

После биопсии, по меньшей мере, в течение 4 часов назначают постельный режим. Измеряют артериальное давление, определяют цвет мочи. На следующее утро проводят ультразвуковое исследование. Планово назначается гемостатическая и антибактериальная терапия.

Возможные осложнения нефробиопсии и их коррекция

1. Нетяжелые (не требуют специального лечения) осложнения:

- а) кратковременная макрогематурия;
- б) субкапсулярная гематома небольших размеров.

2. Тяжелые осложнения:

- а) массивное кровотечение (вводят свежезамороженную плазму, эритроцитарную и/или тромбоцитарную массу, десмопрессин);
- б) артериовенозная фистула (требует хирургической коррекции);
- в) разрыв почки/трансплантата (требует хирургической коррекции).

Возможные ошибки

Ошибки могут быть допущены на всех этапах обследования нефрологических пациентов:

I. на этапе выявления симптомов и ведущего синдрома (нетипичность жалоб, недооценка анамнеза пациента, изменение клинической картины под влиянием ранее назначенного лечения);

II. при уточнении нозологической основы синдрома (упрощенное понимание и однозначность трактовки отдельных признаков болезни, не достаточное знакомство с клинической картиной основных нефропатий, незнание редких или относительно редких форм, скудные представления о генетических нефропатиях);

III. при оценке активности нефропатий и функционального состояния почек (изменение клинической картины под влиянием ранее назначенного лечения, отсутствие четких верифицированных признаков активности для большинства болезней почек).

Во избежание подобных ошибок при проведении клинико-лабораторного обследования пациента необходимо строго соблюдать этапность проведения дифференциальной диагностики.

УТВЕРЖДАЮ
Первый заместитель Министра
Д.Л. Пиневиц
«22» _____ 2012 г.
Регистрационный № 167-1112

МЕТОД ОПРЕДЕЛЕНИЯ ОБЪЕМА ОБСЛЕДОВАНИЯ И ПОКАЗАНИЙ ДЛЯ ВЫПОЛНЕНИЯ НЕФРОБИОПСИИ У ДЕТЕЙ

Инструкция по применению

УЧРЕЖДЕНИЯ-РАЗРАБОТЧИКИ:

УО «Белорусский государственный медицинский университет»; УЗ «2-я Городская детская клиническая больница» г. Минска; Национальная академия наук Беларуси

АВТОРЫ:

канд. мед. наук И. А. Козыро; Н. И. Тур; чл.-кор. НАН Беларуси, д-р мед. наук, проф. А. В. Сукало; канд. мед. наук В. В. Савош; канд. мед. наук, доц. Т. А. Летковская; д-р мед. наук, проф. Е. Д. Черствый; И. В. Сахаров; канд. мед. наук А. В. Крылова-Олефиренко

Подписано в печать 25.03.13. Формат 60x84/16- Бумага писчая «Снегурочка».
Ризография. Гарнитура «Times». Усл. печ. л.
0,46. Уч.-изд. л. 0,37. Тираж 30 экз. Заказ 171.

Издатель и полиграфическое исполнение: учреждение
образования «Белорусский государственный медицинский университет».
ЛИ № 02330/0494330 от 16.03.2009.
Ул. Ленинградская, 6, 220006, Минск.

Минск 2013

Инструкция по применению разработана с целью стандартизации подходов к обследованию пациентов с различными вариантами мочевого синдрома и содержит рекомендации по определению показаний и условий проведения пункционной нефробиопсии у детей.

Инструкция по применению предназначена для врачей-нефрологов, врачей-педиатров детских городских, областных больниц, поликлиник и диагностических центров. Области применения: педиатрия, нефрология. Уровень внедрения: нефрологические отделения детских городских и областных больниц, диагностические центры.

ПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ

Клинико-лабораторная и инструментальная дифференциальная диагностика мочевого синдрома у детей.

ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ

Противопоказания к применению отсутствуют.

ПЕРЕЧЕНЬ НЕОБХОДИМОГО ОБОРУДОВАНИЯ

Соответствует перечню оборудования, необходимого для проведения диагностических процедур, включенных в программу дифференциальной диагностики, а именно:

1. Общий анализ крови.
2. Анализ мочи (общий, по Нечипоренко, проба Зимницкого).
3. Биохимический анализ крови.
4. Коагулограмма (время свертывания по Ли-Уайту, протромбиновое и тромбиновое время, протромбиновый индекс, ретракция кровяного сгустка, спонтанный фибринолиз, фибриноген А, продукты деградации фибрина, этаноловый тест).
5. Иммунограмма (концентрация иммуноглобулинов А, М и G, компонентов комплемента С3 и С4, общая гемолитическая активность компонента СН50).
6. Определение серологических маркеров системных заболеваний соединительной ткани (антитела к стрептолизину-0 (АСЛО), к двуспиральной и односпиральной ДНК, цитоплазме нейтрофилов, кардиолипину, антиядерные антитела, ревматоидный фактор).
7. Ультразвуковое исследование органов мочеполовой системы.
8. Электрокардиография, суточный мониторинг артериального давления.

V. *Системная красная волчанка* (другие системные заболевания) с вовлечением почек.

VI. *После трансплантации* (в основном при подозрении на отторжение или при наличии постоянных изменений в анализах мочи, а также необъяснимое снижение функции почки).

Непосредственно перед выполнением биопсии должны быть проведены следующие исследования:

- определение группы крови, резус-фактора;
- коагулограмма (время свертывания по Ли-Уайту, АЧТВ, протромбиновое и тромбиновое время, протромбиновый индекс, МНО, ретракция кровяного сгустка, спонтанный фибринолиз, фибриноген А, продукты деградации фибрина, этаноловый тест);
- общий анализ крови (уровень гемоглобина, число эритроцитов и тромбоцитов);
- оценка функции почек;
- антитела к ВИЧ и вирусам парентеральных гепатитов;
- УЗИ почек.

Противопоказания к выполнению нефробиопсии:

- нарушения свертываемости крови;
- единственная функционирующая нативная почка;
- гидронефроз;
- активный пиелонефрит;
- нефрокальциноз;
- поликистоз;
- опухоли.

Техника биопсии

В настоящее время открытая биопсия не проводится. В зависимости от возраста процедура может быть проведена как под местной, так и под общей (с седацией или без) анестезией. При проведении биопсии нативной почки пациент лежит на животе. Под живот подкладывают валик. Обычно проводят пункцию нижнего полюса чаще правой почки биопсийной иглой 14-18 G с применением биопсийного пистолета под прямым ультразвуковым контролем с помощью специальных насадок. Обычно забирают 2 цилиндра почечной ткани, где с помощью микроскопа с небольшим увеличением (*25) определяют наличие коркового слоя и число клубочков. Биоптат разделяют на 2 части — для световой и электронной микроскопии. Для световой микроскопии полученную ткань фиксируют в забуференном (рН 7,2-7,4) 4 % растворе формалина, а для электронной микроскопии в 2 % растворе глутарового альдегида. Объем и порядок морфологического исследования определяют совместно нефролог и патоморфолог на основании клинических данных.

васкулит — АТ к ДНК, антинуклеарные АТ, АТ к цитоплазме нейтрофилов, ревматоидный фактор, АТ к кардиолипину;

5) ультразвуковое исследование почек;

6) экскреторная урография, доплеровское исследование сосудов почек (по показаниям);

7) аудиограмма, консультация отоларинголога и окулиста;

8) при подозрении на амилоидоз почек — консультация пульмонолога, ревматолога (для установления возможных причин вторичного амилоидоза).

Биопсия почки является одним из основных методов, позволяющих установить диагноз, выработать адекватную тактику терапии и определить прогноз многих форм почечных паренхиматозных заболеваний. В плане обследования пациентов с нефрологической патологией **нефро-биопсия** является, как правило, заключительным этапом диагностики и в большинстве случаев позволяет точно верифицировать нозологическую форму поражения почечной паренхимы. Учитывая инвазивность данной манипуляции и наличие риска развития осложнений, биопсию почки следует проводить по строгим показаниям лишь при отсутствии достаточных для постановки диагноза данных, полученных после проведенного лабораторно-инструментального обследования.

Показания к морфологическому исследованию ткани почки:

I. *Нефротический синдром (НС)* — показаниями для выполнения морфологического исследования ткани почки при НС являются так называемые «нетипичные» для НС проявления:

1) возраст дебюта болезни — до 12 месяцев жизни или старше 12 лет;

2) НС с персистирующей артериальной гипертензией или нарушением функции почек;

3) наличие экстраренальных признаков (периодическая болезнь, системные заболевания);

4) НС с выраженной микро- или макрогематурией;

5) НС в сочетании с низким С3-компонентом сыворотки крови;

6) НС в сочетании с положительным тестом при исследовании на маркеры вирусного гепатита В или С;

7) *стероид-резистентный* НС (отсутствие эффекта глюкокортико-стероидами после 8 недель терапии);

8) идиопатический *стероид-чувствительный* НС, 3-й рецидив.

II. *Острое нарушение функции почек неясной этиологии* (чаще всего быстропрогрессирующий гломерулонефрит).

III. *Персистирующая* (более 1 года) *протеинурия* > 1 г/л с или без гематурии.

IV. *Рецидивирующая макрогематурия* и/или *персистирующая изолированная макрогематурия*.

ОПИСАНИЕ ТЕХНОЛОГИИ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ

План обследования детей с нефрологической патологией основывается на синдромно-нозологическом принципе диагностики и состоит из следующих этапов:

1) выявление ведущего синдрома или совокупности синдромов;

2) установление нозологической основы обнаруженного синдрома, дифференциальная диагностика;

3) определение степени активности заболевания;

4) уточнение функционального состояния почек.

Первый и второй этапы диагностики заболевания почек (установление ведущего синдрома и его нозологической принадлежности) базируются на комплексе клинико-лабораторных, инструментальных и морфологических методов исследований.

При подозрении на патологию почек при первом посещении должны быть выполнены общеклинические исследования:

I. Уточнение жалоб, сбор анамнеза, физикальный осмотр.

II. Общеклинические лабораторные исследования:

1) общий анализ крови: гемоглобин, число эритроцитов, уровень лейкоцитов, лейкоцитарная формула, тромбоциты, СОЭ;

2) общий анализ мочи: удельный вес, количество белка, эритроцитов, лейкоцитов, наличие кристаллов солей, цилиндров;

3) биохимический анализ крови: общий белок, альбумин, креатинин, мочевина, холестерин.

Основными клиническими синдромами вне зависимости от возраста пациента в случаях клубочковой патологии являются гипертензионный, отечный и мочево-й. Подходы к определению дальнейшего объема обследования зависят от характера обнаруженных изменений. Так, по ведущему признаку целесообразно разделить пациентов на следующие группы:

- бактериурия, лейкоцитурия;

- гематурия;

- массивная протеинурия/нефротический синдром;

- впервые выявленные нарушения функции почек в сочетании с любыми изменениями в анализе мочи.

Следует отметить, что последние две группы требуют немедленной госпитализации. Объем дальнейшего обследования для установления нозологической основы заболевания и проведения дифференциального диагноза широко варьирует в зависимости от симптомокомплекса, обнаруженного на первом этапе диагностики.

Обследования пациентов при выявлении бактериурии/лейкоцитурии

Дифференциальную диагностику следует проводить между следующими заболеваниями: острый и хронический пиелонефрит, тубулоинтерстициальный нефрит, уретрит, цистит, вульвит, вульвовагинит.

- 1) анализ мочи по Нечипоренко;
- 2) консультация уролога (для мальчиков) и гинеколога (для девочек);
- 3) мазок из уретры и вульвы (у девочек) (бактериоскопия), посев мочи для обнаружения возбудителя;
- 4) ультразвуковое исследование почек и мочевого пузыря.

Обследования пациентов при выявлении гематурии

Дифференциальную диагностику следует проводить между следующими заболеваниями: острый постстрептококковый гломерулонефрит, болезнь Берже, синдром Альпорта и другие наследственные нефриты, врожденные аномалии мочевых путей, вторичные нефропатии, мочекаменная болезнь, дисметаболическая нефропатия, тубулоинтерстициальный нефрит, вульвит, цистит, коагулопатии, опухоли.

- 1) биохимический анализ крови: общий белок, альбумин, протеинограмма, креатинин, мочевины, мочевиная кислота, С-реактивный белок;
- 2) анализ мочи: экскреция солей, суточная протеинурия, скорость клубочковой фильтрации, концентрационная функция почек (проба Зимницкого);
- 3) коагулограмма (время свертывания по Ли-Уайту, АЧТВ, протромбиновое и тромбиновое время, протромбиновый индекс, МНО, ретракция кровяного сгустка, спонтанный фибринолиз, фибриноген А, продукты деградации фибрина, этаноловый тест);
- 4) иммунологическое исследование (концентрация иммуноглобулинов А, М и G, общая гемолитическая активность комплемента СН50, компоненты С3 и С4), концентрация АСЛО, при подозрении на системный васкулит - антитела (АТ) к ДНК, антинуклеарные АТ, АТ к цитоплазме нейтрофилов, ревматоидный фактор, АТ к кардиолипину;
- 5) ультразвуковое исследование почек;
- 6) экскреторная урография (по показаниям);
- 7) консультация уролога (для мальчиков) и гинеколога (для девочек);
- 8) мазок из уретры и вульвы (у девочек) (бактериоскопия), посев мочи для обнаружения возбудителя;
- 9) электрокардиография, динамическое измерение артериального давления, включая суточный мониторинг (СМАД);
- 10) аудиограмма, консультация отоларинголога и офтальмолога.

Обследования пациентов при выявлении массивной протеинурии/нефротического синдрома

Дифференциальную диагностику следует проводить между следующими заболеваниями: идиопатический нефротический синдром (болезнь минимальных изменений), врожденный нефротический синдром, фокально-сегментарный гломерулосклероз, вторичные нефропатии, мембранозная нефропатия, амилоидоз, синдром Альпорта и другие наследственные нефриты, тубулоинтерстициальный нефрит.

- 1) биохимический анализ крови: общий белок, протеинограмма, холестерин, щелочная фосфатаза, креатинин, мочевины, С-реактивный белок;
- 2) анализ мочи: суточная протеинурия, селективность протеинурии, скорость клубочковой фильтрации, концентрационная функция почек (проба Зимницкого);
- 3) коагулограмма;
- 4) иммунологическое исследование (концентрация иммуноглобулинов А, М и G, компоненты С3 и С4), при подозрении на системный васкулит — АТ к ДНК, антинуклеарные АТ, АТ к цитоплазме нейтрофилов, ревматоидный фактор, АТ к кардиолипину;
- 5) определение маркеров ВИЧ, парентеральных гепатитов;
- 6) ультразвуковое исследование почек;
- 7) экскреторная урография (по показаниям);
- 8) электрокардиография, динамическое измерение артериального давления, включая суточный мониторинг (СМАД).

Обследования пациентов с впервые выявленными нарушениями функции почек в сочетании с любыми изменениями в анализе мочи

Дифференциальную диагностику следует проводить между следующими заболеваниями: острый постстрептококковый гломерулонефрит, болезнь Берже, синдром Альпорта и другие наследственные нефриты, врожденные аномалии мочевых путей, вторичные нефропатии, мочекаменная болезнь, дисметаболическая нефропатия, тубулоинтерстициальный нефрит, хроническая почечная недостаточность, амилоидный нефроз, диабетическая нефропатия.

- 1) биохимический анализ крови: общий белок, протеинограмма, холестерин, глюкоза, креатинин, мочевины, мочевиная кислота, С-реактивный белок;
- 2) анализ мочи: экскреция солей, суточная протеинурия, скорость клубочковой фильтрации, концентрационная функция почек (проба Зимницкого);
- 3) коагулограмма;
- 4) иммунологическое исследование (концентрация иммуноглобулинов А, М и G, общая гемолитическая активность комплемента СН50, компоненты С3 и С4), концентрация АСЛО, при подозрении на системный