

## КЛАСИФІКАЦІЯ ХВОРОБ СЕЧОВОЇ СИСТЕМИ ТА МОРФОЛОГІЧНА КЛАСИФІКАЦІЯ ХВОРОБ НИРОК ДЛЯ НЕФРОЛОГІЧНОЇ ПРАКТИКИ

Нова редакція класифікації хвороб сечової системи була запропонована групою співробітників ДУ «Інститут нефрології АМН України» у складі: М. Колесник, В. Непомнящий, І. Дудар, К. Законь, М. Кулизький, Л. Ліксунова, Л. Лебідь; морфологічну класифікацію хвороб нирок створили В. Непомнящий, Є. Самусева, М. Колесник (ДУ „Інститут нефрології АМН України”). Обидві класифікації прийняті III національним з'їздом нефрологів України (м. Луганськ, 14-16 жовтня 2009 р.).

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

### **I. Гострі пошкодження нирок<sup>1</sup>.**

1. Гострий гломерулонефрит ( N00)
2. Гострий тубулоінтерстиціальний нефрит (N10):
  - а) неінфекційний;
  - б) інфекційний в т.ч. піелонефрит (ускладнений або неускладнений).
3. Гостре пошкодження нирок (N17) (I ст. тяжкості (RIFLE-R); II ст. тяжкості (RIFLE-I); III ст. тяжкості (RIFLE-F))
  - а) обструктивне;
  - б) об'ємзалежне.

### **IV. Швидкопрогресуючі пошкодження нирок<sup>1</sup>**

1. Швидкопрогресуючий гломерулонефрит (первинний) (N01)
2. Вторинний швидкопрогресуючий гломерулонефрит, обумовлений (N08):
  - а) інфекційними хворобами (N08.0);
  - б) СХСТ, системними васкулітами (N08.5);
  - в) злякисними новоутвореннями (N08.1);
  - г) гіперчутливістю до медикаментів (N08.2);
  - д) іншими причинами (N08.8).

### **III. Хронічна хвороба нирок<sup>1</sup>**

1. Первинні гломерулярні хвороби<sup>1</sup>. Гломерулонефрит (N03).
2. Вторинні гломерулярні пошкодження<sup>1</sup> обумовлені (N08):
  - 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( I12.9);
  - 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) нефронофтїз - медулярний кістоз (Q61.5);
    - г) інші
  - Змішані:
    - а) цистиноз (E72.0);
    - б) хвороба Фабрі ( E75.2);
    - в) середземноморська лихоманка (E85.8).

<sup>1</sup> За наявності морфологічної верифікації, патоморфологічне заключення вноситься в діагноз (див. морфологічну класифікацію хвороб сечової системи)

**4. Хронічний тубулоінтерстиціальний нефрит (N11)**

- а) неінфекційний;
- б) інфекційний в т.ч. піелонефрит (ускладнений або неускладнений).

**IV. Інфекції сечовивідної системи**

- 1. Інфекції сечовивідної системи без визначення топіки** (ускладнені або неускладнені).
- 2. Гострий цистит (ускладнений або неускладнений)** (N30.0).
- 3. Хронічний цистит (ускладнений або неускладнений)** (30.1).
- 4. Уретрит, уретральний синдром** (N34.1; N34.3).

**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 прееклампсія)** (O13).
- 3. Гестаційна гіпертензія з протеїнурією** (O14)
  - а) прееклампсія середньої тяжкості (O14.0);

- б) прееклампсія тяжка (O14.1);
- в) еклампсія (O15).

**4. Поєднана прееклампсія** (O11).

**VI. Пошкодження (хвороби) трансплантованої нирки<sup>1</sup>.**

**VII. Сечокам'яна хвороба** (N20)

**1. Камінь або камені, які локалізують в:**

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

**2. 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 (гострий або хронічний).
6. Пульмоноренальний синдром.
7. Кристалурія (уратна, фосфатна, оксалатна або змішана) (N20).
8. Набуті кісти нирок (N28.1).

**МОРФОЛОГІЧНА КЛАСИФІКАЦІЯ ХВОРОБ НИРОК**

**ГЛОМЕРУЛЯРНІ ХВОРОБИ**

Повний патоморфологічний діагноз при гломерулярних хворобах повинен включати:

- характеристику ушкодження, який визначається за даними світлооптичного дослідження;
- специфічну/нозологічну характеристику хвороби за даними імуноморфологічного, електронно-мікроскопічного, серологічного та інших методів дослідження з урахуванням екстраренальних проявів хвороби.

**Характеристики гломерулярних змін (за даними світлооптичного дослідження):**

- світлооптичні зміни відсутні;
- фокальний сегментарний гломерулосклероз;
- фокальний/дифузний мезангіопроліферативний гломерулонефрит;
- фокальний/дифузний проліферативний гломерулонефрит;

- гострий дифузний проліферативний гломерулонефрит (ексудативний гломерулонефрит);
- фокальний/дифузний некротизуючий гломерулонефрит;
- гломерулонефрит з півмісяцями (екстракапілярний);
- мембранопроліферативний гломерулонефрит;

- мембранозний гломерулонефрит;
- фокальний/дифузний склерозуючий гломерулонефрит (хронічний склерозуючий гломерулонефрит);
- нодулярний мезангіальний склероз;
- зміни гломерулярної капілярної стінки (потовщення з/без розширенням мезангіуму);
- тромботична мікроангіопатія та гломерулярний тромбоз/емболія.

### ПЕРВИННІ ГЛОМЕРУЛЯРНІ ХВОРОБИ.

*Гострий постінфекційний/інфекційний гломерулонефрит.*

- Гострий дифузний ексудативний проліферативний ГН.
- Гострий дифузний проліферативний ГН.
- Гострий дифузний проліферативний ГН з півмісяцями.
- Гострий дифузний проліферативний ГН, стадія розв'язування.
- Склерозуючий гломерулонефрит.

*Хвороба мінімальних змін (ХМЗ).*

- ХМЗ.
- ХМЗ з дифузною мезангіальною гіперцелюлярністю.
- ХМЗ: IgM-нефропатія.
- ХМЗ: C1q-нефропатія.
- ХМЗ з гострим пошкодженням нирок.
- ХМЗ та IgA-нефропатія.

*Фокальний сегментарний гломерулосклероз (ФСГС).*

- ФСГС, варіант „NOS”<sup>2</sup>.
- ФСГС, варіант „tip”<sup>2</sup>.
- ФСГС, перихілярний варіант<sup>2</sup>.
- ФСГС, клітинний варіант<sup>2</sup>.
- ФСГС, колапсуючий варіант<sup>2</sup>.
- ФСГС: C1q-нефропатія.
- ФСГС з дифузною мезангіальною гіперцелюлярністю.

*Мембранозний гломерулонефрит (МГН).*

- МГН<sup>3</sup>.
- МГН з півмісяцями.
  - МГН з анти-ГБМ-нефритом.
  - МГН з ANCA-асоційованим фокальним ГН з півмісяцями.
  - МГН з півмісяцями без анти-ГБМ-антитіл та ANCA.
- МГН та IgA-нефропатія.
- МГН з анти-ТБМ-нефритом.
- МГН та діабетична нефропатія.
- МГН та амілоїдоз.
- МГН з тромбозом ниркової вени (гострим або хронічним).

*Мембранопроліферативний гломерулонефрит (МБПГН).*

- МБПГН, тип 1 / мезангіокапілярний ГН.
- МБПГН, тип 2 / хвороба щільних депозитів.
- МБПГН, тип 3.
  - МБПГН, тип 3: підтип Burkholder's / мезангіокапілярний і мембранозний ГН.
  - МБПГН, тип 3: підтип Strife&Anders'.
- IgA-нефропатія<sup>4</sup>.

*Гломерулонефрит з півмісяцями.*

- Анти-ГБМ-нефрит / антитільно-опосередкований ГН.
- Раусі-іmunний / ANCA-асоційований.
  - Дифузний ГН з півмісяцями.
  - Дифузний некротизуючий ГН з півмісяцями.
- Імунокомплексний.
- Анти-ГБМ-ANCA-асоційований.
- Анти-ГБМ-нефрит та МГН.
- Анти-ГБМ-нефрит та діабетичний гломерулосклероз.

*Фібрилярний ГН та імунотактоїдна гломерулопатія.*

*Дифузний глобальний гломерулосклероз/хронічний склерозуючий гломерулонефрит.*

### ВТОРИННІ ГЛОМЕРУЛЯРНІ ХВОРОБИ.

*Системні хвороби сполучної тканини.*

- Люпус-нефрит (ЛН).
- ЛН<sup>5</sup>.
- ЛН з гострими або хронічними тубулоінтерстиціальними змінами.
- ЛН з судинними змінами.
  - ЛН з судинними імунними депозитами.
  - ЛН з артеріо-артеріолосклерозом.
  - ЛН з некротизуючою васкулопатією (люпус-васкулопатією).
  - ЛН з тромботичною мікроангіопатією.
  - ЛН з некротизуючим васкулітом.
- Синдром Шарпа та системна склеродермія.
- Синдром Шогрена.
- Ревматоїдний артрит.

*Системні васкуліти.*

- Антитільно-опосередкований/синдром Гудпасчера.
- Імунокомплексний/пурпура Шенляйна-Геноха.
- Раусі-іmunний/ANCA-асоційований.
  - Гранулематоз Вегенера.
  - Мікроскопічний поліангіїт.
  - Синдром Чарга-Стресса.

<sup>2</sup> Згідно Колумбійської класифікації (2004)

<sup>3</sup> Характеризується за Ehrenreich T. та Churg J. (1968)

<sup>4</sup> Характеризується згідно Оксфордської класифікації IgA-нефропатії (2009)

<sup>5</sup> Характеризується згідно класифікації люпус-нефрита ISN/RPS (2003)

- Анти-ГБМ-АНСА-асоційований ГН.  
*Системні інфекції та паразитарні інвазії.*
- Інфекційний ендокардит.
- Шунт-нефрит.
- Септицемія та ГН, асоційований з абсцесами та остеомієлітом.
- Сифіліс, СНІД, гепатити В і С та інші.
- Паразитарні інвазії (малярійна нефропатія, шистосомоз та інші).

*Спадкові нефропатії.*

- Спадковий нефрит та синдром Альпорта.
- Хвороба стоншеної базальної мембрани / доброякісна сімейна гематурія.
- Вроджений та інфантильний НС.  
– Вроджений НС (фінський тип).  
– Ізольований дифузний мезангіальний склероз.  
– Дифузний мезангіальний склероз, асоційований з синдромом Деніса-Дреша.  
– Фокальний сегментарний гломеруло-склероз.
- Нігтьо-надколінний синдром.
- Хвороба Фабрі та інші ліпідоза.

*Діабетична гломерулопатія.**Гіпертензивна нефропатія.*

*Тромботична мікроангіопатія та коагулопатії.*

- Гемолітико-уремічний синдром.
- Тромботична тромбоцитопенічна пурпура.
- ДВЗ-синдром.
- Антифосфоліпідний синдром.
- Прееклампсія/еклампсія.
- Радіаційний нефрит.

*Хвороби нирок з організованими депозитами.*

- Амілоїдоз.
- Хвороба легких та/або важких ланцюгів.
- Кріоглобулінемія.
- Моноклональна імунотактоїдна гломерулопатія.
- Фібриллярний ГН7.
- Колагенофібротична гломерулопатія8.
- Фібронектинова гломерулопатія8.

*Нефропатія при хворобах печінки.*

*Нефропатія при фальциформноклітинній хворобі.*

*Нефропатія при вроджених ціанотичних хворобах серця та легеневої гіпертензії.*

*Нефропатії, асоційовані з неоплазіями.**Хвороба нирок при масивному ожирінні.***ТУБУЛОІНТЕРСТИЦІАЛЬНІ ТА СУДИННІ ХВОРОБИ НИРОК**

*Гострий інфекційний інтерстиціальний/тубулоінтерстиціальний нефрит (гострий пієлонефрит).*

- Гострі бактеріальні інфекції нирок.
- Інші інфекції, які зустрічаються зрідка.  
– Лептоспіроз.  
– Мікобактеріоз.  
– Мікози.  
– Рикетсіози.  
– Вірусні інфекції (цитомегало-, адено-, поліома-, герпес-, ентеровірусна інфекції).

*Гострий інтерстиціальний/тубулоінтерстиціальний нефрит, асоційований із системною інфекцією.*

- Бруцельоз.
- Легіонельоз.
- Стрептококова інфекція.
- Вірусні інфекції, в т.ч. вірус Епштейна-Барра та ВІЛ.
- Лейшманіоз.
- Токсоплазмоз.
- Інші варіанти.

*Хронічний інфекційний тубулоінтерстиціальний нефрит (хронічний пієлонефрит) (N11)*

- Необструктивний рефлюкс-асоційований хронічний пієлонефрит (N11.0).
- Нейропатія, асоційована з міхурово-сечовідним рефлексом (N13.7).
- Хронічний обструктивний пієлонефрит (N11.1).  
– Ксантогранулематозний пієлонефрит.  
– Малакоплакія.  
– Мегалоцитарний інтерстиціальний нефрит.
- Обструктивна уропатія.  
– Гідронефроз.  
– Пієонефроз.

*Специфічні інфекції нирок та паразитарні інвазії.*

- Туберкульоз.
- Лепра.
- Сифіліс.
- Епідемічна геморагічна лихоманка.
- Геморагічна лихоманка Денге.
- Паразитарні інвазії.
- Інші.

*Тубулоінтерстиціальний нефрит, зумовлений дією ліків (медикаментозно-індукований ТІН).*

- Гострий тубулоінтерстиціальний нефрит гіперчутливого типу.
- Хронічний тубулоінтерстиціальний нефрит.  
– Анальгетична нефропатія.  
– Літієва нефропатія.

<sup>6</sup> Тип амілоїду визначається при імунофлюоресцентному або імунопероксидазному дослідженні (АА-протеїн, легкі та важкі ланцюги імуноглобулінів, транстиретин, лізоцим, фібриноген тощо); стадія – за класифікацією Mackensen et al., 1977

<sup>7</sup> Відомі сімейні форми

<sup>8</sup> Спадкові гломерулопатії

- Цисплатинова нефропатія.
- Інші.

*Тубулоінтерстиціальний нефрит з сосочковим некрозом.*

- Анальгетична нефропатія.
- Цукровий діабет.
- Обструктивна уропатія.
- Фальциформноклітинна нефропатія.
- Геморагічний некроз сосочків у немовлят.
- Інші (в т.ч. судинні хвороби та специфічні інфекції).

*Гостре вазомоторне тубулярне ураження.*

- Ішемічне ураження.
- Краш-синдром.
- Шок.
- Септицемія.
- Первинна дисфункція трансплантата нирок.
- Інші причини гострого пошкодження нирок.

*Токсичний тубулярний некроз.*

- Гемоглобінурія і міоглобінурія.
- Гостра ртутна нефропатія.
- Інші токсичні агенти.
- Ліки (аміноглікозиди, бета-лактамі антибіотики, рентгеноконтрастні речовини, цисплатина).

*Тубулярні й тубулоінтерстиціальні ураження важкими металами.*

- Свинцем.
- Ртуттю.
- Кадмієм.
- Золотом.
- Сріблом.
- Міддю.
- Іншими металами.

*Гранулематозна нефропатія при саркоїдозі.*

*Ідіопатичний тубулоінтерстиціальний нефрит.*

- Гострий тубулоінтерстиціальний нефрит з увеїтом.
- Ідіопатичний гранулематозний тубулоінтерстиціальний нефрит.
- Хронічний ідіопатичний тубулоінтерстиціальний нефрит.

*Спадкові і первинні тубулоінтерстиціальні хвороби.*

- Медулярна кістозна хвороба.
- Сімейний ювенільний нефронофтиз.

*Порушення тубулярного транспорту.*

- Синдром Фанконі.
- Цистиноз.
- Мітохондріальні хвороби.
- Окулоцереброренальний синдром.

*Кістозні хвороби нирок.*

- Аутосомальна рецесивна полікістозна хвороба нирок.
- Аутосомальна домінуюча полікістозна хвороба нирок.
- Гломерулокістозна хвороба.
- Локалізована і сегментарна кістозна хвороба нирок.
- Медулярна спонгіозна нирка.
- Набута кістозна хвороба нирок („діалізна” нирка).
- Прості кісти.

*Тубулоінтерстиціальні і судинні зміни при хворобах нирок.*

- Асоційовані з імунними порушеннями.
  - Індуковані антитілами до тубулярних антигенів.
    - Анти-ГБМ-гломерулонефрит.
    - Імунокомплексний гломерулонефрит.
    - Медикаментозно-індукований нефрит.
  - Індуковані імунними комплексами (з аутологічним або екзогенним антигеном).
    - Системний червоний вовчак.
    - Змішана криоглобулінемія.
    - Бактеріальний імунокомплексний гломерулонефрит
    - Синдром Шогрена
    - Гіпокомплементемічний гломерулонефрит з васкулітом.
    - Інші.
  - Індукований або асоційований із клітинно-опосередкованою гіперчутливістю.
  - Індукований гіперчутливістю негайного типу (IgE-тип).
- Асоційовані з метаболічними порушеннями.
  - Гіперкальціємічна нефропатія.
  - Уратна нефропатія.
  - Оксалатна нефропатія.
  - Цистиноз.
  - Гіпокаліємічна нефропатія.
  - Вакуольні зміни (осмотична нефропатія).
  - Відкладення депозитів глікогену.
  - Ліпоїдні зміни.
  - Гіаліново-крапельна дегенерація.
  - Відкладення жовчних пігментів (жовчний нефроз).
  - Відкладення депозитів міді (хвороба Вільсона).
  - Відкладення депозитів заліза.
  - Гіперліпідемія.
  - Амілоїдоз.
  - Хвороба Фабрі.
  - Охроноз.

- Асоційовані з неоплазіями.
  - Мієломна хвороба.
  - Хвороба легких та/або важких ланцюгів.
  - Амілоїдоз.
  - Макроглобулінемія Вальденстрема.
  - Кріоглобулінемія.
  - Синдром Фанконі.
  - Лейкемічна та лімфоматозна інфільтрація.
  - Метастатичний рак.
  - Злоякісна меланома.
  - Саркома Капоші.

- Асоційовані з радіаційною нефропатією.

*Тубулоінтерстиціальні зміни при гломерулярних і судинних хворобах.*

- Гострі та хронічні гломерулярні хвороби.
- Хронічні судинні хвороби.
- Ішемічна атрофія.
- Термінальна стадія хвороб нирок.

*Судинні хвороби.*

- Первинна гіпертензія.
- Вторинна гіпертензія.
  - Дифузні паренхіматозні хвороби нирок з гіпертензією.
  - Неренальна гіпертензія.
    - Тромбоз, емболія, інфаркт.
    - Тромбоз ниркової артерії.
    - Тромбоз ниркової вени.
    - Емболія.
    - Інфаркт.
    - Кортикальний некроз.
    - Геморагічний медулярний некроз у немовлят.
  - Антифосфоліпідний синдром.
  - Стеноз ниркової артерії.
    - Атеросклероз.
    - Фібромускулярна дисплазія ниркової артерії.
    - Інші (в т.ч. нейрофіброматоз).
  - Ренальна проліферативна артеріопатія та тромботичні мікроангіопатії.
    - Тромботична мікроангіопатія.
    - Гемолітико-уремічний синдром.
    - Тромботична тромбоцитопенічна пурпура.
    - Післяпологова гостра ниркова недостатність.
    - Прееклампсія/еклампсія.
    - Системні хвороби сполучної тканини.
  - Ренальні васкуліти.
    - Васкуліти судин великого калібру.
      - Гігантоклітинний артеріїт.
      - Артеріїт Такаюсу.
    - Васкуліти судин середнього калібру.
      - Вузликівий періартеріїт.
      - Хвороба Кавасакі.

- Васкуліти дрібних судин.
  - Гранулематоз Вегенера.
  - Синдром Чарга-Стросса.
  - Мікроскопічний поліангіїт.
  - Пурпура Шенляйна-Геноха.
  - Есенціальна кріоглобулінемія.
- Балканська ендемічна нефропатія.
- Нефропатія внаслідок вживання китайських трав.
- Синдром Баретера.
- Постдіалізний судинний склероз.

## ХВОРОБИ ТРАНСПЛАНТОВАНОЇ НИРКИ

*Відторгнення трансплантованої нирки.*

- Світлооптичні зміни відсутні.
- Пограничні зміни.
- Блискавичне (надгостре) відторгнення.
- Сповільнене (прискорене гостре) відторгнення.
- Гостре/активне відторгнення.
  - Гостре антитільно-опосередковане.
    - Гостре тубулярне ураження.
    - Капілярит.
    - Некротизуючий артеріїт.
  - Гостре клітинне ураження.
    - Тубулоінтерстиціальне.
    - Судинне.
    - Гломерулярне (трансплантат-гломерулїт / гостра гломерулопатія).
  - Хронічна/склерозуюча нефропатія трансплантата.
    - Судинна (хронічна артеріопатія трансплантата).
    - Тубулоінтерстиціальна.
    - Гломерулярна (хронічна гломерулопатія трансплантата).
- Гострий тубулярний некроз.
- Перфузійне ушкодження.
- Тромбоз або стеноз магістральних судин (вени/артерії).
- Обструкція сечоводу.
- Інфекції.
- Гострий медикаментозно-індукований інтерстиціальний нефрит.
- Посттрансплантаційна лімфопроліферативна хвороба.
- Рекурентні хвороби та хвороби *de novo* трансплантата нирки.
  - Неспецифічні зміни (фокальне інтерстиціальне запалення без тубуліту, реактивні судинні зміни, венуліти).
  - Гострі та хронічні зміни, викликані циклоспорином, такролімусом, ОКТ3.
  - Сосочковий некроз.
  - ХМЗ.
  - Фокально-сегментарний гломерулосклероз<sup>9</sup>.

<sup>9</sup> в т.ч. хвороби *de novo* трансплантованої нирки

- IgA-нефропатія, геморагічний васкуліт.
- Мембранозна гломерулопатія<sup>9</sup>.
- Мембранопроліферативний ГН.
- Гемолітико-уремічний синдром<sup>9</sup>.
- Анти-ГБМ-нефрит<sup>9</sup>.
- ANCA-асоційований васкуліт.
- СЧВ.
- HBV-асоційований ГН.
- HCV-асоційований ГН.
- Кріоглобулінемічний нефрит.
- Фібрилярний ГН та імунотактоїдна гломерулопатія.
- Хвороба легких ланцюгів.
- Діабетична нефропатія.
- Амілоїдоз.

Основою формулювання діагнозу хронічних гломерулярних, тубулоінтерстиціальних і кістозних хвороб нирок, спадкових нефропатій та хвороб трансплантованої нирки є концепція хронічної хвороби нирок (ХХН). ХХН – наявність ознак ураження нирок та/або зниження швидкості клубочкової фільтрації (ШКФ) <60 мл/хв впродовж 3-х і більше місяців незалежно від їх причини (табл. 1).

Основним показником стадії ХХН є величина ШКФ, яка точно та просто (одне числове значення) характеризує функціональний стан нирок; для його визначення (серед дорослих) можна застосовувати формулу Cockcroft-Gault (1), MDRD (2, 3) або радіоізотопні методики.

Таблиця 1

## Критерії визначення ХХН

Критерії ХХН	Визначення
1.	Ураження нирок тривалістю $\geq 3$ місяців, проявами якого є структурні або функціональні порушення органу з наявністю/відсутністю зниження ШКФ. Ураження маніфестує: - патоморфологічними змінами ниркової тканини - змінами у крові або сечі
2.	ШКФ <60мл/хв/1,73м <sup>2</sup> тривалістю 3 та більше місяців, при відсутності інших ознак ураження нирок

$$(1) \quad C_{Cr} = 140 - \text{вік (роки)} \times \text{маса тіла (кг)} / \text{креатинін сироватки (ммоль/л)} \times 810$$

$$(2) \quad \text{ШКФ (мл/хв/1,73м}^2) = 170 \times \text{креатинін плазми (мг\%)}^{-0,999} \times \text{вік (років)}^{-0,176} \times \text{азот сечовини (мг\%)}^{-0,17} \times \text{альбумін плазми (г\%)}^{0,318} \times 0,762 \text{ (жінки)}$$

$$(3) \quad \text{ШКФ (мл/хв/1,73м}^2) = 186 \times \text{креатинін плазми (мг\%)}^{-1,154} \times \text{вік (років)}^{-0,203} \times 0,742 \text{ (жінки)}$$

<sup>9</sup>) - креатинін плазми: 1 мг% = 88 мкмоль/л

<sup>\*\*</sup>) - азот сечовини (ммоль/л) = сечовина крові (ммоль/л)  $\times$  0,46; 1 ммоль/л = 2,83 мг%

В мережі Інтернет доступ до калькулятора ШКФ можна отримати за адресою:

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

або

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

У таблиці 2 наведені характеристики стадій ХХН та рекомендації щодо відповідних діагностичних та лікувальних заходів, яка базується на концепції ХХН та узгоджується з МКХ-10.

Таблиця 2

## Характеристика стадій ХХН за ШКФ та рекомендації

Стадія	Опис стадії	ШКФ (мл/хв/1,73 м <sup>2</sup> )	Рекомендації
ХХН-I	Ураження нирок з нормальною або збільшеною швидкістю клубочкової фільтрації	$\geq 90$	Діагностика основного захворювання; оцінка швидкості його прогресування та застосування підходів для її зменшення.
ХХН-II	Ураження нирок з помірним зменшенням ШКФ	60-89	Діагностика та лікування ускладнень
ХХН-III	Середній ступінь зниження ШКФ. Початкова ниркова недостатність	30-59	Діагностика та лікування ускладнень; підготовка до НЗТ
ХХН-IV	Значний ступінь зниження ШКФ. Виражена ниркова недостатність	15-29	НЗТ при відсутності протипоказань
ХХН-V	Термінальна ниркова недостатність	<15 або НЗТ*	

\* У раз застосування ГД або ПД стадія ХХНVD.

## ПОРЯДОК ФОРМУЛЮВАННЯ ДІАГНОЗУ

В разі первинного хронічного ураження нирок в діагнозі визначають стадію ХХН, її нозологічну основу морфологічно (з датою нефробиопсії) або клінічно (за відсутності морфологічної верифікації), вказують наявність нефротичного синдрому, ступінь артеріальної гіпертензії та ступінь ризику кардіоваскулярних ускладнень РКВУ, анемії, ускладнень та супутньої патології.

В разі вторинного хронічного ураження нирок спочатку формулюється нозологічна основа виникнення ХХН, далі стадія ХХН, найменування хвороби нирок (з морфологічною верифікацією, якщо така є), вказується наявність нефротичного синдрому, ступінь артеріальної гіпертензії, анемії, ускладнень РКВУ та супутньої патології.

У випадках, коли визначити нозологічну основу первинного чи вторинного хронічного ураження нирок неможливо, встановлюється діагноз хронічної хвороби нирок (див. табл. 1); далі в діагнозі вказується наявність нефротичного синдрому, ступінь артеріальної гіпертензії, анемії, ускладнень РКВУ та супутньої патології.

Ураження нирок тривалістю менше 3-х місяців, проявами якого є структурні або функціональні порушення органу з наявністю/відсут-

ністю зниження ШКФ, розцінюють як гостре ураження. Формуючи діагноз гострих уражень органів сечової системи, послідовно вказують: назву хвороби за номенклатурою, морфологічну верифікацію (якщо вона є), наявність нефротичного синдрому, ступінь гіпертензії та ступінь кардіоваскулярного ризику, стадія тяжкості (за RIFLE) ускладнення, супутню патологію.

Нефротичний синдром: протеїнурія  $\geq 3,5$  г на добу, гіпопротеїнемія  $< 60$  г/л, гіперхолестеринемія та набряки.

Наявність анемії визначається за критеріями EDTA-ERA (2004р.):

- для дорослих жінок –  $Hb < 115$  г/л,
- для дорослих чоловіків –  $Hb < 135$  г/л (у віці  $> 70$  років –  $Hb < 120$  г/л).

Артеріальна гіпертензія встановлюється відповідно до рекомендацій ЄАГ/ЄКА (2007 р.):

- I ступінь АТ систолічний 140-159 мм.рт.ст., АТ диастолічний 90-99 мм.рт.ст.;
- II ступінь АТ систолічний 160-179 мм.рт.ст., АТ диастолічний 100-109 мм.рт.ст.;
- III ступінь АТ систолічний  $\geq 180$  мм.рт.ст., АТ диастолічний  $\geq 110$  мм.рт.ст.

**Фактори ризику, ураження органів-мішеней і супутні хвороби, які визначають ступінь ризику кардіоваскулярних ускладнень (РКВУ) протягом 10 років**

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

**Визначення ступенів РКВУ 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)
$\geq 3$ ФР або 1 УОМ або ЦД	3	3	4
СХ	4	4	4

ФР – фактор ризику  
УОМ – ураження органів-мішеней  
СХ – супутні хвороби

У деяких випадках у якості діагнозу можуть застосовуватись терміни:

Пульмо-ренальний синдром – імуніопосередковане системне ураження легень та нирок. Основними причинами його формування є аутоімунні захворювання.

Безсимптомна бактеріурія – безсимптомна наявність більш ніж 100 тисяч бактеріальних колонійутворюючих одиниць (КУО) в 1 мл сечі.

Кардіоренальний синдром – поєднане порушення функції серця та нирок, основою якого є гостра або хронічна дисфункція одного з них. Виділяють 5 типів КРС.

КРС 1 типу (гострий КРС) характеризується швидким погіршенням функції серця, яке призводить до розвитку гострого пошкодження нирок (ГПН) і спостерігається при гіпертензивному набряку легень, лівошлуночкової недостатності, гострій декомпенсації хронічної серцевої недостатності (ХСН), кардіогенному шоці та перед існуючій правошлуночкової недостатності.

КРС 2 типу (хронічний КРС) характеризується хронічним порушенням функції серця, що призводить до прогресування ХХН.

КРС 3 типу (гострий рено-кардіальний синдром) характеризується раптовим і первинним погіршенням функції нирок (наприклад, ГПН або ГН), що призводить до гострої серцевої дисфункції (наприклад, ГСН, аритмія, ішемія).

КРС 4 типу (хронічний рено-кардіальний синдром) характеризується первинною ХХН (наприклад, хронічний гломерулонефрит), яка призводить до зниження функції серця, гіпертрофії шлуночків, діастолічної дисфункції та/або підвищення ризику розвитку серцево-судинних захворювань).

КРС 5 (вторинний КРС) характеризується наявністю комбінованої дисфункції серця і нирок внаслідок гострого або хронічного системного захворювання.



**КАТЕГОРІЇ ТЯЖКОСТІ ГОСТРОГО ПОШКОДЖЕННЯ НИРОК****КЛАСИФІКАЦІЯ RIFLE**

Категорія	Критерій ШКФ	Критерій швидкості утворення сечі
Risk (Ризик) I стадія	Підвищення креатиніну > 26,4 мкмоль за 48 годин Збільшення концентрації сироваткового креатиніну >150% , але <200% від базового за 48 годин	Діурез <0,5 мл/кг/год. за 6 годин
Injury (Пошкодження) II стадія	Збільшення концентрації сироваткового креатиніну > 200% але <300% від базового	Діурез <0,5 мл/кг/год. за 12 годин
Failure (Недостатність) III стадія	Збільшення концентрації сироваткового креатиніну > 300% або гостре зростання концентрації сироваткового креатиніну на 44 мкмоль/л або концентрація сироваткового креатиніну більше 352 мкмоль/л	Діурез <0,3 мл/кг/год. за 24 години або анурія 12 годин
Loss ( Втрата)	Персистуюча ГНН > 4 тижнів	
ESKD ( XXH-V ст.)	Повна втрата функції нирок	

**Гострі пошкодження нирок****Гострий гломерулонефрит**

Код за МКХ-10 – N00

Приклад діагнозу: Гострий гломерулонефрит, нефротичний синдром.

**Гострий пієлонефрит**

Код за МКХ-10 – N10

Приклад діагнозу: Гострий неускладнений пієлонефрит.

**Гострий тубулоінтерстиціальний нефрит**

Код за МКХ-10 – N10

Приклад діагнозу: Гострий тубулоінтерстиціальний нефрит, II стадія

**Швидкопрогресуючі ураження нирок****Швидкопрогресуючий гломерулонефрит**

Код за МКХ-10 – N01

Приклад діагнозу: Швидкопрогресуючий гломерулонефрит, нефротичний синдром, II стадія артеріальної гіпертензії та РКВУ 4, анемія.

**Синдром Гудпасчера**

Код за МКХ-10 – M31.8†N08.5\*

Приклад діагнозу: Синдром Гудпасчера: дифузний ГН з півмісяцями (дата нефробиопсії), II стадія артеріальної гіпертензії, РКВУ 4, анемія

**Інфекції сечовивідних шляхів****Хронічний цистит**

Код за МКХ-10 – N30.2

Приклад діагнозу: Хронічний неускладнений цистит

**Хронічна хвороба нирок****Первинні гломерулярні хвороби**

Коди за МКХ-10: N02-N06

Приклад діагнозу: XXH II стадія: ФСГС (дата нефробиопсії), нефротичний синдром, артеріальна гіпертензія I ст., РКВУ 2, анемія (код за МКХ-10 – N04.1).

XXH II стадія: ГН, нефротичний синдром, артеріальна гіпертензія РКВУ 3(код за МКХ-10 – N04).

**Вторинні гломерулярні ураження, обумовлені системними хворобами сполучної тканини****Системний червоний вовчак (СЧВ)****з ураженням нирок**

Код за МКХ-10 – M32.1†N08.5\*

Приклад діагнозу: СЧВ, XXH V стадія: люпус-нефрит, артеріальна гіпертензія II ст.,КВР-4, анемія.

СЧВ, XXH III стадія: люпус-нефрит IV-G (A/C) клас (дата нефробиопсії), нефротичний синдром, артеріальна гіпертензія I ст.. РКВУ 3, анемія.

**Ураження нирок, обумовлені системними васкулітами****Геморагічний васкуліт з ураженням нирок**

Код за МКХ-10 – I77.8†N08.5\*

Приклад діагнозу: Геморагічний васкуліт, XXH II стадія: фокальний проліферативний ГН, клас III), (дата нефробиопсії).

**Мікроскопічний поліангіт**

Код за МКХ-10 – M31.8†N08.5\*

Приклад діагнозу: Мікроскопічний поліангіт, XXH II стадія: фокальний некротизуючий ГН (дата нефробиопсії), артеріальна гіпертензія II ст., РКВУ 3, анемія.

### **Амілоїдоз (первинний або вторинний)**

Код за МКХ-10 – E85.0† - E85.3†-  
та E85.8†N08.3\*

Приклад діагнозу: Вторинний системний амілоїдоз, ХХН III стадія: амілоїдоз нирок, нефротичний синдром, РКВУ 4, анемія (E85.3†N08.3\*).

### **Діабетична нефропатія**

Код за МКХ-10 – E10.2- та E11.2†N08.3\*

Приклад діагнозу: Цукровий діабет I типу, ХХН III стадії: діабетична нефропатія, нефротичний синдром, артеріальна гіпертензія II ст., РКВУ-4 (код за МКХ-10 – E10.2†N08.3\*).

Цукровий діабет II типу, ХХН II стадії: діабетична нефропатія, нефротичний синдром, артеріальна гіпертензія I ст., РКВУ-3, анемія; діабетична ступня (код за МКХ-10 – E11.2†N08.3\*).

### **Гіпертензивна нефропатія**

Код за МКХ-10:

- гіпертонічна хвороба з переважним ураженням нирок, нирковою недостатністю – I12.0
- гіпертонічна хвороба з переважним ураженням нирок, без ниркової недостатності – I12.9
- реноваскулярна гіпертензія – I15.0

Приклад діагнозу: Гіпертонічна хвороба, артеріальна гіпертензія II ст., РКВУ-4, ХХН III стадії: гіпертензивна нефропатія, анемія (I12.0).

### **Ураження нирок у вагітних**

Код за МКХ-10:

- O10 – Попередня гіпертензія, що ускладнює вагітність, пологи та післяпологовий період
- O11 – Попередня гіпертензія з протеїнурією, що приєдналась
- O12 – Гестаційний набряк та протеїнурія без гіпертензії
- O13 – Гестаційна гіпертензія без значної протеїнурії
- O14 – Гестаційна гіпертензія зі значною протеїнурією
- O15 – Еклампсія
- O16 – Неуточнена материнська гіпертензія

Приклад діагнозу: Вагітність 24 тижні, протеїнурія (O12.1).

Вагітність 24 тижні, есенціальна гіпертензія (O10.0).

Вагітність 24 тижні, протеїнурія з артеріальною гіпертензією (O13).

Вагітність 24 тижні, прееклампсія середньої тяжкості (O14.0).

Вагітність 36 тижнів, еклампсія (O15.0).

### **Хронічні неінфекційні тубулоінтерстиціальні хвороби**

#### **Хронічний тубулоінтерстиціальний нефрит**

Код за МКХ-10 – N11.8

Приклад діагнозу: ХХН II стадія: тубулоінтерстиціальний нефрит, анемія (N11.8).

#### **Хронічний пієлонефрит**

Код за МКХ-10 – N11

Критерії, які дозволяють кваліфікувати інфекції сечової системи як ускладнені:

- вроджені та набуті анатомічні аномалії (аномалії розвитку, розташування та структури нирок, сечівників та уретри, ретроперитонеальний фіброз);
- функціональні порушення сечових шляхів;
- наявність цукрового діабету, сечокам'яної хвороби, СНІДу, хронічної серцевої недостатності, вагітності, ниркової недостатності;
- ІСС, що виникла після виконання інструментальних методів дослідження та лікування (катетеризація сечового міхура та сечоводів, бужування уретри, цистоскопія, стентування сечоводу, трансуретральні оперативні втручання);
- чоловіча стать;
- похилий та старечій вік незалежно від статі.

Приклад діагнозу: ХХН II стадія: пієлонефрит, артеріальна гіпертензія II ст., РКВУ-3, анемія (N11.0).

### **Кістозні хвороби нирок**

#### **Полікістоз нирок**

Коди за МКХ-10 – Q61.1-2

Приклад діагнозу: ХХН IV стадії: полікістоз нирок дорослого типу, анемія, РКВУ-3(Q61.2).