среди ренальных – гломерулонефриты.

Дифференцировка источника гематурии имеет принципиальное значение для определения дальнейшей тактики ведения пациента. Более подробно причины развития гематурии рассматриваются в Таблице 1.

Таблица 1 - Наиболее частые причины гематурии

<i>Гломерулярные болезни</i> IgA-нефропатия Нефрит Шенлейн-Геноха Эндокапиллярный ГН (острый постинфекционный ГН) Синдром Альпорта Болезнь тонких базальных мембран МП ГН, ГН с полулуниями Нефрит при СКВ	<i>Опухоли</i> Опухоль Вилмса и др. <i>Травма</i> (почек, мочевого пузыря, уретры) <i>Прочие</i> 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
<i>Негломерулярная гематурия</i> Инфекции: - пиелонефрит/цистит - уретрит/простатит - шистосомоз Мочекаменная болезнь, нефрокальциноз: - обструкция - поликистоз почек Медуллярные болезни: - папиллонекроз - губчатая почка - туберкулез	

1.3 Эпидемиология

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

1.4 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 изменением

При 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

1.5 Классификация

А - ренальная гематурия;

- экстраренальная гематурия;

Б - персистирующая гематурия;

- интермиттирующая гематурия;

В - 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.).

1.6 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.*

1.7 Клиническая картина

При выявлении IgA-нефропатии оценивается выраженность протеинурии, состояние почечных функций и выраженность морфологических изменений. Прогноз IgA-нефропатии в большинстве случаев благоприятный; однако, у 25% больных болезнь прогрессирует до терминальной стадии ХПН [10,15].

Синдром Альпорта чаще всего носит X-сцепленный характер наследования и тяжелее протекает у лиц мужского пола. Патогномично развитие нейросенсорной тугоухости во второй-третьей декаде жизни. Эффективной терапии не существует.

При остром постинфекционном гломерулонефрите чаще всего этиологическим фактором является β -гемолитический стрептококк группы А (*Streptococcus pyogenes*). В большинстве случаев болезнь имеет благоприятное циклическое течение и заканчивается выздоровлением без необходимости в стероидной или иммуносупрессивной терапии. Диагностика основывается на клинических признаках нефритического синдрома, повышении титра АСЛ-О, снижении уровня С3 фракции комплемента, высева *Streptococcus pyogenes* из зева или с кожи при наличии стрептодермии или рожистого воспаления.

2. Диагностика

Существует несколько количественных критериев определения гематурии: наличие 3 и более эритроцитов в поле зрения не центрифугированной мочи или 5 и более эритроцитов в поле зрения при x40-микроскопии мочи, центрифугированной при центробежном ускорении 750 g.

Макрогематурия всегда указывает на наличие патологии. Однако красный цвет мочи не обязательно обусловлен макрогематурией – он может изменяться под влиянием некоторых пищевых продуктов, лекарственных препаратов, а также вследствие экскреции с мочой порфиринов. Поэтому каждый такой эпизод должен быть подтвержден с помощью диагностических полосок или микроскопией осадка мочи.

Выявление причин гематурии требует следования определенному алгоритму диагностики (Таблица 2).

Таблица 2 - Алгоритмы диагностики при гематурии

Жалобы/клинические симптомы	Предположительный диагноз	Дополнительное обследование
Отягощен семейный анамнез (гематурия, хроническая почечная недостаточность (ХПН), тугоухость)	Наследственный нефрит	- 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	- 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	- 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	- посев мочи на стерильность (рост патогенной микрофлоры); - УЗИ почек и мочевого пузыря (аномалия мочевыводящих путей, расширение ЧЛС, воспалительные изменения со стороны мочевого пузыря)
Геморрагическая сыпь, абдоминальный и суставной синдром	пурпура Шенлейна-Геноха,	- общий анализ крови (тромбоцитопения); - коагулограмма (признаки

	тромбоцитопения, другие коагулопатии	гипокоагуляции); - определение уровня протеинурии (от умеренной до выраженной); - измерение АД (часто – повышенное)
Боль в брюшной полости	Травма Инфекция мочевыводящих путей Мочекаменная болезнь Опухоль	- 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)

2.1 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;
 - дизурические явления.

(Сила рекомендаций 1; уровень доказательств В)

2.2 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.

(Сила рекомендаций 1; уровень доказательств В)

2.3 Лабораторная диагностика

- В качестве диагностического метода рекомендуется проведение клинического анализа мочи с подсчетом количества эритроцитов и уточнения наличия и выраженности протеинурии [1,2,3].

(Сила рекомендаций 1; уровень доказательств А)

- Рекомендуется проведение исследования морфологии эритроцитов в моче для дифференцирования ренальной (гломерулярной) и экстраренальной гематурии.

Используют светоптическую микроскопию (СМ) или фазово-контрастную микроскопия (ФКМ) [1,4,5,6,7].

(Сила рекомендаций 1; уровень доказательств С)

Комментарий: Наличие дисморфных эритроцитов в количестве более 50% характерно для гломерулярной гематурии. Если среди всех эритроцитов акантоциты (рис.1) составляют более 5%, ренальное происхождение гематурии считается доказанным. Также подтверждает гломерулярный характер гематурии сочетание ее с протеинурией более 0,5 г/л.

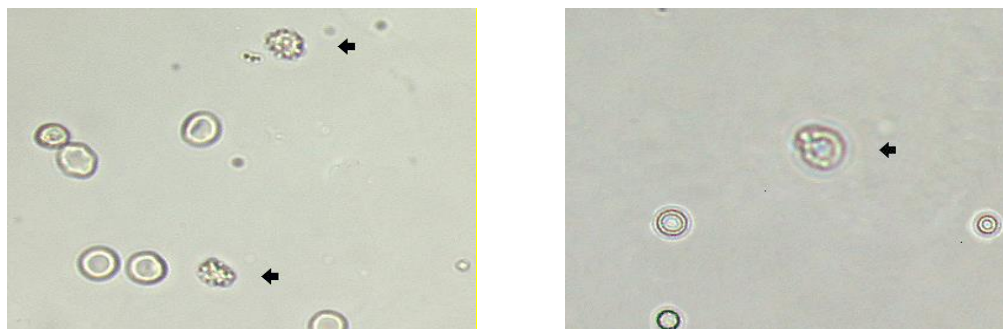


Рис.1 - Морфология эритроцитов мочи при пострентальной (слева) и ренальной гематурии (акантоциты) (справа), ФКМ.

- Рекомендовано исследование уровня экскреции солей кальция, фосфора, мочевой кислоты и оксалатов с мочой (в суточной моче, либо в пересчете на креатинин мочи); [8,9].

(Сила рекомендаций 1; уровень доказательств С)

- Рекомендовано проведение общеклинического анализа крови (для выявления наличия анемии, тромбоцитопении) [10].

(Сила рекомендаций 1; уровень доказательств С)

- Рекомендуется проведение биохимического анализа крови с определением сывороточных уровней креатинина и мочевины (для оценки фильтрационной функции почек) и электролитного состава крови [1,10].

(Сила рекомендаций 1; уровень доказательств С)

- 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. [1,10].

(Сила рекомендаций 2; уровень доказательств А)

- Рекомендовано исследование титра АСЛ-О и уровня С3-компонента комплемента в крови [10].

(Сила рекомендаций 1; уровень доказательств С)

- Рекомендовано проведение скринингового анализа крови на серологические маркеры аутоиммунной патологии (анти-ДНК, антинуклеарный фактор (АНФ), антинейтрофильные цитоплазматические антитела (ANCA (АНЦА)) [10].

(Сила рекомендаций 1; уровень доказательств С)

2.4 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 [1,10].

(Сила рекомендаций 1; уровень доказательств С)

- 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 [1,10].

(Сила рекомендаций 1; уровень доказательств С)

- 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 [11].

(Сила рекомендаций 1; уровень доказательств С)

Комментарии: 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.

2.6 Консультации специалистов

- Рекомендовано (в особенности при наличии отягощенного семейного анамнеза) консультация сурдолога, с проведением тональной аудиометрии и осмотр офтальмолога [3,12,13].

(Сила рекомендаций 2; уровень доказательств А)

- При подозрении на вторичный генез гематурии рекомендовано проведение консультации других специалистов (гематолог, хирург, онколог) [10,8,14,9].

(Сила рекомендаций 2; уровень доказательств А)

3. 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.[10].

3.1 Консервативное лечение

- При отсутствии протеинурии при IgA-нефропатии специфическая терапия не рекомендована, проводится контроль уровня протеинурии и почечных функций в амбулаторно-поликлинических условиях.

(Сила рекомендаций 1; уровень доказательств С)

- При значительной протеинурии при IgA-нефропатии рекомендовано назначение курса кортикостероидов: Преднизолон^{ж,вк} (код АТХ: Н02АВ06) 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).

(Сила рекомендаций 2; уровень доказательств А)

Комментарии: *данная рекомендация остается дискуссионной.*

- Рекомендовано при IgA-нефропатии назначение полиненасыщенных жирных кислот (код АТХ: МНН: Омега-3 триглицериды), а также различных антикоагулянтов и антиагрегантов.

(Сила рекомендаций 1; уровень доказательств С)

Комментарий: *отдельные исследования показали умеренную эффективность данных препаратов.*

- Рекомендовано при IgA-нефропатии назначение длительной терапии ингибиторами ангиотензин-превращающего фермента (иАПФ) Фозиноприл* (код АТХ: С09АА09), Эналаприл^{ж,вк*} (код АТХ: С09АА02) (индивидуальный подбор дозы, в среднем: 0,1-0,3 мг/кг по Фозиноприлу), что способствует уменьшению протеинурии и замедлению снижения почечных функций.

(Сила рекомендаций 1; уровень доказательств С)

- Для замедления прогрессирования при Синдроме Альпорта рекомендуется использование иАПФ: Фозиноприл* (код АТХ: С09АА09), Эналаприл* (код АТХ: С09АА02)

(Сила рекомендаций 1; уровень доказательств С)

Комментарии: *Проводится индивидуальный подбор дозы, в среднем: 0,1-0,3 мг/кг по Фозиноприлу).*

- Болезнь тонких базальных мембран отличается благоприятным течением, при данной патологии не рекомендовано проведение терапии. [10,17]

(Сила рекомендаций 2; уровень доказательств А)

- 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^{ж,вк} (код АТХ: J01CR02).

(Сила рекомендаций 1; уровень доказательств С)

- Симптоматическая терапия при остром постинфекционном гломерулонефрите направлена на коррекцию артериальной гипертензии и лечение отеков. Рекомендуется использовать диуретики: чаще Фуросемид^{ж,вк} (код АТХ: С03СА01), реже: Спиринолактон^{ж,вк} (Код АТХ: С03ДА01) (см. Клинические рекомендации по ведению детей с нефротическим синдромом), иАПФ (GPPs): Фозиноприл* (код АТХ: С09АА09), Эналаприл* (код АТХ: С09АА02) (индивидуальный подбор дозы, в среднем: 0,1-0,3 мг/кг по Фозиноприлу), и блокаторы медленных кальциевых каналов (GPPs): Амлодипин^{ж,вк} (код АТХ: С08СА01) или Лаципидил* (Код АТХ: С08СА09) в индивидуально подобранных дозировках.

(Сила рекомендаций 1; уровень доказательств С)

Комментарии: *прогноз в 90% случаев благоприятный. Редкие варианты с экстракапиллярными изменениями и почечной недостаточностью могут потребовать диализа, пульс-терапии Метилпреднизолоном^{жс,вк} (код АТХ:*

Н02АВ04) и Циклофосфамидом^{ж,вк} (код АТХ: L01АА01) (см. Клинические рекомендации по ведению детей с нефротическим синдромом). Длительность пребывания в условиях стационара в среднем составляет 14-21 день (при отсутствии осложнений), дальнейшая терапия и наблюдение могут осуществляться в амбулаторно-поликлинических условиях. [10,15].

- При нефрите Шенлейн-Геноха в активной стадии рекомендовано назначение Преднизолона^{ж,вк} (код АТХ: Н02АВ06) в дозе 1-1,5 мг/кг варибельной длительностью.

(Сила рекомендаций 1; уровень доказательств С)

- При изолированной хронической гематурии при нефрите Шенлейн-Геноха в большинстве случаев не рекомендовано назначение терапии.

(Сила рекомендаций 1; уровень доказательств С)

- В редких случаях, при нефрите Шенлейн-Геноха при выявлении морфологических экстракапиллярных изменений (полулуний) рекомендуется проведение иммуносупрессивной терапии: пульс-терапии Метилпреднизолоном (Код АТХ: Н02АВ04) 30 мг/кг с последующим внутривенным введением Циклофосфамида (код АТХ: L01АА01) 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.

(Сила рекомендаций 1; уровень доказательств С)

Комментарии: При достижении ремиссии прогноз в большинстве случаев благоприятный [10].

- Не рекомендовано назначение диеты со сниженным содержанием кальция при идиопатической гиперкальциурии [10,8,9].

(Сила рекомендаций 1; уровень доказательств С)

- Рекомендовано увеличить объем принимаемой жидкости при идиопатической гиперкальциурии [10,8,9].

(Сила рекомендаций 2; уровень доказательств А)

- При упорном течении и риске образования конкрементов рекомендуется рассмотреть вопрос о применении Гидрохлоротиазида^{ж,вк} (код АТХ: С03АА03) не более 1 мг/кг в день и цитратов (Блемарен, код АТХ: G04BC) под контролем рН мочи 6,2-6,8 [10,8,9].

(Сила рекомендаций 2; уровень доказательств А)

Комментарии: *следует помнить, что тиазидные диуретики могут способствовать развитию электролитных нарушений вследствие реабсорбции кальция.*

- При мочекаменной болезни и размерах конкремента более 5 мм и отсутствии спонтанного отхождения рекомендовано рассмотреть назначение литотрипсии. Необходимо добиться полного отхождения камней.

(Сила рекомендаций 2; уровень доказательств А)

- Рекомендовано исследование состава камня при мочекаменной болезни методами рентгеновской дифракции или спектрофотометрии.

(Сила рекомендации – 1; уровень доказательств В)

- 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 (см. Клинические рекомендации по мочекаменной болезни у детей). [10,14,8,9].

(Сила рекомендаций 1; уровень доказательств С)

3.2 Хирургическое лечение

Не требуется

4. Реабилитация

Не требуется

5. Профилактика и диспансерное наблюдение

Первичная профилактика отсутствует.

При изолированной микрогематурии необходим динамический контроль анализов мочи и мониторинг состояния почечных функций.

6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания/синдрома

6.1 Осложнения

Спектр возможных осложнений определяется тяжестью течения основного заболевания.

6.2 Ведение пациентов

При выявлении микрогематурии без экстраренальных проявлений первичное обследование возможно проводить в амбулаторных условиях или в специализированном дневном стационаре.

При наличии экстраренальных 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.

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. [16,12,13].

6.3 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.

Критерии оценки качества медицинской помощи

Таблица 1 - Организационно-технические условия оказания медицинской помощи.

Вид медицинской помощи	Специализированная медицинская помощь
Условия оказания медицинской помощи	Стационарно / в дневном стационаре
Форма оказания медицинской помощи	Плановая

Таблица 2 - Критерии качества оказания медицинской помощи

№	Критерий	Сила рекомендаций	Уровень доказательности
1.	Выполнен клинический анализ мочи	1	A
2.	Выполнено исследование морфологии эритроцитов в свежевыпущенной порции мочи с определением % дисморфных форм	1	C
3.	Выполнено исследование уровня экскреции солей в суточной моче и/или в разовой порции в пересчете на креатинин мочи	1	C
4.	Выполнен общий (клинический) анализ крови	1	C
5.	Выполнено исследование в крови уровня креатинина, антистрептолизин-О, С3-компонента комплемента при первичной диагностике пациента с гематурией	1	C
6.	Выполнено скрининговое исследование системы гемостаза при первичной диагностике пациента с гематурией	2	A
7.	Выполнено исследование маркеров аутоиммунной серологии при первичной диагностике пациента с гематурией	1	C

Список литературы

1. Комарова О.В. Синдром гематурии у детей. Медицинский научный и учебно-методический журнал, 2006; № 30
2. Лелюк В. Ю., Вощула В. И. и др. Микрогематурия: дифференциально-диагностические возможности. UroWeb.ru - Урологический информационный портал, 2006
3. Limited Evaluation of Microscopic Hematuria in Pediatrics. Pediatrics, 1998; 102: 965-966
4. Приходина Л. С., Малашина О. А. Современные представления о гематурии у детей. Нефрология и диализ, 2000; № 3
5. Collar J.E., Ladva S., et al. Red cell traverse through thin glomerular basement membranes. Kidney International, 2001; 59: 2069-2072
6. Meglic A., Kuzman D., et al. Erythrocyte deformability and microhematuria in children and adolescents. Pediatric Nephrology, 2003; 18: 127-132
7. Zaman Z., Proesmans W. Dysmorphic erythrocytes and G1 cells as markers of glomerular hematuria. Pediatric Nephrology, 2000; 14: 980-984
8. Butani L., Kalia A. Idiopathic hypercalciuria in children-how valid are the existing diagnostic criteria? Pediatric Nephrology, 2004; 19: 577-582
9. Polito C., La Manna A., Cioce F., et al. Clinical presentation and natural course of idiopathic hypercalciuria in children. Pediatric Nephrology, 2000; 15: 211-214
10. Детская нефрология: практическое руководство / под ред. Э. Лоймана, А. Н. Цыгина, А. А. Саркисяна. М.: Литтерра, 2010. 400 с.
11. Piqueras A.I., White R.H.R., Raafat F., et al. Renal biopsy diagnosis in children presenting with haematuria. Milford Pediatric Nephrology, 1998; 12: 386-391
12. Longo I., Porcedda P., et al. COL4A3/COL4A4 mutations: from familial hematuria to autosomal-dominant or recessive Alport syndrome. Kidney International, 2002; 61: 1947-1956
13. Ozen S., Ertoy D., Heidet L., et al. Benign familial hematuria associated with a novel COL4A4 mutation. Pediatric Nephrology, 2001; 16: 874-877
14. Khan M.A., Shaw G., et al. Is microscopic haematuria a urological emergency? BJU International, 2002; 90: 355-357
15. Al-Ruqeishi N., Venugopalan P., et al. IgA nephropathy presenting clinical features of poststreptococcal glomerulonephritis. Pediatric Nephrology, 2003; 18: 956-958

16. Buzza M., Dagher H., Wang Y., et al. Mutations in the COL4A4 gene in thin basement membrane disease. *Kidney International*, 2003; 63: 447-453
17. Monnens L.A.H. Thin glomerular basement membrane disease. *Kidney International*, 2001; 60: 799-800

Приложение А1. Состав рабочей группы:

Баранов А.А. акад. РАН, д.м.н., профессор, Председатель Исполкома Союза педиатров России.

Намазова-Баранова Л.С., акад. РАН, д.м.н., профессор, заместитель Председателя Исполкома Союза педиатров России.

Цыгин А.Н., проф., д.м.н., член Союза педиатров России.

Сергеева Т.В., проф., д.м.н., член Союза педиатров России

Комарова О.В., д.м.н., член Союза педиатров России

Вознесенская Т.С., д.м.н., член Союза педиатров России

Зробок О.А., к.м.н., член Союза педиатров России

Вашурина Т.В., к.м.н., член Союза педиатров России

Маргиева Т.В., к.м.н., член Союза педиатров России

Дмитриенко С.В., к.м.н., член Союза педиатров России

Каган М.Ю., к.м.н.

Авторы подтверждают отсутствие финансовой поддержки/конфликта интересов, который необходимо обнародовать.

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Методы, используемые для сбора/селекции доказательств: поиск в электронных базах данных.

Описание методов, использованных для оценки качества и силы доказательств: доказательной базой для рекомендаций являются публикации, вошедшие в Кохрейновскую библиотеку, базы данных EMBASE, MEDLINE и PubMed. Глубина поиска - 5 лет.

Методы, использованные для оценки качества и силы доказательств:

- консенсус экспертов;
- оценка значимости в соответствии с рейтинговой схемой.

Методы, использованные для анализа доказательств:

- обзоры опубликованных мета-анализов;
- систематические обзоры с таблицами доказательств.

Описание методов, использованных для анализа доказательств

При отборе публикаций, как потенциальных источников доказательств, использованная в каждом исследовании методология изучается для того, чтобы убедиться в ее валидности. Результат изучения влияет на уровень доказательств, присваиваемый публикации, что в свою очередь, влияет на силу рекомендаций.

Для минимизации потенциальных ошибок каждое исследование оценивалось независимо. Любые различия в оценках обсуждались всей группой авторов в полном составе. При невозможности достижения консенсуса привлекался независимый эксперт.

Методы, использованные для формулирования рекомендаций: консенсус экспертов.

Индикаторы доброкачественной практики (Good Practice Points – GPPs)

Рекомендуемая доброкачественная практика базируется на клиническом опыте авторов разработанных рекомендаций.

Экономический анализ

Анализ стоимости не проводился и публикации по фармакоэкономике не анализировались.

Метод валидации рекомендаций

- Внешняя экспертная оценка.
- Внутренняя экспертная оценка.

Описание метода валидации рекомендаций

Настоящие рекомендации в предварительной версии были рецензированы независимыми экспертами, которых, прежде всего, попросили прокомментировать, насколько доступна для понимания интерпретация доказательств, лежащая в основе рекомендаций.

От врачей первичного звена (аллергологов-иммунологов) получены комментарии в отношении доходчивости изложения данных рекомендаций, а также их оценка важности предлагаемых рекомендаций, как инструмента повседневной практики.

Все комментарии, полученные от экспертов, тщательно систематизировались и обсуждались членами рабочей группы (авторами рекомендаций). Каждый пункт обсуждался в отдельности.

Консультация и экспертная оценка

Проект рекомендаций был рецензирован независимыми экспертами, которых, прежде всего, попросили прокомментировать доходчивость и точность интерпретации доказательной базы, лежащей в основе рекомендаций.

Рабочая группа

Для окончательной редакции и контроля качества рекомендации были повторно проанализированы членами рабочей группы, которые пришли к заключению, что все замечания и комментарии экспертов приняты во внимание, риск систематических ошибок при разработке рекомендаций сведен к минимуму.

Основные рекомендации

Сила рекомендаций (1-2) на основании соответствующих уровней доказательств (A-C) и индикаторы доброкачественной практики (табл. 1) – good practice points (GPPs) приводятся при изложении текста рекомендаций.

Таблица 1 - Схема для оценки уровня рекомендаций

Степень достоверности рекомендаций	Соотношение риска и преимуществ	Методологическое качество имеющихся доказательств	Пояснения по применению рекомендаций
1A Сильная рекомендация, основанная на доказательствах высокого качества	Польза отчетливо превалирует над рисками и затратами, либо наоборот	Надежные непротиворечивые доказательства, основанные на хорошо выполненных РКИ или неопровержимые доказательства, представленные в какой-либо другой форме. Дальнейшие исследования вряд ли изменят нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска.	Сильная рекомендация, которая может использоваться в большинстве случаев у преимущественного количества пациентов без каких-либо изменений и исключений

<p>1В Сильная рекомендация, основанная на доказательствах умеренного качества</p>	<p>Польза отчетливо превалирует над рисками и затратами, либо наоборот</p>	<p>Доказательства, основанные на результатах РКИ, выполненных с некоторыми ограничениями (противоречивые результаты, методологические ошибки, косвенные или случайные и т.п.), либо других веских основаниях. Дальнейшие исследования (если они проводятся), вероятно, окажут влияние на нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска и могут изменить ее.</p>	<p>Сильная рекомендация, применение которой возможно в большинстве случаев</p>
<p>1С Сильная рекомендация, основанная на доказательствах низкого качества</p>	<p>Польза, вероятно, будет превалировать над возможными рисками и затратами, либо наоборот</p>	<p>Доказательства, основанные на наблюдательных исследованиях, бессистемном клиническом опыте, результатах РКИ, выполненных с существенными недостатками. Любая оценка эффекта расценивается как неопределенная.</p>	<p>Относительно сильная рекомендация, которая может быть изменена при получении доказательств более высокого качества</p>
<p>2А Слабая рекомендация, основанная на доказательствах высокого качества</p>	<p>Польза сопоставима с возможными рисками и затратами</p>	<p>Надежные доказательства, основанные на хорошо выполненных РКИ или подтвержденные другими неопровержимыми данными. Дальнейшие исследования вряд ли изменят нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска.</p>	<p>Слабая рекомендация. Выбор наилучшей тактики будет зависеть от клинической ситуации (обстоятельств), пациента или социальных предпочтений.</p>
<p>2В Слабая рекомендация, основанная на доказательствах умеренного качества</p>	<p>Польза сопоставима с рисками и осложнениями, однако в этой оценке есть неопределенность.</p>	<p>Доказательства, основанные на результатах РКИ, выполненных с существенными ограничениями (противоречивые результаты, методологические дефекты, косвенные или случайные), или сильные доказательства, представленные в какой-либо другой форме. Дальнейшие исследования (если они проводятся), скорее всего, окажут влияние на нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска и могут изменить ее.</p>	<p>Слабая рекомендация. Альтернативная тактика в определенных ситуациях может явиться для некоторых пациентов лучшим выбором.</p>
<p>2С Слабая рекомендация, основанная на доказательствах низкого качества</p>	<p>Неоднозначность в оценке соотношения пользы, рисков и осложнений; польза может быть сопоставима с возможными рисками и осложнениями.</p>	<p>Доказательства, основанные на наблюдательных исследованиях, бессистемного клинического опыта или РКИ с существенными недостатками. Любая оценка эффекта расценивается как неопределенная.</p>	<p>Очень слабая рекомендация; альтернативные подходы могут быть использованы в равной степени.</p>

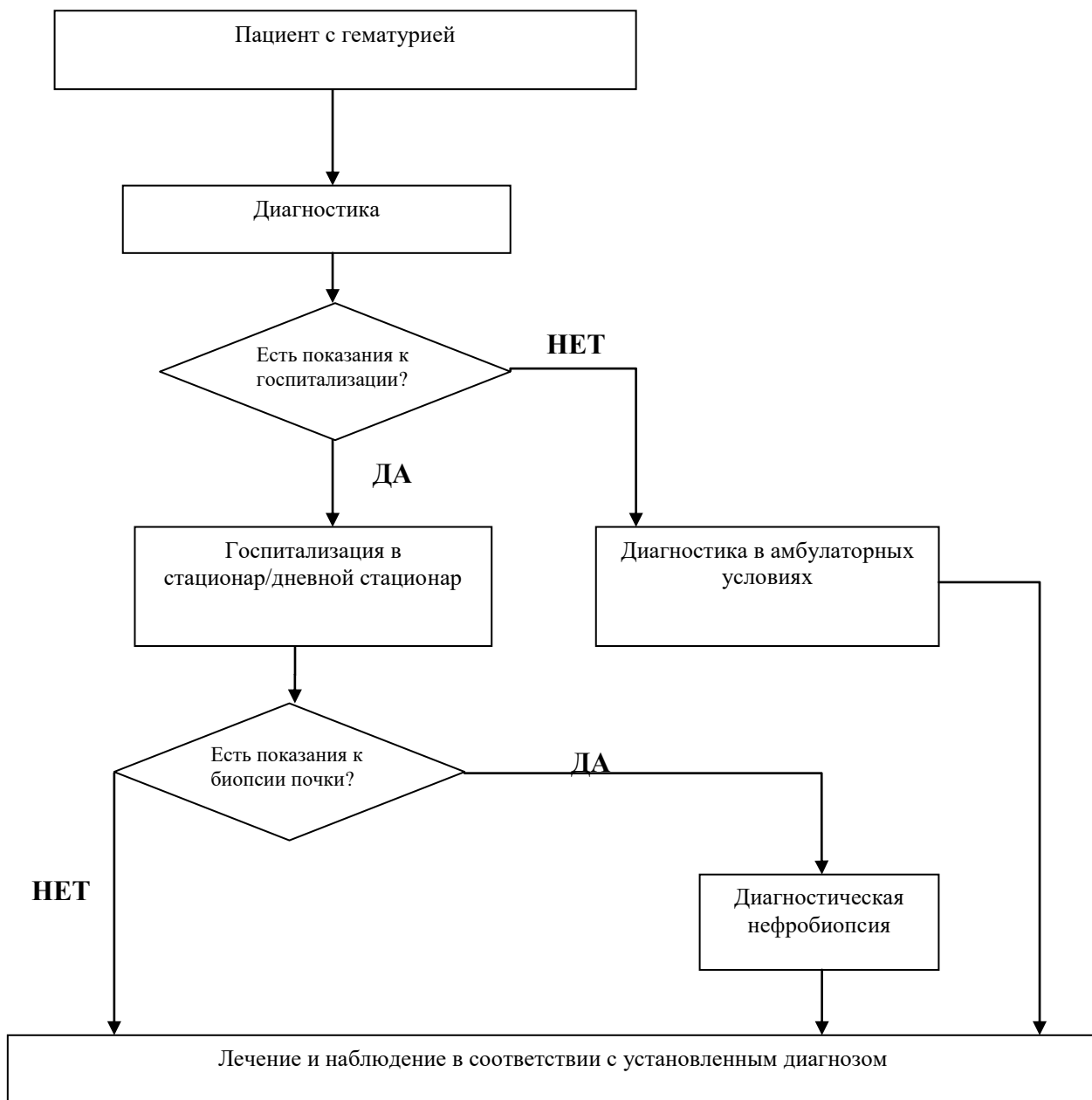
*В таблице цифровое значение соответствует силе рекомендаций, буквенное - соответствует уровню доказательности

Приложение А3. Связанные документы

Порядки оказания медицинской помощи: Приказ Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 16 апреля 2012 г. N 366н "Об утверждении Порядка оказания педиатрической помощи"

Стандарты оказания медицинской помощи: Стандарт специализированной медицинской помощи при остром нефритическом синдроме, рецидивирующей и устойчивой гематурии, хроническом нефритическом синдроме, других уточненных синдромах врожденных аномалий, не классифицированных в других рубриках (Приказ Минздрава России от 07.11.2012 N 614н)

Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента



Приложение В. Информация для пациентов

Гематурия является одним из наиболее частых симптомов болезни мочевой системы. Под гематурией подразумевают обнаружение более 5 эритроцитов в поле зрения или более 1 000 000 эритроцитов в 24 часовой порции мочи.

Количественно различают макрогематурию, обычно видимую глазом, при этом в общем анализе мочи эритроцитов, как правило, более 100 в поле зрения (п/зр) (часто покрывают все п/зр). Небольшая гематурия – не превышает 10 - 20 млн эритроцитов в сутки, умеренная – 30 - 40 млн/сутки, выраженная – 50 - 60 млн/сутки и более, до макрогематурии.

Причины гематурии разнообразны. Нередко гематурия является единственным проявлением заболевания почек и мочевыводящих путей. В связи с чем определение ее происхождения становится важной задачей для постановки правильного диагноза.

Значение имеет окраска мочи - при коричневом или черном цвете надо исключить гемоглобинурию и миоглобинурию, а также алкаптонурию, порфирию, воздействие пищевых красителей. Алая кровь в начале струи подтверждает уретральное происхождение гематурии. Гематурия в конце акта мочеиспускания, особенно в сочетании с надлобковыми болями и/или расстройством при опорожнении мочевого пузыря, указывает на пузырное происхождение.

В диагнозе гематурии, который особенно труден в случаях изолированной микрогематурии, помогает семейный анамнез. Если в семье есть мужчины с гематурией без нарушения функций почек в возрасте после 30 лет, можно с большой вероятностью исключить синдром Альпорта.

При опухолях почек редко бывает макрогематурия. При синдроме Альпорта - гематурия практически у всех больных, обычно постоянная; эпизоды макрогематурии часто на первом году жизни, но к 10 - 15 годам обычно прекращаются.

Если есть дизурия (нарушение мочеиспускания) и лейкоцитурия в сочетании с гематурией, а бактериурия при обычном посеве мочи отсутствует, моча должна быть исследована на микобактерии туберкулеза.

Если при небольшой гематурии, или даже транзиторной, эпизоды макрогематурии следуют после ОРВИ, подозревается IgA-нефропатия.

Во многих случаях гематурии лечения или нет или оно не требуется в соответствии с благоприятным течением болезни.

Если гематурия персистирует и сопровождается протеинурией, особенно умеренной или выраженной, или снижением функций почек, необходима биопсия почки.

Биопсия почки у больного с гематурией обычно проводится при подозрении на гломерулонефрит, для подтверждения IgA-нефропатии, для разграничения доброкачественной семейной гематурии и синдрома Альпорта (часто – с прогностической целью).

Приложение Г. Расшифровка примечаний.

...^ж – лекарственный препарат, входящий в Перечень жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов для медицинского применения на 2016 год (Распоряжение Правительства РФ от 26.12.2015 N 2724-р)

...^{вк} – лекарственный препарат, входящий в Перечень лекарственных препаратов для медицинского применения, в том числе лекарственных препаратов для медицинского применения, назначаемых по решению врачебных комиссий медицинских организаций (Распоряжение Правительства РФ от 26.12.2015 N 2724-р)