

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА МОЧЕВОГО СИНДРОМА У ДЕТЕЙ

Многие заболевания почек у детей протекают малосимптомно или проявляются неспецифическими симптомами. Центральное место в проявлениях поражений почек занимают разнообразные изменения мочи, которые отмечаются как в сочетании с клиническими признаками, так и изолированно. Нередко случайно выявленный мочевого синдром может быть первым проявлением тяжелого заболевания почек. В лекции представлены причины, механизмы появления мочевого синдрома, проведена дифференциальная диагностика протеинурического, гематурического синдромов.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: мочевого синдром; дифференциальная диагностика; дети.

Stroeva V.P.

Kemerovo State Medical Academy, Kemerovo

DIFFERENTIAL DIAGNOSTICS OF URINARY SYNDROME OF CHILDREN

A lot of children kidney diseases pass with few symptoms or they are manifested by unspecific symptoms. Various urine changes take a central position in the manifestation of kidney damages. They are noted both in the combination with clinical symptoms and in isolation. In some cases the discovered urinary syndrome can be the first manifestation of the grave kidney disease. The article deals with the reasons and mechanisms of the urine syndrome, differential diagnostics of proteinurial and hematurial syndromes which often occur in the practice of pediatricist and which are most difficult to diagnose.

KEY WORDS: *urinary syndrome; differential diagnostics; children.*

Многие заболевания почек у детей текут малосимптомно или проявляются неспецифическими симптомами, например задержкой роста, анемией и др., что затрудняет их распознавание. Центральное место в проявлениях поражений почек занимают разнообразные изменения мочи, которые отмечаются как в сочетании с клиническими признаками, так и изолированно. В ряде случаев случайно выявленный мочевого синдром может быть первым проявлением тяжелого заболевания почек. Поэтому чрезвычайно важно в динамике следить за анализами мочи у растущего ребенка. Исследовать мочу в практике педиатра необходимо:

- перед проведением профилактических прививок;
- в возрасте 1 года;
- при оформлении в детское дошкольное учреждение, школу, оздоровительное учреждение;
- ежегодно у школьников в начале учебного года;
- у неорганизованных детей 1-2 раза в год;
- после перенесенных заболеваний (ангина, скарлатина);
- у спортсменов 1-2 раза в год;
- у детей диспансерной группы (часто болеющие дети, дети с хроническими очагами инфекции, дети с аллергией, дети из семей с нарушением обмена и др.);
- при курации больных с заболеваниями мочевой системы в периоды обострения и ремиссии.

Оценка цвета мочи. В норме цвет мочи колеблется от соломенно-желтого до темно-желтого. В моче обнаружены 17 физиологических и 18 патологических

красителей (урохромогены, уроэритрин, уробилин, уробилиноген, стеркобилиновые тела, билирубин, свободный гемоглобин и др.). В ряде случаев изменение цвета мочи может быть важным диагностическим признаком. В таблице 1 представлено изменение цвета мочи при некоторых заболеваниях.

Прозрачность. В норме свежевыпущенная моча прозрачна, может содержать незначительное количество слизи, состоящей из муцина, которая при длительном стоянии оседает на дно в виде облачка. Если же помутнение появилось сразу — это сигнал тревоги. Оно может быть обусловлено кристаллурией, наличием клеточных элементов (лейкоцитурией) или бактериурией. Если ночная порция мочи получена в малом объеме, помутнение возникло в остывшей моче, то появление осадка не имеет патологического значения. Появление кристаллов солей в остывающей моче может быть проявлением патологии. В амбулаторных условиях вид кристаллурии можно дифференцировать. Соли уратов при нагревании мутнеют, фосфатные кристаллы растворяются уксусной кислотой, оксалаты — хлористоводородной кислотой. Если при встряхивании мочи на ее поверхности образуется пена, необходимо исключить протеинурию.

Кислотно-щелочное равновесие мочи. В норме рН мочи слабо кислая, зависит от диеты: белковая диета подкисляет мочу, а растительная — подщелачивает. Для некоторых заболеваний почек характерно стабильное изменение рН мочи. Например, при почечном тубулярном ацидозе 1 типа моча постоянно щелочная. При лечении обменных нефропатий, инфекций мочевой системы рН мочи необходимо учитывать. Щелочная реакция мочи (рН = 7,2-7,4) способствует образованию фосфатных камней, резко кислая моча (рН = 5,5-6,0) — выпадению в осадок уратов. При рН = 6,0-6,5 в осадок активно выпадают окса-

Корреспонденцию адресовать:

СТРОЕВА Вероника Павловна,
650029, г. Кемерово, ул. Ворошилова, 22а,
ГОУ ВПО «Кемеровская государственная медицинская академия»,
Тел. раб.: 8 (3842) 39-64-34

Таблица 1
Состояния и заболевания, сопровождающиеся изменением цвета мочи

Состояния, заболевания	Цвет мочи
Вторично сморщенная почка	Бледно-желтая (за счет недоокисленных хромогенов)
Анемия, лечение диуретиками, несахарный диабет, ХПН, полиурическая фаза ОПН, сходжение отеков при НС	Бесцветная
Желчнокаменная колика, сердечная декомпенсация	Темно-коричневая (до бордового)
Снижение поступления жидкости, питание, высокая температура, прием антипирина, сульфаниламидов	Желто-оранжевая
Порфирурия, пирамидон, анилиновые красители, гематурия, пищевые продукты (свекла, морковь)	Красная
Метиленовый синий	Синяя
Отравление карболовой кислотой	Зеленовато-коричневая
Выделение большого количества уратов у новорожденных на 2-3 сутки; у детей с пуринозом, особенно в период криза, ацетонемической рвоте; у лиц, получающих цитостатики, гормоны, лучевую терапию; тиреотоксикоз; лихорадка	Янтарно-коричневая
Желтухи с повышенным образованием и выделением биливердина, пищевые продукты (ревень)	Зеленая
Алкаптонурия, меланосаркома (избыточное выделение гомогентизиновой кислоты)	Черная
Внутрисосудистый гемолиз (ГУС-синдром)	Малиновая
Меланосаркома, билирубинемия, гемоглобинурия, отравление фенолом	Темно-коричневая

латы. Поэтому больным с нарушением пуринового обмена, обмена щавелевой кислоты необходимо подщелачивать мочу, а при фосфатурии — подкислять ее диетой или медикаментозно. Подкисляют мочу мясная диета, кефир, хлеб, каша, рыба, клюква, брусника, творог, метионин, соляная кислота. Подщелачивают мочу молочная диета, ягоды, сахар, сода, цитрат или лактат натрия. При выборе антибактериальных препаратов для купирования активности инфекции мочевой системы необходимо учитывать оптимальное для действия препарата рН мочи: кислая реакция мочи усиливает действие пенициллинов, цефалоспоринов, фурановых препаратов, невидграмона, 5-НОК. В щелочной среде более активны аминогликозиды, бисептол.

Синдром протеинурии. У здоровых детей в анализе мочи белок отсутствует. В сутки здоровые клубочки нефрона фильтруют 150-180 л первичной мочи, содержащей более 5 г белка (0,01-0,03 г/л). Большая часть профильтрованного белка реабсорбируется в проксимальных канальцах и, в конечном итоге, за сутки здоровые почки теряют до 100 мг белка. Из него, 50 % — плазменные белки, прежде всего альбумины, а также β_2 -микроглобулин, α_1 - и α_2 -микроглобулины, лизоцим. Остальная часть белка имеет канальцевое происхождение или поступает в мочу из нижних мочевых путей. Из белков канальцевого происхождения наибольшее значение имеет белок Тамм-Хорсфелла, который синтезируется в дистальных канальцах и ингибирует образование, рост кристаллов, препятствует колонизации бактерий, определяет непроницаемость воды и высокую проницаемость натрия и хлора в восходящей части петли Генли, является основой гиалиновых цилиндров.

Появление в моче белка, превышающего норму — один из самых важных диагностических признаков поражения почек. Протеинурия не только маркер патологии почек, по ее величине, качеству можно ориентироваться в топике патологического процесса (табл. 2).

При выявлении протеинурии, прежде всего, следует обратить внимание на ее постоянство. Различают персистирующую протеинурию и транзиторную. Персистирующая протеинурия — признак поражения почек: клубочковая при паренхиматозных поражениях почек (гломерулонефрит) или канальцевая при поражении тубулоинтерстициального отдела почек (пиелонефрит, интерстициальный нефрит, дисплазия почек и др.). Изолированная транзиторная протеинурия появляется при интенсивных физических нагрузках, стрессе, хронической гипоксии, лихорадке, судорогах, гемолизе, нефроптозе, прогрессирующей рефлюкс-нефропатии.

Для дифференциальной диагностики причин протеинурии важна оценка ее величины. Величину протеинурии принято оценивать по суточной потере белка с мочой в мг/кг/сутки или мг/час/м². Современный расчет протеинурии ведется в мг белка на 1 ммоль/л креатинурии/сутки.

При гломерулярных заболеваниях протеинурия выше, канальцевая протеинурия намного меньше. Суточная протеинурия 1-1,5 г/сутки и более типична для поражения клубочков. В свою очередь, клубочковая протеинурия делится на умеренную (1-1,5 г/сутки), что типично для нефритического синдрома у больных с острым гломерулонефритом (ГН), гематурической формой хронического гломерулонефрита (ХГН), и макропротеинурию (более 2,5 г/сутки — 50 мг/кг/сут-

Сведения об авторах:

СТРОЕВА Вероника Павловна, канд. мед. наук, доцент, кафедра госпитальной педиатрии ГОУ ВПО «КемГМА Росздрава», г. Кемерово, Россия.

Таблица 2
Виды протеинурии и механизмы ее возникновения

Вид протеинурии	Механизмы возникновения	Нозология
Персистирующая протеинурия		
Клубочковая	Повреждение БМ Потеря отрицательного заряда БМ	ГН НСМИ
Канальцевая	Снижение реабсорбции профильтовавшихся белков	ТИН, ТИК при ПИН, ГН, дисплазии, тубулопатии, лекарственные поражения
Периодическая протеинурия		
Перегрузочная	Повторные инфузии белковых препаратов Повышенное внепочечное образование и экскреция белков	Гемолиз, миеломная болезнь, лихорадка
Транзиторная	Интеркуррентные заболевания, физические нагрузки, охлаждение	
Застойная	Гемодинамические нарушения	Сердечная недостаточность
Повышенная подвижность почек	Нарушение кровотока и уродинамики	Нефроптоз, ПМР

ки) — маркер нефротического синдрома (НС). В состав НС, кроме макропротеинурии, входят гипоальбуминемия (менее 27 г/л) и нарушение липидного обмена (гиперхолестеринемия, увеличение триглицеридов, липопротеидов низкой и очень низкой плотности).

Клубочковая протеинурия может быть селективной и неселективной. При селективной протеинурии с мочой теряются альбумины, поскольку стенка капилляра клубочка теряет отрицательный заряд. При неселективной протеинурии с мочой теряются и крупномолекулярные белки. В этом случае иммунные комплексы, содержащие иммуноглобулин G и C3-комplement, активируют клетки воспаления, те выделяют протеолитические ферменты, активные формы кислорода, которые повреждают клубочковый фильтр. Селективная протеинурия прогностически более благоприятна, поскольку больные НС с селективной протеинурией высоко гормончувствительны. Микропротеинурия (до 1 г/сутки) — признак поражения тубулоинтерстициального отдела нефрона (при пиелонефрите, тубулоинтерстициальном нефрите).

Для дифференциальной диагностики причин протеинурии (клубочковая, канальцевая, из нижних мочевых путей) используются данные уротеинограммы:

- микроальбуминурия менее 1 мг/ммоль креатинина свидетельствует о внепочечном генезе протеинурии;
- микроальбуминурия более 6 мг/ммоль креатинина типична для гломерулярной протеинурии;
- при значениях микроальбуминов от 1 до 6 мг/ммоль креатинина может быть внепочечный вариант протеинурии;
- для канальцевой протеинурии характерно обнаружение в моче более 100 мкг β_2 -микроглобулина, ритинолсвязывающего белка, α_1 -микроглобулина, которые здоровые канальцы полностью абсорбируют.

Причины ренальной протеинурии различаются в зависимости от возраста. У детей раннего возраста причиной ренальной протеинурии чаще являются врожденные заболевания (врожденный НС, инфантильный НС, дисплазия почек, первичные тубулопатии, неф-

ронофтиз 2 типа), реже — приобретенные (липидный нефроз).

У детей дошкольного и школьного возраста среди причин протеинурии преобладают приобретенные заболевания (гломерулонефрит, фокально-сегментарный гломерулосклероз, диабетическая нефропатия, интерстициальный нефрит, медикаментозное поражение, амилоидоз, отравление солями тяжелых металлов), из врожденных заболеваний — нефронофтиз 1 и 3 типов, медулярная кистозная болезнь, дисплазия почек, дистопия почек, семейный НС, нефроптоз, аномалия сосудов почек.

При дифференциальной диагностике синдрома протеинурии большое значение имеет тщательно собранный анамнез, должный объем клинического и параклинического обследования. При анализе анамнестических данных следует обратить внимание на:

- семейный анамнез — наличие хронической почечной недостаточности (ХПН), патологии почек в семье, глухоты, нарушений зрения или интеллекта.
- антенатальный период — наличие токсикоза, угрозы прерывания, пиелонефрита беременной.
- анализ медицинской документации — удельный вес, белок, осадок в прошлых анализах мочи.
- возраст больного и преморбидное состояние — перенесенные заболевания, очаги инфекции, наличие атопии, вакцинации, охлаждения, солнечной инсоляции и др.
- обстоятельства выявления протеинурии — случайно, на фоне или сразу после интеркуррентного заболевания, спустя 7-14 дней после выздоровления, после вакцинации.
- использование нефротоксичных препаратов.

Объем параклинических исследований: общий анализ крови и мочи, суточная экскреция белка, электрофорез белков крови и мочи, липидный профиль, антистрептолизин-О, антистрептокиназа, C3-комplement, иммуноглобулины, мочевины, креатинин, ортостатическая проба, УЗИ почек, в/в урография, пробы Нечипоренко, Зимницкого и Реберга, КТГ почек с контрастированием.

При проведении клинического осмотра следует обратить внимание на физическое, нерво-психическое

развитие, зрение, слух, наличие стигм дисэмбриогенеза, синдрома интоксикации, синдрома остеопении, анемического синдрома, артериальной гипертензии, отеков, провести пальпацию почек, оценить величину диуреза и цвет мочи.

Синдром гематурии у детей. Гематурия — симптом, с которым в практике встречается каждый педиатр. Диагностика, дифференциальная диагностика причин гематурии весьма сложна. Более трети всех заболеваний почек и мочевой системы протекают с симптомом гематурии. Своевременное выявление причины гематурии чрезвычайно актуально, так как случайно выявленная гематурия может быть проявлением тяжелого заболевания (синдром Альпорта с исходом в хроническую почечную недостаточность, системная красная волчанка и др.).

Термин «гематурия» указывает на присутствие в свежесобранной утренней моче более трех эритроцитов в поле зрения. При сомнительных результатах для выявления скрытой гематурии используются количественные методы оценки клеточного состава мочи. О гематурии можно говорить, если при исследовании по методу Аддис-Каковского эритроцитов более 1 млн. в суточной моче, в пробе Нечипоренко эритроцитов более 1000 в 1 мл, в пробе Амбурже эритроцитов более 700 в минуту.

У здоровых детей эритроцитов в моче нет. Лишь у детей первого года жизни, особенно с признаками аллергического диатеза, они могут быть единичными в препарате. Обнаружение эритроцитов в каждом поле зрения, даже в небольшом количестве, чаще всего — признак патологии.

В дифференциальной диагностике причин гематурии может помочь характеристика некоторых ее особенностей. Вид гематурии позволяет ориентировочно определить отдел мочевых путей, откуда происходит кровотечение. Прежде чем собирать мочу у больного, следует тщательно осмотреть наружное отверстие мочеиспускательного канала и свежесобранную мочу. Сгустки крови в виде сухой корочки вокруг наружного отверстия уретры могут указывать на интенсивную геморрагию или уретроррагию. Инициальная гематурия (в начале акта мочеиспускания) типична для локализации патологического процесса в периферической части мочеиспускательного канала (повреждение, полип, папиллома уретры). Терминальная гематурия (в конце мочеиспускания) — симптом заболевания шейки мочевого пузыря, наличия камней, опухоли мочевого пузыря. Тотальная гематурия (нередко с образованием сгустков) наиболее сложна для дифференциальной диагностики, поскольку может быть за счет выделения крови из мочевого пузыря, мочеточников, почечных лоханок и почек.

Интенсивность окрашивания мочи кровью может быть различной. При макрогематурии, в зависимости от степени кровоточивости, моча может иметь слегка розовую окраску, цвет мясных помоев или бурокоричневый цвет. Частые причины макрогематурии — нефритический синдром, болезнь Берже, мочекаменная болезнь, опухоль Вильямса и др.

При микрогематурии цвет мочи не изменяется, количество эритроцитов менее 100 в поле зрения и менее 100000 по пробе Нечипоренко. Различают микрогематурию значительную (более 50 в поле зрения), умеренную (20-50 в поле зрения), незначительную (10-15 в поле зрения).

По клиническому течению можно выделить гематурию болевую с болями в животе, надлобковой области или пояснице (при мочекаменной болезни, болезни Берже, острым цистите и др.) и безболевую (у больных гломерулонефритом, опухолями мочевой системы), стойкую (при гематурической форме наследственного нефрита, нефритическом синдроме, интерстициальном нефрите) и кратковременную (интермиттирующую) — при мочекаменной болезни и др.

Гематурия может быть изолированной и сочетанной. Изолированная гематурия типична для кровотечения на участке от почечной лоханки до уретры. Наиболее распространенными причинами изолированной гематурии являются камни, травмы, опухоли, туберкулез, но может быть и IgA-нефропатия. Сочетанная гематурия сопровождается мочевым синдромом (протеинурией, лейкоцитурией, цилиндрурией, кристаллурией) и/или экстрауренальными симптомами (отеками, артериальной гипертензией, дизурией и др.) и является проявлением ренальной патологии. Сгустки крови в моче — признак интенсивности кровотечения, обнаруживаются при заболевании нижних отделов мочевыводящей системы, патологии сосудов почек, опухолевых процессах и чрезвычайно редко наблюдаются при патологии клубочков.

При обнаружении гематурии необходимо дифференцировать ее происхождение — внепочечное, ренальное или постренальное.

Внепочечная гематурия обусловлена нарушениями в системе коагуляции или тромбообразования. Коагулопатии и тромбоцитопатии, как правило, протекают с кожно-геморрагическим синдромом (при тромбопатиях, тромбопении — петехии, экхимозы, при гемофилии — гематомы), что помогает при проведении дифференциальной диагностики.

Наиболее частые причины гематурии — ренальные. С клинической точки зрения важно деление ренальной гематурии по происхождению на гломерулярную, негломерулярную (тубуло-интерстициальную) и смешанную. Механизм ренальной гематурии до конца не расшифрован. Доказано, что у больных ГН эритроциты могут проникать через поры гломерулярной базальной мембраны. Гломерулярная гематурия отличается стойкостью и нестабильностью величины (даже в течение суток может колебаться от микро- до макрогематурии). У 90 % больных с различными формами гематурических нефропатий под влиянием иммунных комплексов, антигенов, метаболитов меняются форма и заряд эритроцитов периферической крови, что способствует гематурии. Местом выхода эритроцитов могут быть и перитубулярные капилляры, т.е. предполагается капиллярно-канальцевый механизм ренальной гематурии.

В качестве тестов для определения источника гематурии могут быть использованы морфологические

особенности эритроцитов. Дистрофия эритроцитов, выявляемый при фазово-контрастной микроскопии, — достоверный маркер их гломерулярного происхождения. У здоровых детей эритроциты мочи — анулоциты (плоские эритроциты) или эхиноциты (с короткими зубцами, расположенными на поверхности через равные промежутки). У больных с ГН описаны разные вариации дистрофии эритроцитов, чаще других — акантоциты (кольцевидной формы с несколькими поверхностными выпячиваниями). В пользу гломерулярной гематурии свидетельствует наличие в анализах мочи цилиндров, особенно эритроцитарных, которые образуются в канальцах за счет захвата эритроцитов белком Тамм-Хорсфелла. Урологическую гематурию отличают большие размеры объема эритроцитов.

Наиболее частая причина гломерулярной гематурии — гломерулонефриты первичные или вторичные. Синдром гематурии типичен для острого постинфекционного ГН, гематурической и смешанной формы ХГН, болезни Берже, наследственного нефрита.

Для острого постинфекционного ГН характерна связь заболевания со стрептококковой инфекцией, документированная нарастанием титра антистрептококковых антител, интервал в 10-14 дней между инфекцией и началом ГН, нефритический синдром (периферическое отеки, синдром артериальной гипертензии, гематурия, чаще макрогематурия, умеренная протеинурия) с циклическим течением, гуморальная активность (ускорение СОЭ, снижение С3 комплемента), доброкачественное течение (ремиссия ко 2-3 месяцу, остаточная микрогематурия не более 1 года).

У больных с **гематурической формой ХГН** в клинике также доминирует нефритический синдром, но течение заболевания хроническое. В таком случае при обострении разворачивается нефритический синдром, а в период ремиссии сохраняются гематурия и протеинурия.

Смешанная форма ХГН характеризуется сочетанием нефротического синдрома (часто неполного или гормонрезистентного с неселективной протеинурией) с гематурией, артериальной гипертензией, высокой гуморальной активностью (ускорение СОЭ, гипергаммаглобулинемия), ранним нарушением функции почек, резистентностью к терапии. Это наиболее тяжелый вариант ГН, который часто дает исход в ХПН.

Наследственный нефрит (НН) — неиммунная генетически детерминированная гломерулопатия, обусловленная мутацией генов COL4A5 (расположен на длинном плече X-хромосомы), COL4A4 COL4A3 (расположен на 2-й хромосоме), кодирующих коллаген 4-го типа базальных мембран. Для диагностики НН необходимо присутствие трех из пяти ниже перечисленных признаков:

- гематурия и летальный исход от ХПН в семье;
- гематурия и/или протеинурия в семье;
- специфические изменения базальной мембраны (БМ) клубочков у больного при электронной микроскопии биоптата (утолщенные дистрофичные участки БМ с их полной деструкцией);

- снижение слуха по данным аудиометрического исследования;
- врожденная патология зрения.

Для НН типично «случайное» выявление гематурии, как правило, у детей первых пяти лет жизни, которая в дальнейшем постоянно персистирует, усиливаясь до макрогематурии при любом интеркуррентном заболевании. Могут быть умеренная протеинурия и преходящая лейкоцитурия. Клинически обращает внимание бледность, обилие внешних и соматических стигм дисэмбриогенеза (гипертелоризм глаз и сосков, высокое небо, микроаномалии пальцев верхних и нижних конечностей: искривление и укорочение мизинцев, сандалевидная щель, синдактидия пальцев стопы и др.). На первых этапах заболевания нередко артериальная гипотензия, позже появляется артериальная гипертензия. К пубертатному периоду обычно снижается функция почек, причем сначала страдают тубулярные функции, затем снижается и клубочковая фильтрация, нарушается гомеостаз. Тугоухость чаще выявляется у мальчиков после 9-10-летнего возраста. Помимо нарушения слуха, могут быть ретинит, катаракта. Окончательно подтвердить диагноз НН может молекулярно-генетическое исследование, в пользу НН — мутации генов COL4A5, COL4A4, COL4A3.

IgA-гломерулонефрит (болезнь Берже) характеризуется эпизодами макрогематурии, рецидивирующими на фоне инфекции (фарингита), с интервалом между инфекцией и ГН в 1-2 дня. Рецидивы макрогематурии многократны и интервалы между ними широко варьируют. Иногда макрогематурия сопровождается умеренной протеинурией. Между эпизодами макрогематурии анализы мочи спокойны или может сохраняться микрогематурия. Макрогематурия часто сочетается с болями в пояснице. Экстраренальных проявлений нет, нарушение функции почек в дебюте отсутствует. В параклинике — IgA сыворотки увеличен не только у больного, но и у членов семьи, уровень комплемента нормальный. При иммунофлюоресцентном исследовании находят отложение IgA в мезангиальном веществе гломерул.

Диагностика вторичного ГН при системных васкулитах, диффузных болезнях соединительной ткани (СКВ, узелковый периартериит, дерматомиозит, геморрагический васкулит, синдром Гудпасчера и др.) может быть затруднена, если развитию почечного синдрома предшествует появление других симптомов, типичных для каждой из названных болезней. Поставить диагноз помогают динамическое наблюдение за больным и лабораторные исследования. Так, при СКВ, параллельно с мочевым синдромом, отмечаются суставной и кожный синдромы, полисерозиты, лихорадка, похудание, цитопения, антинуклеарный фактор и антитела к ДНК в крови. При **узловом периартериите** гематурия сочетается с поражением периферической нервной системы (асимметричные невриты), коронарных, мезентериальных артерий, бронхов, развитием злокачественной артериальной гипертензии, потерей массы тела, выраженным повышением СОЭ. При **геморрагическом васкулите**

мочевой синдром сочетается с кожным (васкулитно-пурпурный тип кровоточивости), суставным, абдоминальным синдромами. **Синдром Гудпасчера**, наряду с поражением почек, проявляется развитием геморрагической пневмонии.

Гематурия при **инфекционном эндокардите** обусловлена развитием гломерулонефрита или инфаркта почки, сопровождается болями в пояснице и сочетается с внепочечными симптомами: лихорадкой, тромбоэмболиями, спленомегалией, формированием порока, положительной гемокультурой, увеличением СОЭ.

Наиболее частая причина экстрагломерулярной гематурии — **тубулоинтерстициальный нефрит (ТИН)**. ТИН — острое или хроническое иммунное неструктивное воспаление межпочечной ткани почек. ТИН возникает вследствие воздействия многообразных причин: инфекций, лекарственных препаратов, токсических веществ, метаболических нарушений, аутоиммунных, на фоне почечного дисэмбриогенеза и др. Трудности диагностики ТИН связаны с часто латентным его течением и отсутствием специфических симптомов заболевания. Клинические проявления ТИН разнятся в зависимости от первопричины заболевания. Так, ТИН поствирусного генеза клинически проявляется лихорадкой, артериальной гипертензией, абдоминальным синдромом. У детей с ТИН при дисплазии почечной ткани выявляются симптомы интоксикации, отставание массы тела, большое количество внешних и соматических признаков соединительно-тканного дисэмбриогенеза.

Мочевой синдром больных ТИН характеризуется сочетанием гематурии с протеинурией и абактериальной, преимущественно мононуклеарной, лейкоцитурией. Для ТИН типично снижение относительной плотности мочи, нарушение других канальцевых функций (нарушение реабсорбции β_2 -микроглобулина, аммиониогенеза и др.) при сохранной фильтрационной способности почек. Для хронического ТИН характерны ферментурия (маркер повреждения эпителия проксимальных канальцев) и нормальное содержание холинэстеразы (маркер нарушений гломерулярного фильтра). В активной фазе хронического ТИН в моче повышается активность лизосомальных ферментов (N-ацетил- β -D-глюкозаминидазы, арилсульфатазы-A, β -глюкокоронидазы и др.). Своевременной диагностике ТИН способствует анализ родословной. У больных с обменным ТИН имеет значение выявление спектра соматических заболеваний в семье, свидетельствующих о наличии метаболических нарушений (мочекаменная болезнь, ожирение и др.).

Опухоль Вильямса — наиболее часто встречающаяся в детском возрасте эмбриональная опухоль почки. Проявляется клинически чаще в возрасте 3–4 лет. Определяется пальпаторно как гладкое образование в брюшной или поясничной области, сопровождается большой макрогематурией, анемией, артериальной гипертензией.

Гематурия является типичным проявлением **гемолитико-уремического синдрома (ГУС-синдрома)**. В типичных случаях ГУС-синдром остро развивается

после перенесенной кишечной инфекции (*E. coli*, *Shigella dysenteriae*), в атипичных — после приема медикаментов (циклоспоринов и др.), трансплантаций, вакцинаций, ВИЧ-инфекции. Клинически синдром проявляется сочетанием гемолитической анемии с тромбоцитопенией, признаками ДВС-синдрома и острой почечной недостаточности. Моча у таких больных малинового цвета за счет свободного гемоглобина.

Поражение почек при **туберкулезе** обычно вторично, первый очаг локализуется в легких. Первый и постоянный признак туберкулеза почки — микрогематурия в сочетании с упорной, устойчивой к традиционной антибактериальной терапии, «стерильной» лейкоцитурией. Диагноз туберкулеза почек основан на результатах туберкулиновых проб (р. Манту, диаскин-тест), исследованиях мочи на бактерии Коха, наличии казеоза, каверн в пораженных почках по данным рентгенологического, КТГ исследований.

Гематурия при **пиелонефрите** не является постоянным синдромом, но возможна. Появление макрогематурии у больного пиелонефритом связано с поражением венозных сплетений форникальных отделов почек или некрозом сосочков. В этом случае есть все диагностические критерии самого пиелонефрита: достоверная бактериурия (более 100000 в 1 мл) с высевом уропатогенных штаммов *E. coli* в сочетании с нейтрофильной лейкоцитурией, признаками поражения тубулоинтерстициального отдела нефрона (микропротеинурия, β_2 -микроглобулинурия, снижение концентрационной способности), наличием органического или функционального уростаза.

Пострениальная гематурия связана со многими заболеваниями: острым и хроническим циститом, камнями, ангиомой, туберкулезом, опухолью мочевого пузыря. В этих случаях в моче обнаруживаются негломерулярные эритроциты (без изменения мембраны).

Цистит проявляется болями внизу живота, частыми, болезненными мочеиспусканиями, поллакиурией, иногда неудержанием мочи. При этом общее состояние больного не страдает. В анализах мочи — нейтрофильная лейкоцитурия, повышенное количество плоского эпителия, но нет протеинурии, снижения тубулярных функций (гипостенурии и др.). Макрогематурия при остром цистите носит терминальный характер. Гематурия у больных циститом купируется параллельно снижению его активности. Основным методом диагностики — цистоскопия.

Нефролитиаз клинически проявляется появлением макрогематурии на фоне приступа болевого синдрома, дизурическими явлениями, наличием в моче большого количества свежих эритроцитов, сгустков крови, лейкоцитов, кристаллов солей. Характерна связь гематурии с физической нагрузкой. При мочекаменной болезни камни могут опуститься из почки или образоваться в самом мочевом пузыре. В таком случае в клинике преобладают приступообразные боли внизу живота, дизурия, возможна острая задержка мочеиспускания при окклюзии камнем мочеиспускательного канала. Диагноз подтверждается

обнаружением камня с помощью УЗИ, экскреторной урографии, цистоскопии.

Нефроптоз (смещение почки, подвижная, блуждающая почка) может протекать бессимптомно. Однако чаще наблюдаются боли в поясничной области, особенно при движении, прыжках. Боли сопровождаются микро- или макрогематурией в связи со сдавлением почечных сосудов, перегибами мочеточника, венозным застоем. Основным методом диагностики нефроптоза — экскреторная урография в положении стоя, выявляющая повышенную подвижность почки.

Для гематурии **опухолового** происхождения типична интенсивная гематурия, возникающая среди полного здоровья (бессимптомная), с образованием большого количества сгустков крови.

Диагностика гематурии основывается на учете анамнеза жизни и заболевания, возраста пациента, данных физикального обследования, лабораторных и инструментальных исследований. Начать обследование необходимо с исключения псевдогематурии, при которой окраска мочи может быть следствием применения медикаментов (нитрофуранов, рифампицина), употребления в пищу свеклы, присутствия в моче уратов. Красный цвет мочи может быть связан и с гемоглинурией и миоглинурией. При сборе анамнеза необходимо обратить внимание на наличие ХПН, заболевания почек, глухоты, гематурии, туберкулеза, аномалий развития, мочекаменной болезни у членов семьи, осложнений антенатального периода (угроза прерывания, токсикоз, пиелонефрит беременной), динамику физического развития, развития интеллекта, зрения, слуха, перенесенные заболевания (вирусные инфекции, ангина, кишечная инфекция и др.), наличие очагов хронической инфекции, контакта с туберкулезом, связь заболевания с вакцинацией, медикаментозной нагрузкой, сведения о динамике удельного веса, мочевого синдрома (возраст, причины появления, стабильность ге-

матурии, наличие протеинурии, лейкоцитурии, кристаллурии, эпителия, слизи).

Клинический осмотр должен включать оценку физического развития, описание интеллекта, зрения, признаков соединительно-тканного дисэмбриогенеза, симптомов интоксикации, кожного, суставного, абдоминального синдромов, отеков, артериальной гипертензии, дизурии, пальпацию почек, осмотр наружных половых органов, выходного отверстия уретры и мочи, характеристику гематурии (макро- или микрогематурия, тотальная-терминальная-инициальная, стабильная-транзиторная, болевая-безболевая), оценку мочевого синдрома (суточная протеинурия, β_2 -микроглобулинурия, лейкоцитурия, бактериурия, кристаллурия, аминоацидурия, ферментурия).

Для оценки функции почек необходимы проба Зимницкого с сухоедением, проба Реберга, осмолярность мочи, динамическая и статическая сцинтиграфия почек, УЗИ почечного кровотока с импульсной доплерометрией, мочевины, креатинин, ионограмма крови. В зависимости от предварительного диагноза, из параклинических исследований могут быть использованы общий анализ крови и мочи, ортостатическая проба, трехстаканная проба, электрофорез белков крови и мочи, липидный профиль, фибриноген, АПТВ, продукты деградации фибрина, титр комплемента, ДНК-антитела, свободный гемоглобин крови и мочи, аминокислоты крови и мочи, проба Нечипоренко, суточная протеинурия и кристаллурия, морфология мочевого осадка, посев мочи; из инструментальных исследований — глазное дно, фазово-контрастная микроскопия эритроцитов мочи, УЗИ почек и мочевого пузыря, аудиометрия, экскреторная урография, цистоскопия, биопсия почек и иммуно-гистохимическое исследование биоптата, ангиография сосудов почек, КТГ почек с контрастированием, молекулярно-генетическое исследование.

ЛИТЕРАТУРА:

1. Дональд, Е. Храйчик Секреты нефрологии /Е. Храйчик Дональд, Р. Седор Джон, Б. Ганц Майкл. – СПб., 2001. – 302 с.
2. Бурцев, В.И. Гематурия /В.И. Бурцев, Л.П. Турчина //Клиническая медицина. – 1997. – № 6. – С. 66-69.
3. Игнатова, М.С. Диагностика и лечение нефропатий у детей /М.С. Игнатова, Н.А. Коровина. – М., 2007. – 331 с.
4. Ривкин, А.М. Тактика педиатра при изолированной протеинурии у детей /А.М. Ривкин //Рос. педиатрич. журнал. – 2007. – № 5. – С. 44-47.
5. Ривкин, А.М. Общий анализ мочи и его трактовка /А.М. Ривкин //Рос. педиатрич. журнал. – 2008. – № 3. – С. 48-50.
6. Папаян, А.В. Клиническая нефрология детского возраста: Руководство для врачей /А.В. Папаян, Н.Д. Савенкова. – СПб.: СОТИС, 2008. – 599 с.

