

Класифікація хвороб сечової системи та морфологічна класифікація хвороб нирок для нефрологічної практики (проект)

ДУ «Інститут нефрології НАМН України» пропонує проект нової класифікації хвороб сечової системи.

Запропонований проект класифікації хвороб сечової системи узгоджується з міжнародною статистичною класифікацією хвороб МКХ-10 та складається з класів (нумеруються римськими цифрами I-VIII), рубрик, позначених арабськими цифрами (1-7), підрубрик, позначених малими літерами кирилиці (а-є):

I. Гостра хвороба нирок.

1. Швидкопрогресуючий гломерулонефрит первинний (N08.1)

2. Швидкопрогресуючий гломерулонефрит вторинний, обумовлений (N08.2):

- а) інфекційними хворобами;
- б) СХСТ, системними васкулітами;
- в) злоякісними новоутвореннями;
- г) гіперчутливістю до медикаментів;
- д) іншими причинами.

3. Гострий гломерулонефрит (N00)

4. Гострий тубулоінтерстиціальний нефрит (N10):

- а) неінфекційний;
- б) інфекційний в т.ч. гострий пієлонефрит

5. Гостре пошкодження нирок (N17)

II. Гострі інфекції сечовивідної системи

Гострі інфекції неуточненої локалізації (N39.0)

Гострий цистит (N30.0)

Гострий уретрит (N34.1), уретральний синдром (N34.3)

Гостра катетер-асоційована інфекція сечовивідної системи

III. Хронічна хвороба нирок

1. Первинний хронічний гломерулонефрит (N03).

2. Вторинні хронічні гломерулонефрити (N08) обумовлені:

- а) системними хворобами сполучної тканини (N08.5);
- б) системними васкулітами (M30.8;M31.8);
- в) цукровим діабетом 1-го та II-го типу (N08.3†E11.2; E10.2);
- г) первинним або вторинним амілоїдозом (E85.8);
- д) вірусами гепатиту В або С, ВІЛ, мікобактеріями туберкульозу (N08.0);
- е) артеріальною гіпертензією будь-якого генезу (12.9);
- є) іншими причинами (N08.8).

3. Спадкові нефропатії.

Гломерулярні пошкодження:

- а) синдром Альпорта (Q87.8);
- б) доброякісна сімейна гематурія (N02);
- в) сімейний ФСГС (N03.1);
- г) дифузний мезангіальний склероз (N18);
- д) інші.

Тубулярні пошкодження (N25):

- а) ренальний тубулярний ацидоз (N25.8);
- б) нефрогенний діабет (N25.1);
- в) інші.

Кістозні:

- а) полікістоз дорослого типу (аутосомно-домінантний) (Q61.2);
- б) полікістоз дитячого типу (аутосомно-рецесивний) (Q61.1) ;
- в) нефронофіт - медулярний кістоз (Q61.5);
- г) інші

Змішані:

- а) цистиноз (E72.0);
- б) хвороба Фабрі (E75.2);
- в) середземно-морська лихоманка (E85.8).

4. Хронічний тубулоінтерстиціальний нефрит

- а) неінфекційний (N11);
- б) інфекційний в т.ч. пієлонефрит (ускладнений або неускладнений) (N11.8).

Хронічна хвороба нирок у дітей (Додаток IIIд)

IV. Хронічні інфекції сечовивідної системи

Хронічний уретрит

Хронічний цистит (ускладнений або неускладнений) (30.1)

Хронічна катетер-асоційована інфекція сечовивідної системи

Інфекції сечової системи у дітей (Додаток IV д)

V. Пізній гестоз

1. Викликані вагітністю набряки та протеїнурія без гіпертензії (O12):

- а) викликана вагітністю протеїнурія (O12.1);
- б) викликані вагітністю набряки (O12.0);
- в) викликані вагітністю набряки та протеїнурія (O12.2).

2. Гестаційна гіпертензія без протеїнурії (легка преєклампсія) (O13).

3. Гестаційна гіпертензія з протеїнурією (O14)

- а) преєклампсія середньої тяжкості (O14.0);
- б) преєклампсія тяжка (O14.1);
- в) еклампсія (O15).

4. Поєднана преєклампсія (O11).

VI. Пошкодження (хвороби) трансплантованої нирки.

VII. Сечокам'яна хвороба (N20)

1. Камінь або камені, які локалізуються в:

- а) паренхімі (N20.0);
- б) чашечках (N20.0);
- в) мисці (N20.0);
- г) сечоводі (N20.1);
- ґ) сечовому міхурі (N21.1);
- д) уретрі (N21.1);
- є) коралоподібний камінь (N20.0).

VIII. Некласифіковані зміни

- 1. Безсимптомна бактеріурія.
- 2. Безсимптомна протеїнурія, лейкоцитурія, еритроцитурія.
- 3. Нефротичний синдром (N04).
- 4. Гепаторенальний синдром I-го або II-го типу.
- 5. Кардіоренальний синдром I-V типу.
- 6. Пульморенальний синдром.
- 7. Кристалурія (уратна, фосфатна, оксалатна або змішана) (N20).
- 8. Набуті кісти нирок (N28.1).

Визначення класів хвороб, їх рубрик та формулювання діагнозу подані у додатках.

Римська цифра після слова «Додаток» відповідає номеру класу хвороб; цифра після номеру класу відповідає номеру рубрики, буква – підрублиці.

Мала літера «д» – «діти», після римської цифри, стосується особливостей положень відповідних класів або рубрик для використання класифікації у

педіатричній практиці.

Наявність у пацієнта хоча б одного з маркерів патологічних змін сечової системи (табл.1) диктує необхідність встановлення їх причин.

Таблиця 1. Маркери патологічних змін сечової системи

Маркер	Примітки
Альбумінурія	Співвідношення альбумін-креатинін сечі (САК) ≥ 30 мг/г; ≥ 3 мг/ммоль або альбумінурія > 30 мг/доб
Зміни осаду сечі	Наявність стійких (підтвердження 2-3 рази з інтервалом 2-3 дні) змін осаду сечі: еритроцитурія/еритроцитарні циліндри, лейкоцитурія/лейкоцитарні циліндри, зернисті циліндри, клітини тубулярного епітелію.
Лабораторні прояви тубулярних дисфункцій або синдромів.	Зміни концентрації електролітів сироватки та/або сечі, порушення кислотно-лужної рівноваги, синдром Фанконі, нирковий тубулярний ацидоз, синдроми Бартера, Гітельмана, нефрогенний нецукровий діабет і т.д.
Патогістологічні зміни	Ознаки пошкодження клубочків, каналців, інтерстицію, специфічні для кожної хвороби нирок
Структурні зміни встановлені під час візуалізації нирок	Камені, гідронефроз, кісти, збільшені або зменшені розміри нирок, асиметрія розмірів нирок.
Стійке зниження розрахункової швидкості клубочкової фільтрації < 60 мл/хв/1,73 м ²	Інші маркери уражень сечової системи відсутні.

Загальний порядок формулювання діагнозу:

- клас хвороби (наприклад – гостра чи хронічна хвороба нирок),
- рубрика/рубрики (наприклад – гострий гломерулонефрит, гострий тубулоінтерстиціальний нефрит/гостре пошкодження нирок),
- підрубрика у разі її наявності,
- морфологічна верифікація вноситься у діагноз після назви рубрики з зазначенням дати виконання біопсії,
- додаткові характеристики: артеріальна гіпертензія, анемія,
- ускладнення, супутня патологія.

Окрім цього, діагноз конкретного класу може включати інші складові, наприклад рівні альбумінурії та кардіоваскулярного ризику для хворих на ХХН.

У разі відсутності будь яких із перелічених складової/складових діагнозу, вони чи вона не вказуються.

Пояснення стосовно практичного застосування класифікації (на прикладі ГХН, ХХН) подані у додатках; номер додатку відповідає класу хвороб сечової системи, а літера «д» означає, що цей додаток для педіатричної практики.

Після прийняття обох класифікацій з необхідними коментарями вони

будуть опубліковані в Українському журналі нефрології та діалізу.

Додаток І. Гостра хвороба нирок (ГХН)

ГХН – це наявність швидкопрогресуючого гломерулонефриту (ШПГН) або гострого пошкодження нирок (ГПН) чи хоча б одного з маркерів патологічних змін сечової системи (див. табл1) тривалістю ≤ 12 тижнів.

І.1,2. До рубрики ШПГН відносяться різні за етіологією та патогенезом пошкодження нирок, спільним для яких є утворення напівмісяців у $> 50\%$ клубочків.

Окрім окресленої морфологічної характеристики, швидкопрогресуючий гломерулонефрит (ШГН) класифікується серологічно за наявністю або відсутністю антитіл до гломерулярної базальної мембрани (АТГБМ) та антинейтрофільних цитоплазматичних антитіл (АНЦА):

1. Обумовлений АТГБМ (АТГБМ «+», АНЦА «–»):

- а) первинний ренально-лімітований ГН з напівмісяцями без легневих геморагій;
- б) первинний ренально-лімітований ГН з легневими геморагіями, синдром Гудпасчера;
- в) ініційований з іншим первинним ураженням нирок (наприклад, мембранозною нефропатією);
- г) викликаний пухлинами, вірусами, лікарськими засобами.

2. Імуно-комплексний (АТГБМ «–», АНЦА « $\pm$ »):

- а) первинний ренально-лімітований;
- б) ініційований з іншим первинним ураженням (наприклад, Ig-A нефропатією);
- в) обумовлений системними хворобами (СЧВ, хворобою Шенляйн-Геноха, кріоглобулемією);
- г) вторинно обумовлений (інфекції, пухлини, лікарські засоби).

3. Малоімунний (АТГБМ «–», АНЦА «+»):

- а) первинний ренально-лімітований або ренально-лімітований мікроскопічний поліангіт (МПА);
- б) обумовлений системними хворобами (МПА, гранулематозом Вегенера);

в) медикаментозно-індукований (гідралазин, алопуринол і т.д.).

4. Ідіопатичний малоімунний (АТГБМ «-», АНЦА «-»).

5. Подвійний антитільний (АТГБМ «+», АНЦА «+»).

Діагноз швидкопрогресуючого ГН встановлюється клінічно (подвоєння концентрації креатиніну від вихідного рівня протягом періоду від 2-3 тижнів до 12 тижнів, якщо це не можливо пояснити іншими причинами) або ж за даними морфологічного дослідження біоптату нирки.

Формулювання діагнозу за відсутності морфологічної верифікації спочатку вказується клас (гостра хвороба нирок), рубрика (первинний або вторинний ШПГН), підрубрика (у разі вторинного ШПГН) серологічна характеристика, далі – стадія гострого пошкодження нирок, додаткові характеристики (гіпертензія, нефротичний синдром, анемія).

У разі відсутності даних серологічного дослідження останнє не вказується.

Приклади формулювання діагнозу.

ГХН, первинний ШПГН, АТГБМ «+», АНЦА «-», ГПН II, гіпертензія, нефротичний синдром, анемія.

ГХН, вторинний ШПГН, СЧВ, АТГБМ «-», АНЦА «-», ГПН III, гіпертензія, анемія.

ГХН, вторинний ШПГН, МПА, малоімунний некротизуючий ГН з на півмісяцями, біопсія 16.02.2017, ГПН II, гіпертензія, анемія, ГБМ «-», АНЦА «+».

I.3. Гострий гломерулонефрит (ГГН)

ГГН – це гострий постінфекційний гломерулонефрит діагноз якого встановлюється на підставі даних анамнезу та наявності маркерів пошкодження сечової системи характерних для нього тривалістю менше 12 тижнів. Він може бути верифікований морфологічно (див.морфологічну класифікацію).

Формулювання діагнозу без морфологічної верифікації: клас, рубрика, додаткові характеристики.

Приклад формулювання діагнозу: гостра хвороба нирок, гострий постінфекційний ГН, гіпертензія, анемія.

Формулювання діагнозу за наявності морфологічної верифікації: клас, рубрика, морфологічна форма з датою виконання біопсії, додаткові характеристики.

Приклад формулювання діагнозу: гостра хвороба нирок, гострий постінфекційний ГН, дифузний ендокапілярний ГН (біопсія 14.01.2017), гіпертензія, еритроцитурія, анемія.

У разі встановлення діагнозу гострий ГН на підставі клінічних та лабораторних даних з наступним отриманням гістологічного заключення про наявність однієї з морфологічних форм хронічного ГН (ФСГС, МКГН і т.д.) діагноз ГХН, ГГН має бути змінений на ХХН, ХГН.

I.4.a. Гострий тубулоінтерстиціальний нефрит неінфекційний (ГТІН)

ГТІН – ураження нирок з наявністю характерних для нього клінічних та лабораторних проявів (див. табл.1) тривалістю < 12 тижнів; може бути верифікований морфологічно (див. морфологічну класифікацію).

Формулювання діагнозу за відсутності морфологічної верифікації: клас, рубрика/рубрики, додаткові характеристики.

Приклад формулювання діагнозу: ГХН, ГТІН, ГПН II ст., гіпертензія, еритроцитурія.

Формулювання діагнозу за наявності морфологічної верифікації.

Приклад формулювання діагнозу: ГХН, ГТІН, ГПН II ст. (біопсія 05.02.2017), АГ, еритроцитурія.

I.4.б. Гострий пієлонефрит (ГП)

ГП – перший епізод бактеріально обумовленого запалення нирок з наявністю характерних для нього клінічних та лабораторних проявів (див. табл.1) тривалістю < 12 тижнів.

ГП може бути ускладненим або неускладненим та характеризуватись трьома ступенями тяжкості, включаючи уросепсис, тяжкий сепсис, септичний шок.

Приклад формулювання діагнозу: ГХН, ГП II ст.

I.5. Гостре пошкодження нирок (ГПН)

ГПН – це наявність одного з наведених проявів:

- збільшення креатиніну крові $\geq 26,5$ мкмоль/л впродовж 48 годин, або
- збільшення креатиніну крові $\geq 1,5$ рази від початкового відомого рівня, який був визначений протягом попередніх 7 днів, або
- діурез $< 0,5$ мл/кг/год. протягом 6 годин.

Ступені тяжкості ГПН

Ступінь	Креатинін крові	Діурезу
I	Збільшення в 1,5 – 1,9 разів від попереднього, або збільшення $\geq 26,5$ мкмоль/л	$< 0,5$ мл/кг/год. протягом > 6 год. < 12 год.
II	Збільшення в 2,0 – 2,9 разів від попереднього	$< 0,5$ мл/кг/год. протягом ≥ 12 год. < 24 год.
III	Збільшення в 3 рази від попереднього, або збільшення $\geq 353,6$ мкмоль/л	$< 0,5$ мл/кг/год. протягом ≥ 24 год., або анурія ≥ 12 год.

У діагнозі зазначається ступінь тяжкості ГПН (таблиця 2), наявність чи відсутність олігурії (олігоуричне чи неолігоуричне), варіант (об'єм залежна або об'єм незалежна) ГПН та дата встановлення діагнозу.

Формулювання діагнозу. У разі коли причина ГПН невідома.

Приклад формулювання діагнозу: ГХН, ГПН III ст., неолігоуричне, об'єм незалежне, від 23.06.17.

У випадку коли причина розвитку ГПН відома вона зазначається після визначення класу хвороби: ГХН, первинний ШПГН, ГПН II ст., неолігоуричне, об'єм незалежне, від 23.06.17.

ГХН, КІ ГПН III ст., олігоуричне, об'єм незалежне, від 23.06.17.

У випадку розвитку ГПН у пацієнтів з передіснуючою хронічною хворобою нирок діагноз формулюються наступним чином: ХХН II ст., ГПН, олігоуричне, об'єм залежне від 23.06.17.

Додаток III. Хронічна хвороба нирок (ХХН)

ХХН – наявність ознак ураження нирок та/або зниження швидкості клубочкової фільтрації (ШКФ) <60 мл/хв впродовж 12-ти і більше тижнів незалежно від їх причини (табл. 1).

Основним показником стадії тяжкості ХХН (табл.3) є величина ШКФ, яка точно та просто (одне числове значення) характеризує функціональний стан нирок; для його визначення (серед дорослих) слід застосовувати формулу CKD-EPI.

Доступ до калькулятора ШКФ:

<http://www.kidney.org/professionals/KDOQI/gfr.cfm>

або

<http://www.kidney.org.uk/Medical-Info/kidney-basics/calc-kidney-fn.html>.

Таблиця 3.

Характеристика стадій ХХН за ШКФ

Стадія	Опис стадії	ШКФ (мл/хв/1,73 м ²)
ХХН-1	Ураження нирок з нормальною або збільшеною швидкістю клубочкової фільтрації	≥90
ХХН-2	Ураження нирок з незначним зниженням ШКФ	60-89
ХХН-3а	ШКФ незначно або помірно знижена	45-59
ХХН-3б	ШКФ помірно або виражено знижена	30-44
ХХН-4	Виражено знижена ШКФ.	15-29
ХХН-5	Ниркова недостатність	<15

Рівні альбумінурії (табл.4) визначаються за величиною добової екскреції альбуміну.

Гіпертензія – підвищення АТ $\geq 140/90$ мм рт.ст.

Анемія – зниження гемоглобіну < 120 г/л у жінок або < 130 г/л у чоловіків

Таблиця 4.

Рівні альбумінурії у хворих на ХХН

Рівні альбумінурії	Співвідношення альбумін / креатинін сечі		ДЕА(мг/добу)	Значення
	Мг/ммоль	Мг/г		
A1	<30	<3	<30	Нормальна або незначно підвищена
A2	30-300	3-30	30-300	Помірно підвищена
A3	>300	>30	>300	Значне підвищення

ДЕА-добова екскреція альбуміну; значне підвищення включає нефротичний рівень (понад 2200мг/добу).

Визначення ступенів ризику кардіоваскулярних подій (РКВП) виконується з використанням даних таблиць 5 та 6.

Таблиця 5

Фактори ризику, ураження органів-мішеней і супутні хвороби, які визначають ступені ризику кардіоваскулярних подій (РКВП) протягом 10 років

Фактори ризику	Ураження органів-мішеней	Супутні хвороби
Вік ч>55; ж>65	Гіпертрофія ЛШ	ЦД
Паління	Атеросклеротичні бляшки або потовщення стінок судин	Перенесені ЦВК або ТІА
Дисліпідемія	↓ШКФ	Перенесені епізоди ГКС, реваскуляризація
ССЗ у молодому віці в сім'ї	МА	
Абдомінальне ожиріння ч>102 см; ж>88 см		ХСН ДН Ураження периферичних судин Ретинопатія

Таблиця 6

Визначення ступенів РКВП залежно від наявності факторів ризику, ураження органів-мішеней, супутніх хвороб та ступеню АГ

ФР, УОМ, СХ	АГ I ст.	АГ II ст.	АГ III ст.
Відсутні	1 (низький)	2 (помірний)	3 (високий)
1-2 ФР	2	2	4 (дуже високий)
≥ 3ФР або 1УОМ або ЦД	3	3	4
СХ	4	4	4
ФР – фактор ризику УОМ – ураження органів-мішеней СХ – супутні хвороби			

У хворих на ХХН V Д ступені РКВП визначаються в таблицях 7 та 8.

Для хворих на ХХН-5Д стадії пропонується бальна оцінка факторів ризику/супутніх хвороб (Таблиця 7)

Табл.7 Бальна оцінка факторів ризику/супутніх хвороб.

Фактор ризику/супутній стан	Оцінка в балах
Цукровий діабет	2
Ішемічна хвороба серця та /або КВ подія в анамнезі (інсульт, інфаркт міокарду, серцева недостатність тощо) (для осіб старших за 65 років)	2
Хронічне обструктивне захворювання легень	1
Синдром обструктивного апноє	1
МІА-синдром, II тип	1
Депресія	1
Стать Чоловіча	1
ІМТ	
Низький (<18,5)	2
Ожиріння (>30)	1
Гемоглобін <90 г/л	1

>120 г/л [#]	1
Використання ЕПО в дозах, які більше ніж на 25% перевищують рекомендовані виробником	1
Фосфор <0,87 ммоль/л >1,78 ммоль/л	1 1
Кальцій <2,1 ммоль/л >2,65 ммоль/л	1 1
Паратгормон <100 пг/мл >600 пг/мл	1 1
Систолічний АТ* <120 мм рт.ст. ** >140 мм рт.ст. ***	1 1
Діастолічний АТ* <60 мм рт.ст. ** >90 мм рт.ст. ***	1 1

* Використання еритропоез-стимулюючих засобів

* АТ вимірюється у середині тижня, у недіалізний день, досвідченим персоналом (лікарем або медичною сестрою), після 5 хвилин відпочинку, в зручному положенні сидячи, з інтервалом в 2 хвилини тричі. Для оцінки використовують середнє значення з трьох вимірювань.

** Без застосування антигіпертензивних засобів

*** При застосуванні антигіпертензивних засобів

Таблиця 8

Класифікація ступенів ризику розвитку кардіо-васкулярних подій у хворих на ХХН VД ст.

	1 ступінь (низький)	2 ступінь (помірний)	3 ступінь (високий)	4 ступінь (дуже високий)
Усього балів	4	5-6	7-8	>8

При проведенні апробації запропонованої класифікації ступенів ризику розвитку серцево-судинних подій у хворих на ХХН VД ст. було відмічено, що за умови 1 ступеню ризику- розвиток КВ подій констатовано впродовж 5 років у 10% хворих, при 2 ступені – у 20% хворих, при 3 ступені- у 40 %, при 4 ступені - у 70% хворих.

Приклад формулювання діагнозу у разі застосування НЗТ.

ХХН 5 ГД, ХГН, гіпертензія, анемія, ВГПТ, РКВП 3.

ХХН 5 ПД, цукровий діабет, гіпертензія, анемія, діабетична ретинопатія, діабетична ступня.

Формулювання діагнозу без морфологічної верифікації: клас, рубрика, підрубрика, артеріальна гіпертензія, анемія, рівень альбумінурії (за наявності нефротичного синдрому необхідно вказати), ускладнення, супутня патологія.

Приклад формулювання діагнозу: ХХН ІІІ ст, ХГН, АЗ, гіпертензія, гіпертензивна ретинопатія, камінь сечового міхура.

Приклад формулювання діагнозу з морфологічною верифікацією ХХН ІІ, ХГН, ФСГС тір (25.03.2017), н.с., гіпертензія, анемія, мігруюча бешихо подібна еритема, РКВП 2.