

Міністерство охорони здоров'я України  
Науково-дослідний інститут реабілітації інвалідів  
Вінницького національного медичного університету ім. М.І. Пирогова  
ДУ «Інститут нефрології АМН України»



# **Сучасна класифікація, клініка, діагностика та основи медико-соціальної експертизи при хронічних хворобах нирок**

**Методичні рекомендації**

**Вінниця 2009**

Установа-розробник: Науково-дослідний інститут реабілітації інвалідів  
Вінницького медичного університету ім. М.І.Пирогова,  
ДУ «Інститут нефрології АМН України»

Автори: Дудар О.І. – д.м.н., керівник відділу ефективних технологій  
ДУ «Інституту нефрології АМН України»  
Сторожук Л.О. – к.м.н, пр.н.с. Науково-дослідного інституту  
реабілітації інвалідів ВНМУ ім. М.І.Пирогова  
Довгалюк Т.В. – вчений секретар Науково-дослідного інституту  
реабілітації інвалідів ВНМУ ім. М.І.Пирогова  
Селезньова І.Б. – аспірант ДУ «Інституту нефрології АМН України»  
Пивоварова Н.П. – головний нефролог управління охорони здоров'я та  
курортів Вінницької обласної державної адміністрації,  
завідувач центром нефрології та діалізу

Рецензент: Шевчук С.В., д.м.н., ст.н.с. Науково-дослідного інституту  
реабілітації інвалідів ВНМУ ім. М.І.Пирогова

## ЗМІСТ

|  | Стор. |
|--|-------|
| Вступ.....   | 4     |
| Сучасна класифікація, клініка та діагностика при хронічних хворобах нирок..... | 5     |
| Порядок формулювання діагнозу.....   | 26    |
| Основи медико-соціальної експертизи при хронічних хворобах нирок.....          | 27    |

## ВСТУП

Сучасні епідеміологічні дослідження показали, що стан здоров'я населення більшості країн Європейського регіону визначають хронічні неінфекційні хвороби, серед яких суттєве місце належить хворобам нирок, у 7,5-10% населення виявляють ознаки ниркової дисфункції.

Значення цього фактору зростає з огляду на те, що, з одного боку, ураження сечової системи можуть ускладнювати перебіг багатьох хвороб і призводити до прогресуючої ниркової недостатності, а з іншого, є незалежними предикторами кардіоваскулярної патології та ранньої смертності.

В зв'язку з цим проблема надання кардіологічної допомоги набуває особливої актуальності, оскільки від її рівня, доступності та ефективності залежить потреба в ранній нирковій терапії, яка на сьогодні залишається однією з найдорожчих реабілітаційних медичних технологій. Тому, зважаючи на значні фінансові витрати на лікування хворих у віддаленому періоді на хронічну хворобу нирок (ХХН), збитки, які несе держава при втраті працездатного населення і витратах на пенсійне забезпечення, проблема оптимізації медико-соціальної реабілітації цієї категорії інвалідів стає однією з основних в системі організації охорони здоров'я.

В зв'язку з введенням нової класифікації захворювань нирок (Харків, 2005) та новим стадійним розподілом цих хвороб потребують адаптації сучасні класифікаційно-діагностичні критерії до вимог чинних законодавчих актів медико-соціальної експертизи.

В методичних рекомендаціях приведені основні нозологічні форми ХХН відповідно сучасним класифікаціям, питання діагностики, основні принципи побудови клініко-експертного діагнозу та критерії медико-соціальної експертизи.

## Сучасна класифікація, клініка та діагностика при хронічних хворобах нирок

**Хронічна хвороба нирок** – це захворювання, яке характеризується тривалими (не менше 3 місяців) структурними та/або функціональними нирковими змінами за даними клінічних, лабораторних, інструментальних, морфологічних досліджень, які водночас дають підставу для виключення гострого характеру патологічного процесу в нирках.

Критеріями визначення ХХН є:

1) ураження нирок тривалістю більше 3 місяців, проявами якого є структурні або функціональні порушення органа з наявністю/відсутністю зменшення швидкості клубочкової фільтрації (ШКФ). Ураження маніфестує патоморфологічними змінами ниркової тканини або змінами в крові чи сечі;

2) ШКФ < 60 мл/хв/1,73 м<sup>2</sup> тривалістю 3 місяці й більше за відсутності інших ознак ураження нирок.

**Класифікація.** Розрізняють п'ять стадій ХХН:

- ХХН I: ураження нирок з нормальною або збільшеною ШКФ – 90 мл/хв/1,73 м<sup>2</sup>);
- ХХН II: ураження нирок із помірним зниженням ШКФ – 60-89 мл/хв/1,73 м<sup>2</sup>);
- ХХН III: ураження нирок із ШКФ – 30-59 мл/хв/1,73 м<sup>2</sup>);
- ХХН IV: ураження нирок зі ШКФ – 15-29 мл/хв/1,73 м<sup>2</sup>);
- ХХН V: ураження нирок зі ШКФ < 15 мл/хв/1,73 м<sup>2</sup>.

**Клінічна картина та лікування.** Клінічна картина та лікування ХХН майже завжди залежить від захворювання, що призвело до даної хронічної патології. Важкість стану хворих завжди обумовлена стадією ХХН, наявністю ускладнень з боку інших органів та систем, віком, рівнем анемії, показниками артеріального тиску та ін. Тому, щоб правильно встановити діагноз та оцінити стан важкості хворого, слід визначити показник швидкості клубочкової фільтрації, який визначається за наступними формулами:

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

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

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

\*) - креатинін плазми: 1 мг% = 88 мкмоль/л

\*\*\*) - азот сечовини (ммоль/л) = сечовина крові (ммоль/л) × 0,46; 1 ммоль/л = 2,83 мг%

У 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 всіх хворих з ХХН поступово розвивається зморщення нирок, в яких більшість клубочків повністю склерозовані й гіалінізовані; лише поодинокі збережені клубочки компенсаторно збільшені. Просвіт збережених канальців кістозно розширений, заповнений гіаліновими циліндрами, їх епітелій сплюснений, суб- або атрофований, строма ниркової кори і мозку склерозована; у функціональному плані це призводить до розвитку хронічної ниркової недостатності (ХНН), що відповідає ХХН III-V стадії.

При ХХН I – IV стадій проводиться активна ренопротекторна терапія, працездатність хворого встановлюється за функціональною здатністю нирок, а також залежно від основного захворювання.

Всі хворі з ХХН V стадії потребують постійної нирковозамісної терапії (гемодіаліз, перитонеальний діаліз, трансплантація нирки), що дає підставу вважати їх інвалідами I групи пожиттєво.

## НАЙЧАСТІШІ ПРИЧИНИ РОЗВИТКУ ХХН

### *1. Хронічний і швидкопрогресуючий гломерулонефрит.*

Хронічний гломерулонефрит – хронічне імунозапальне захворювання обох нирок з початковим і переважним ураженням клубочків та наступним втягненням в патологічний процес інших структур нирки, яке характеризується прогресуючим перебігом, наслідком чого є нефросклероз і ниркова недостатність.

Захворювання виникає найчастіше після ангін, тонзилітів, інфекцій верхніх дихальних шляхів, скарлатини і ін. Важливу роль у виникненні гломерулонефриту відіграє стрептокок, особливо тип 12 бета-гемолітичного стрептококу групи А.

Основною причиною ХНН, що виникає на тлі гломерулонефриту, є склероз і гіаліноз клубочків та атрофія канальців, що призводить до склерозу строми нирки. Зміни нефронів і строми завжди поєднуються зі змінами судин, особливо артеріол.

Еволюція більшості форм гломерулонефритів завершується фібропластичною трансформацією, що характеризується склерозом капілярних петель клубочка, синехіями судинних ланок з капсулою, утворенням фіброепітеліальних та фіброзних півмісяців, згрубінням та склерозом капсули клубочків.

Гістологічно виділяють мембранозний, мезангіопроліферативний, мезангіокапілярний, фокальний сегментарний склероз/гіаліноз, фібропластичний хронічного гломерулонефриту.

Діагноз хронічного гломерулонефриту при наявності в анамнезі гострого гломерулонефриту не представляє труднощів. Варіант хронічного гломерулонефриту, крім загальноклінічного обстеження, визначається на

основі загального аналізу сечі, величини добової протеїнурії, кількісного дослідження сечового осаду. Стадія хронічного гломерулонефриту виставляється за даними загальноклінічного обстеження, вимірювання артеріального тиску, визначення показників функції нирок – швидкості клубочкової фільтрації, креатинінемії, електролітемії, електролітуреза тощо.

Хронічний гломерулонефрит слід диференціювати з амілоїдозом, діабетичною нефропатією, уротуберкульозом тощо.

Хронічний гломерулонефрит з артеріальною гіпертензією (АГ) треба диференціювати з гіпертонічною хворобою (ГХ), реноваскулярними і наднирниковими гіпертензіями. Важливою диференціально-діагностичною ознакою є послідовність появи симптомів – у випадку ГХ підвищення артеріального тиску значно передує виникненню змін в аналізах сечі, а при хронічному гломерулонефриті – навпаки.

Реноваскулярна гіпертензія характеризується злоякісним перебігом, нерідко асиметричним підвищенням артеріального тиску, наявністю стенотичних шумів, а також специфічними змінами, які можна виявити при нирковій ангіографії та радіоізотопній ренографії.

Феохромоцитома в половині випадків відрізняється переміжним характером гіпертензивного синдрому (кризи), супроводжується вегетативними проявами, глюкозурією, гіперглікемією. Для остаточного встановлення діагнозу проводять УЗД, ретропневмоперитонеум, КТ наднирників, визначають екскрецію катехоламінів.

Діагноз синдрому Кона встановлюють на основі відповідної клінічної симптоматики (нейром'язовий синдром, поліурія), лабораторних (гіпокальціємія, гіпонатріємія, алкалоз), рентгенівських (зміни архітекτονіки наднирників) і радіонуклідних (дефект штриховки ренограми) даних.

Найбільш достовірним методом діагностики гломерулонефриту є морфологічне дослідження тканини нирки, отриманої шляхом біопсії.

Проводячи диференційний діагноз хронічного гломерулонефриту, слід пам'ятати про можливість різних поєднань: гломеруло- і пієлонефриту, тощо.

Таким чином, диференційна діагностика хронічного гломерулонефриту повинна включати ретельне загальноклінічне обстеження із застосуванням лабораторних, рентгенологічних, радіонуклідних, морфологічних досліджень.

*2. Хронічний пієлонефрит (неускладнений та ускладнений) – одна із хвороб-інфекцій сечової системи (ІСС)*

Пієлонефрит – це неспецифічний інфекційно-запальний процес в паренхімі та чашково-мисковій системі з переважним ураженням тубулоінтерстиціальної тканини нирок.

Етіологія і патогенез. Спричинюється бактеріальною флорою (кишкова паличка, протей, ентерококи, стафілококи та ін.). Мікроорганізми потрапляють до нирки найчастіше через уретру. В ранньому віці вони поширюються гематогенно і дуже рідко – через лімфатичну систему. Затриманню і розвитку інфекції в нирках сприяють різні анатомічні аномалії сечової системи (подвоєння нирок, звуження сечівника/уретри, рефлюкси тощо), імунодефіцитні стани, порушення мікроциркуляції у нирках при токсикозах,

посилене утворення оксалатів, уратів, природжені дефекти ниркової тканини та ін.

Розрізняють неускладнений та ускладнений пієлонефрити.

Неускладнений пієлонефрит (НП) виникає за відсутності явних ознак порушень транспорту сечі та внутрішньониркових аномалій. Тобто захворювання розвивається в здоровому органі.

Ускладнений пієлонефрит (УП) виникає за наявності функціонального або органічного порушення транспорту сечі природженого або набутого (сечокам'яна хвороба) генезу.

### *Діагностичні критерії неускладнених та ускладнених ІСС*

| <b>Критерії</b>                | <b>Неускладнені ІСС</b>                       | <b>Ускладнені ІСС</b>  |
|--------------------------------|---|--|
| Демографічні                   | Молоді невагітні жінки                        | Чоловіча стать та жінки, частіше похилого віку   |
| Стан сечовивідних шляхів       | Анатомічні та функціональні аномалії відсутні | Анатомічні та функціональні порушення  |
| Інвазивні урологічні процедури | Немає   | Цистоскопія, уретроскопія, катетеризація нирки та інші ендоеуретральні маніпуляції           |
| Супутні захворювання           | Відсутні                                      | Сечокам'яна хвороба, кісти нирок, цукровий діабет, гіперплазія передміхурової залози та інші |
| Вік                            | Фертильний                                    | Після настання менопаузи у жінок та старечий вік незалежно від статі                         |
| Збудники                       | Переважно один                                | Може бути мікстінфекція  |
| Лікування                      | Амбулаторне                                   | Амбулаторне або стаціонарне  |

*Додаткові характеристики:* гіпертензія, (обумовлюється активністю запального процесу або наявністю обструкції, після їх ліквідації функціональний стан нирок нормалізується), анемія.

Хронічний пієлонефрит розвивається із гострого при недостатньому його лікуванні і сприятливих факторах або з'являється непомітно. В останньому випадку його діагностують випадково. Хронічний пієлонефрит може мати хвилеподібний, малосимптомний і латентний перебіг. Також розділяють фази перебігу хронічного пієлонефриту:

1. Латентного запалення.
2. Активного запалення.
3. Ремісії.

Діти, в яких хвороба має латентний перебіг, вважають себе здоровими, проте вони можуть дещо відставати у фізичному розвитку, бліді, часто простуджуються.

Діагноз хронічного пієлонефриту визначають на підставі змін у сечі (лейкоцитурія, бактеріурія). Лейкоцитурію виявляють за допомогою проби Нечипоренка. Обов'язковими є посіви сечі на бактеріальну флору. У всіх



випадках хронічного пієлонефриту потрібно зробити радіоізотопну реографію, екскреторну урографію та інші спеціальні урологічні дослідження.

Слід пам'ятати, що лейкоцитурія – основний симптом, характерний для пієлонефриту, буває також при запаленні зовнішніх статевих органів та сечовивідних шляхів (вульвіт, вагініт, балано-постит, уретрит, цистит). Для диференціації цих процесів сечу досліджують у першій і середній порціях.

### *3. Інтерстиціальний нефрит.*

Інтерстиціальний нефрит (ІН) – це абактеріальне запальне захворювання проміжної тканини інтерстицію нирок з ураженням каналців і кровоносних судин органа та наступним поширенням запального процесу на всі структури ниркової тканини.

Світова загальноприйнята назва ІН – тубулоінтерстиціальна нефропатія.

Тубуло-інтерстиціальна нефропатія – це мультифакторне (але не бактеріальне) дифузне захворювання нирок з переважним ураженням тубуло-інтерстиціальної тканини, яке відрізняється від гломерулонефриту й пієлонефриту. Інтерстиціальний нефрит – це окрема нозологічна форма нефропатії. Від гломерулонефриту він відрізняється первинним тубуло-інтерстиціальним ураженням з вторинним втягненням клубочків. Від пієлонефриту – дифузним характером процесу й абактеріальним походженням.

Причини розвинення хронічної тубулоінтерстиціальної нефропатії наступні:

- 1) Імунні захворювання: СЧВ, криз відторгнення трансплантату, криоглобулінемія, синдроми Гудпасчера, Шегрена, ІgА-нефропатія.
- 2) Ліки: аналгетики, нестероїдні протизапальні препарати, сандимун.
- 3) Інфекції: бактеріальні, вірусні, мікобактеріальні.
- 4) Обструктивна уропатія: везикоуретральний рефлюкс, механічна обструкція.
- 5) Хвороби гемопоезу: гемоглобінопатії, лімфопроліферативні хвороби, плазмоклітинні дисплазії.
- 6) Важкі метали: кадмій, ртуть, вісмут, уран, колоїдне золото.
- 7) Метаболічні порушення: гіперурикемія, гіпероксалемія, цистеноз, гіперкальціємія.
- 8) Гранулематоз Вегенера, саркоїдоз, туберкульоз, кандидоз.
- 9) Васкуліти.
- 10) Вроджені спадкові хвороби: спадковий нефрит, “губчаста” мозкова речовина нирки, хвороба медулярних кіст, полікістоз.
- 11) Ендемічні хвороби: балканська нефропатія.
- 12) Ідіопатичний хронічний ІН.

Патогенез хронічного ІН (ХІН) має імуноклітинний механізм розвитку. Велику роль у розвитку хвороби відіграє спадковість, зумовлюючи аутосомно-рецесивний шлях передачі.

Згідно сучасного світового досвіду, інтерстиціальний нефрит вважають гострим за його тривалості до 1 року, хронічним – понад 1 рік.

Клінічні прояви хронічного ІН: тупий біль у попереку, слабкість, втомлюваність, спрага, поліурія, підвищення АТ. Перебіг захворювання може бути безсимптомним або стертим. Характерним може бути синдром “нирки, що

втрачає сіль” (нирка не здатна нормально концентрувати сечу) – нефрогенний діабет. Можливий також розвиток ниркового каналцевого ацидозу, втрата кальцію з сечею призводить до м’язової слабкості, утворення каменів, остеодистрофії. У деяких хворих виявляють глюкозурію, амінацидурию, гіпотонію через втрату солі з сечею.

Діагностичні критерії хронічного ІН. Загальний аналіз сечі: зміни незначні, низька питома вага сечі, поліурія, в осаді – лейкоцити та еритроцити, протеїнурія до 3 г на добу. За умови капілярного некрозу – в сечі некротичні маси. Характерні: гіпонатріємія, гіпокаліємія. При папілярному некрозі на рентгенограмах у проекції нирки виявляють тіні кальцинатів, некротичних мас ниркового сосочка і тінь конкременту трикутної форми з ділянками розрідження в центрі. На екскреторній урограмі та ретроградній пієлограмі – виразки сосочків у ділянці їх верхівок, нориці із затіканням контрасту в ниркову тканину, відторгнення сосочка або його кальцинація, кільцеподібні тіні, утворення порожнини.

Диференціальна діагностика. ІН диференціюють з ПН з алкогольним “некронефрозом”, ураженням нирок при інфекційному мононуклеозі. Остаточо питання діагнозу вирішують за результатами прижиттєвого морфологічного дослідження нирок.

#### *4. Вроджені тубулопатії.*

Група захворювань, обумовлених вродженим дефектом функцій каналців нирок з відповідним порушенням обміну речовин. Більшість тубулопатій має спадковий характер та виявляється в дитячому віці. Якщо хвороба вперше діагностується у дорослої людини, її слід розцінювати, як генетичне захворювання, що не було своєчасно встановлено.

Розрізняють первинний синдром (хвороба Фанконі) та вторинний синдром Фанконі, до розвитку якого можуть призвести цистиноз, галактоземія, гепатоцеребральна дистрофія, отруєння солями важких металів, тетрациклінами з вичерпаним строком придатності, а також мієлома, лімфогранулематоз, злоякісні новоутворення яєчників, печінки, легень.

Також до цієї групи захворювань відносять: каналцевий ацидоз нирок, ниркову глюкозурію, фосфат-діабет, нирковий діабет.

Синдром Фанконі – важка генералізована тубулопатія проксимального типу, що проявляється як каналцевий ацидоз нирок, остеодистрофією, нирковою глюкозурією, гіперфосфатуриєю і гіпофосфатемією, поліурією, аміноацидуриєю, протеїнуриєю тубулярного типу, підвищенням кліренсу сечової кислоти зі зменшенням її вмісту в крові; відмічають також зниження в крові вмісту натрію, калію, кальцію.

Канальцевий ацидоз нирок представлений двома типами дефектів функції каналців: дистальним и проксимальним. Дистальний (класичний) тип характеризується неспроможністю епітелію дистальних відділів каналців секретувати в сечу іони водню, проксимальний тип – зниженням каналцевої реабсорбції бікарбонатів при збереженні здатності нирок до підкислення сечі. Клініко-лабораторний синдром, яким проявляється каналцевий ацидоз нирок, включає метаболічний (гіперхлоремічний) ацидоз с низьким рівнем бікарбонатів в плазмі крові, підвищене виділення з сечею бікарбонатів і значно

знижене виділення відтитрованих кислот та іонів амонію, що зумовлює лужну реакцію сечі. Гіперхлоремічний ацидоз часто супроводжується надлишковим виведенням з сечею калію, кальцію. До характерних клінічних ознак відносять затримку росту, м'язову слабкість, поліурію; з часом розвиваються нефрогенна остеопатія, нефрокальциноз, іноді нефролітіаз.

Ниркова глюкозурія обумовлена порушенням реабсорбції глюкози в проксимальному відділі нефрону, що призводить до підвищеного її виділення з сечею при нормальному рівні в крові. Характерна наявність глюкози в усіх порціях сечі. Інколи зустрічається ізольований (генетично обумовлений) дефект ферменту, що впливає на реабсорбцію глюкози, або такий, що поєднується з іншими тубулопатіями, наприклад при синдромі Фанконі.

Фосфат-діабет – одна зі спадкових рахітоподібних хвороб, в основі якої лежить ферментний дефект, що проявляється зниженням реабсорбції фосфатів в проксимальних відділах каналців нирок, який призводить до гіперфосфатурії і гіпофосфатемії. Характеризується клінічною картиною рахіту або остеомаліції, що не підлягають лікуванню звичайними для терапії рахіту дозами вітаміну D.

#### *5. Аномалії нирок.*

Є 4 групи аномалій нирок:

- Аномалії кількості.
- Аномалії положення.
- Аномалії взаємовідношення.
- Аномалії структури.

*Аплазія нирки (агенезія)* – вроджена відсутність нирки.

Виникає внаслідок внутрішньоутробного розвитку плоду. Частіше буває у хлопчиків. Відсутність однієї нирки супроводжується збільшенням іншої нирки.

Двобічна аплазія нирок – це нечаста вада розвитку і є несумісною з життям.

Щоб встановити діагноз застосовують такі методи дослідження:

- УЗД нирок.
- Оглядова і екскреторна урографія, аортографія.
- Сцинтиграфія.
- Комп'ютерна томографія.
- Цистоскопія.

#### *Гіпоплазія нирки*

Гіпоплазія нирки характеризується значним зменшенням розмірів однієї, рідше – обох нирок. Гіпоплазована нирка завжди погано кровопостачається, це часто призводить до підвищення артеріального тиску. В гіпоплазованій нирці можуть виникати ті самі захворювання, що і в нормальній нирці.

Діагноз гіпоплазії ставиться при виявленні на екскреторній урографії та сцинтиграфії значно зменшеної в розмірах нирки і компенсаторно збільшеної другої нирки. Гіпоплазована нирка потребує лікування у випадках, коли вона

має ознаки запалення або призводить до гіпертонії. Видалення неповноцінної нирки виконують тільки якщо нормально функціонує друга нирка.

#### *Подвоєна нирка.*

Подвоєна нирка – це єдиний орган, який складається з верхньої та нижньої частин, які мають окреме кровопостачання миски та сечовика. Зазвичай аномалія двобічна. Розрізняють повне і неповне подвоєння нирки. При повному подвоєнні нирка складається з двох половин (верхньої та нижньої), що розділені борозенкою, мають автономні чашково-мискові системи зі сечоводом і магістральними судинами. При повному подвоєнні верхня половина завжди менша за нижню, її чашково-мискова система недорозвинена, а нижня половина – нормальна. При неповному подвоєнні нирки в ній є лише дві чашково-мискові системи зі сечоводом або подвоєння лише ниркових судин при одній мисці. З протилежного боку нирка може бути нормальною або також подвоєною, але здебільшого трапляється однобічна патологія.

Миски у подвоєній нирці розташовані одна над одною і між собою не сполучені. Сечовід може бути подвоєний по всій довжині та закінчуватись у сечовому міхурі окремими вічками або з'єднуватись між собою. У першому випадку при цистоскопії з відповідного боку видно два вічка сечоводу, причому нижнє з них належить сечоводу, що відходить від верхньої миски, а у другому випадку – лише одне вічко. Подвоєння нирки розпізнається при УЗД, цистоскопії та рентгенологічному дослідженні і саме по собі лікування не потребує.

Слід наголосити, що подвоєна нирка частіше уражується патологічним процесом. Подвоєна нирка особливо схильна до таких захворювань, як пієлонефрит, нефротуберкульоз, нефролітаз. Це пов'язано з порушеннями гемодинаміки та уродинаміки в аномально розвинених нирках. При захворюванні подвоєної нирки зазвичай уражується одна її половина, переважно верхня.

*Дистопія нирки* – аномальне розташування нирки.

Варіанти дистопій:

- Грудна – нирка розташована в грудній порожнині.
- Поперекова – розташування нирки в поперековій ділянці.
- Здухвинна – нирка розташована в здухвинній ділянці.
- Тазова – розташування нирки в тазу.
- Перехресна дистопія нирки – характеризується її зміщенням в поперекову ділянку навпроти. Нирка знаходиться нижче нормально розташованої і частіш за все зрощена з нею.

Дистопія формується внаслідок порушення онтогенезу. Нирка зупиняється на певному етапі свого шляху з порожнини малого таза в поперекову ділянку, і процес ротації її залишається незавершеним. Дистопія нирки однаково часто трапляється і справа, і зліва, а може бути і двобічною. Однобічна дистопія поширена найбільше. Нечасто виникає грудна дистопія – нирка розташована над діафрагмою. При поперековій дистопії висота розташування нирки близька до нормальної, але обернена мискою вперед. Дуже рідко трапляється перехресна дистопія, при якій зміщена нирка розташована з

протилежного боку нижче від основної нирки, а сечовід її впадає у сечовий міхур у нормальному місці, перехресшуючи хребет. Дистопована нирка може нічим не проявляти себе або спричиняти тупий біль у животі внаслідок тиску її на нервові вузли, сусідні органи або утрудненого відтікання сечі з неї. Здебільшого дистопія нирки виявляється внаслідок того чи іншого її захворювання: пієлонефриту, гідронефрозу, туберкульозу, уролітіазу.

При здухвинній і тазовій дистопії нирку часто вдається пропальпувати через передню черевну стінку, а також через піхву і пряму кишку. Іноді її приймають за пухлину у черевній порожнині, що стає приводом для помилкової операції. Тому при об'ємному утворі, що пальпується у животі, необхідне урологічне обстеження. Найважче діагностувати тазову дистопію. У чоловіків нирка розташована між сечовим міхуром і прямою кишкою, у жінок – між маткою і прямою кишкою. Тому при тазовій дистопії клінічні прояви пов'язані зі стисненням суміжних органів та патологічним процесом у нирці. Лікування захворювань дистопованої нирки таке саме, як і нормально розташованої нирки.

Щоб встановити діагноз застосовують такі методи дослідження:

- УЗД нирок.
- Оглядова і екскреторна урографія (в положенні лежачи та стоячи).
- Ангіографія.
- Сцинтиграфія.
- Комп'ютерна томографія.
- Магнітно-резонансне дослідження.

#### *Зрощення нирок.*

Зрощення нирок – це аномалія взаємовідношення, внаслідок чого нирки зростаються, утворюючи один орган. Кількість сечоводів та ниркових мисок залишається незмінною. Найчастіше виявляють підковоподібну нирку – двобічну дистопію нирок зі зрощенням їх між собою переважно нижніми, рідше (10%) – верхніми полюсами. Між зрощеними нирками є перешийок із фіброзної тканини або кіркового шару ниркової паренхіми. Він розташований попереду аорти, нижньої порожнистої вени. Кожній з половин підковоподібної нирки належать всі перелічені вище ознаки дистопованої нирки. Підковоподібна нирка або не спричиняє будь-яких розладів, або зумовлює біль унизу живота, закрепи, диспепсію з тих же причин, що і дистоповані нирки. Іноді вдається пропальпувати підковоподібну нирку. Зрідка трапляються такі види зрощення нирок, як 8-подібна, галетоподібна і паличкоподібна нирки. Галетоподібна нирка – симетричне зрощення нирок середніми відділами. При асиметричних зрощеннях нирки зростаються різнойменними полюсами. L-подібна нирка – зрощення нирки, яка розташована в звичайному місці, з другою ниркою, що розміщена під прямим кутом, поперек хребта. Зрощена нирка, яка розташована з одного боку від хребта (ворота напрямлені врізнобіч), називається 8-подібною ниркою.

З інструментальних методів дослідження інформативними є:

- УЗД нирок.
- Оглядова і екскреторна урографія.
- Сцинтиграфія.

- Комп'ютерна томографія.
- Магнітно-резонансне дослідження.

Лікують цю ваду завжди розсіченням перешийку.

#### *Полікістоз нирок.*

Полікістоз нирок – це спадкове захворювання, при якому в паренхімі нирки утворюється багато кіст, які з часом збільшуються в розмірах та викликають стискання паренхіми нирки та поступову атрофію. Хвороба завжди закінчується хронічною нирковою недостатністю з подальшим лікуванням методами нирковозамісної терапії. Діагностується вада за допомогою УЗД нирок, оглядової і екскреторної урографії, сцинтиграфії, комп'ютерної томографії, магнітно-резонансного дослідження.

#### *б. Амілоїдоз нирок.*

Амілоїдоз – це ураження нирок внаслідок відкладання своєї рідної субстанції – амілоїду – спочатку в проміжній тканині пірамід, далі – біля базальної мембрани клубочків та у самій мембрані. Останнє спричинює порушення функції нирок та розвиток ХНН.

Первинний амілоїдоз зумовлений надмірним утворенням “легких” ланцюгів імуноглобулінів. Оскільки при цьому в сечі часто виявляють білок Бенс–Джонса, а в кістковому мозку – збільшену кількість плазматичних клітин, такий амілоїдоз вважають наслідком плазматичної дисплазії. При вторинному амілоїдозі амілоїдогеном є білки сироватки типу  $\alpha_2$ -глобулінів. Амілоїдогенами можуть бути і деякі гормони – поліпептиди (кальцитонін, інсулін), крім них, до складу амілоїду входить ще білок Р, який нагадує за будовою С1-фракцію комплементу. Для спадкового амілоїдозу характерним є генетичний дефект синтезу фібрилярних білків тіла.

Існують різні теорії амілоїдогенезу :

- Диспротеїноз: амілоїд – продукт порушеного обміну білків, коли їх грубодисперсні фракції та аномальні форми (парапротеїни) утворюють амілоїд. Він депонується під ендотелієм та аргірофільною оболонкою судин.
- Імунологічна теорія: в основі амілоїдогенезу лежить імунна реакція антиген-антитіло з преципітацією білкового комплексу в місцях утворення антитіл (РЕС) за умови їх пригніченого синтезу та надміру антигену.
- Теорія клітинної місцевої секреції: амілоїд – це секрет мезенхімальних клітин, в яких порушена білково–синтетична функція.
- Серед небактеріальних запалень найчастішими “амілоїдогенами” є ревматоїдний артрит, анкілозуючий спондилоартрит, псоріатичний артрит, синдром Шегрена, Бехчета, Рейтера, юнацький ревматоїдний артрит. Серед бактеріальних – бронхоектатична хвороба, остеомієліт, туберкульоз
- Амілоїдогени – пухлини: хвороба Ходжкіна, рак нирки, медулярний рак щитоподібної залози.

Такого єдиного захворювання, як амілоїдоз не існує. Це збірне поняття, при якому ми маємо справу з амілоїдозами, для яких характерні: диспротеїнемія, реактивна, непласична чи генетична трансформація клітин ретикулоендотеліальної системи (РЕС); єдина субмікроскопічна структура первинної субстанції захворювання – амілоїд – як основа захворювання.

Клінічна картина.

I. Початкова стадія: клінічні прояви основного захворювання, диспротеїнемія з підвищенням у крові  $\alpha_2$  і  $\beta$ -глобулінів, періодична невелика протеїнурія, еритроцитурія.

II. Протеїнурична стадія: протеїнурія в поєднанні з незначними змінами осаду сечі, прискорення ШОЕ, з'являються пастозність і набряки, диспротеїнемія при супутньому амілоїдозі печінки – гіпопротеїнемія та гіпоонкія, гепато- та спленомегалія.

III. Набрякова стадія: набряки, артеріальна гіпотензія (лише в 1\5 хворих – гіпертензія), клінічні прояви нефротичного синдрому, блідість, слабкість, поганий апетит, нудота, блювання, часом пронос, запаморочення, олігурія. На цій стадії симптоми основного захворювання приховані, домінує нирковий синдром. Можливі тромботичні ускладнення, які провокуються загальною дистрофією, гіпо- та акінезією, артеріальною гіпертензією.

IV. Азотемічна стадія: прояви диспепсії стабілізуються, наростає втомлюваність, апатія, виснаження, шкіра хворих суха, лушиться, набуває землисто-сірого відтінку, турбує сухість у роті, відчуття спраги, характерна пастозність і набряки.

Описану послідовність стадій амілоїдозу нирок спостерігають не завжди, можлива первинно-азотемічна (“гіпертензивна”) форма, при якій спостерігають високу АГ з відповідними ознаками гіпертензивного серця (задишка, стенокардія, лівошлуночкова недостатність).

Діагностичні критерії, диференціальний діагноз.

Протеїнурична стадія АН діагностується за протеїнурією, диспротеїнемією, прискоренням ШОЕ. При динамічному спостереженні за хворими перераховані ознаки є постійними. Можливе цитологічне дослідження підшкірної клітковини живота, слизової оболонки ясен та прямої кишки на предмет виявлення амілоїду в біоптаті. Точний діагноз можна виставити лише на підставі біопсії нирок.

Диференційну діагностику проводять з нефротуберкульозом, хронічним гломерулонефритом, застійною ниркою, діабетичною нефропатією, паранеопластичною нефропатією.

### *7. Діабетична нефропатія.*

Діабетична нефропатія, або синдром Кіммельстіла-Уілсона – основна причина ХНН в країнах Європи та США. В США на його долю припадає 30-35% трансплантацій нирок. Діабетична нефропатія буває частіше при інсулінозалежному цукровому діабеті (ЦД), ніж при інсулінонезалежному (в 30 та 20% випадків відповідно). Але, оскільки цукровий діабет 2 типу зустрічається значно частіше цукрового діабету 1 типу (їх розповсюдженість складає 4 і 0,5% відповідно), серед хворих з діабетичною нефропатією превалюють ті, хто страждає на цукровий діабет-IIтипу.

Класифікація діабетичної нефропатії.

I стадія гіперфункції – гіперфільтрація, гіперперфузія, гіпертрофія нирок, нормаальбумінурія (<30 мг/добу). Спостерігається на початку клінічних проявів ЦД.

II стадія початкових структурних змін нирок – потовщення базальної мембрани, експансія мезангіума, гіперфільтрація, нормаальбумінурія (<30 мг/добу). Тривалість ЦД понад 2 роки, але менше 5 років.

III стадія мікроальбумінурії – мікроальбумінурія від 30 до 300 мг/добу, нормальна або помірно підвищена ШКФ. Тривалість ЦД понад 5 років.

IV стадія протеїнурії – протеїнурія, артеріальна гіпертонія, зниження ШКФ, склероз 50-75% клубочків. Тривалість ЦД понад 10-15 років.

V стадія уремії – ШКФ <15 мл/хв/1,73м<sup>2</sup>, тотальний дифузний або вузликочковий гломерулосклероз. Тривалість ЦД понад 15-20 років.

Діагностика.

Клінічна і морфологічна картина при інсулінонезалежному та інсулінозалежному цукровому діабеті однакова. Як показують клінічні та експериментальні дані, перші прояви захворювання – гіперфільтрація, гіперперфузія, гіпертрофія нирок, підвищення ШКФ – виникає майже одночасно з цукровим діабетом. Приблизно через 5 років приєднується мікроальбумінурія – екскреція альбуміну в кількості 30-300 мг/добу. Ще через 5-10 років розвивається виражена протеїнурія (іноді – нефротичний синдром), ШКФ починає знижуватися, приєднується артеріальна гіпертензія. Можливі, окрім того, ознаки ураження каналців у вигляді гіперкаліємічного дистально-каналцевого ацидозу. Термінальна ниркова недостатність розвивається через 5-10 років після появи вираженої протеїнурії. Факторами швидкого прогресування ДН до стадії ХНН є:

- незадовільна компенсація вуглеводного обміну;
- високий САТ та ДАТ;
- гіперліпідемія (гіпертригліцеридемія);
- висока протеїнурія (> 2 г/добу);
- відсутність систематичного антигіпертензивного лікування (зокрема, ІАПФ/БРА).

Діагностика оснований на клінічній картині, зазвичай без біопсії. Допоміжними ознаками діабетичної нефропатії є нормальні або збільшені розміри нирок та проліферативна ретинопатія. На тлі ураження нирок ретинопатію виявляють у 90% хворих з інсулінозалежним цукровим діабетом і у 60% – з інсулінонезалежним.

#### *8. Гіпертензивна нефропатія.*

Гіпертонічна хвороба (ГХ) – захворювання серцево-судинної системи, яке розвивається як наслідок первинної дисфункції вищих судиннорегулюючих центрів, нейрогуморальних та ниркових механізмів, характеризується артеріальною гіпертензією, а при виражених стадіях – органічними змінами серця, нирок та ЦНС.

Класифікація. На даний час ВООЗ (WHO) та Міжнародне Товариство з Гіпертензії (International Society of Hypertension, ISH, 1999) визнали за доцільне класифікувати артеріальну гіпертензію в залежності від: 1) рівня артеріального тиску; 2) ураження органів-мішеней; 3) причини виникнення гіпертензії. Виділяють первинну та вторинну артеріальну гіпертензію. Есенціальна гіпертензія (первинна гіпертензія, або гіпертонічна хвороба) – це підвищений



артеріальний тиск при відсутності очевидної причини його підвищення. Вторинна гіпертензія (або симптоматична) – це гіпертензія, причина якої може бути виявлена (Рекомендації Українського Товариства Кардіологів, 2001 р.).

В межах XVII конференції Американського товариства з гіпертензії (травень 2003 року) представлені нові рекомендації з попередження, діагностики та лікування артеріальної гіпертензії (JNC VII). Відповідно до них розроблена нова ступенева класифікація артеріальної гіпертензії.

Класифікація артеріальної гіпертензії залежно від рівня тиску (JNC, 2003)

Форма гіпертензії Систоличний артеріальний тиск, мм рт.ст. Діастолічний артеріальний тиск, мм рт.ст.

Нормотензія <120 <80

Прегіпертензія 120-139 або 80-89

1 ступінь – 140-159 або 90-99

2 ступінь – 160 та вище або 100 та вище

Гіпертензивні нефропатії 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.

Клінічна картина. Суб'єктивними проявами хвороби є: головний біль, запаморочення, біль в ділянці серця, миготіння «комахи» перед очима, зниження гостроти зору, приступи задухи (гострої лівошлуночкової недостатності), набряки ніг.

Скарги хворих залежать від тривалості та показників АТ, змін з боку органів-мішеней: серця, головного мозку, нирок, очного дна.

При об'єктивному дослідженні серцево-судинної системи виявляється гіпертрофія лівого шлуночка (розширення меж серця вліво), підвищений АТ, зміни частоти і ритмічності пульсу. Аускультативно – при початкових стадіях ГХ I тон над верхівкою серця хлопаючий, а у пізніх стадіях – II тон над аортою акцентований (сильніший за звучністю ніж II тон над легеневою артерією); при вираженій недостатності кровообігу – ритм галопу.

З боку очного дна виявляють звуження і склероз судин сітківки, крововиливи у сітківку ока.

#### 9. Ураження судин нирок (стеноз, тромбози і емболії).

Стеноз ниркової артерії – захворювання осіб молодого працездатного віку, який у середньому становить  $40,4 \pm 6,3$  року. Стеноз ниркової вени вивчений і відокремлений у самостійну нозологічну форму в останні роки. Це захворювання найчастіше розвивається при нефроптозі, при запально-склеротичному процесі навколо судинної ніжки нирки (педункуліт) при незвичайному розташуванні верхньої крижової артерії, яка притискає ниркову вену до аорти. Основними ознаками є варикозне розширення вен сім'яного канатика (варикоцеле), протеїнурія, гематурія, порушення менструацій (дисменорея) як наслідок варикозного розширення вен яєчника. Стеноз ниркової артерії є основною причиною реноваскулярної гіпертензії. Він

виявляється у 5% пацієнтів з підвищенням артеріального тиску, викликає ішемічну нефропатію та лежить в основі патогенезу формування хронічної ниркової недостатності у 10-20% пацієнтів.

Більш короткий анамнез захворювання характерний для однобічного стенозу в порівнянні з двостороннім. На перебіг захворювання впливає вид артеріального стенозу. Для атеросклерозу в порівнянні з фібромускулярною дисплазією характерний більш злоякісний перебіг, що спонукає до раннього проведення аортографії, і, як наслідок, встановлення етіології захворювання. Більшість хворих з фібромускулярним ураженням ниркової артерії мають м'який плин захворювання, направляються на судинне дослідження через три та більше років після виявлення гіпертензії.

Для досліджуваної патології характерне стійке стабільне підвищення артеріального тиску при відсутності достатнього ефекту традиційної антигіпертензивної терапії.

Найточнішим методом діагностики стенозу ниркової артерії, „золотим стандартом” є рентгенівська ангіографія ниркових артерій. Магнітно-резонансна (МР) та КТ ангіографія дають досить чітку візуалізацію структури ниркових судин, проте є повідомлення, що МР та КТ ангіографія порівняно з рентгенівською ангіографією ниркових артерій мають значно нижчі показники чутливості та специфічності. Доплерографія ниркових судин має, за даними різних авторів, чутливість до 89% та специфічність до 92%.

Тромбоз ниркової вени – ускладнення захворювань нирок або серцево-судинної системи. Відповідно до цього розрізняють низхідний (при пухлині нирки, гнійно-запальних і деяких інших її хворобах) і висхідний (при тромбоемболічних процесах у нижчерозташованих венах) тромбоз ниркової вени. При тромбозі ниркової вени швидко розвивається інфаркт нирки.

Клінічна картина подібна до такої при стенозі ниркової вени, але розвивається швидше: сильний біль у поперековій ділянці, гематурія, олігурія, підвищення температури тіла, збільшення і болючість нирки, варикозне розширення вен сім'яного канатика.

Діагноз ґрунтується на даних анамнезу, загального огляду хворого, лабораторного дослідження, ультразвукового, радіонуклідного, рентгенологічного. Екскреторна урографія та ізотопна ренографія виявляють різке зниження або відсутність функції нирки. При нирковій венографії виявляється часткова або повна обструкція просвіту ниркової вени.

Тромбоз або емболія ниркової артерії і її гілок на артеріограмі мають вигляд ампутованого закінчення судинного розгалуження (дерева).

Аневризма ниркової артерії – це досить нечасте захворювання, яке представляє собою мішкоподібне або веретеноподібне розширення судини як поза-, так і внутрішньониркової локалізації.

Серед методів лікування цих хворих велике значення надають оперативному втручанню, яке направлене на нормалізацію ниркового кровообігу.

## *10. Нефропатії при системних захворюваннях сполучної тканини.*

*Системний червоний вовчак (СЧВ)* – це багатосистемне захворювання сполучної тканини, яке розвивається переважно у молодих жінок і дівчат на тлі генетично зумовленої недосконалості імунорегуляторних процесів, що є наслідком неконтрольованої продукції антитіл до власних клітин та їх компонентів з розвитком аутоімунного та імунотоксичного хронічного запалення, яке призводить до ушкодження шкіри, опорно-рухового апарату і внутрішніх органів.

Для СЧВ характерна системна дезорганізація сполучної тканини з переважанням фібринозних змін і генералізоване ураження судин. Особливістю СЧВ є наявність морфологічних феноменів, пов'язаних з патологією ядер (поява гематоксилінових тілець). Спостерігається відкладення імунотоксичних і циркулюючих імунних комплексів (ЦІК) у тканинах нирок і шкірі. Найбільш характерною є вовчакова нефропатія (імунотоксичний нефрит) з феноменом «дротяних петель» і відкладенням фібриноїду і гіалінових тромбів у петлях клубочків, формуванням гематоксилінових тілець. Потовщуються і розширюються базальні мембрани капілярів клубочка, відбувається проліферація мезангіальних клітин, склероз капілярних петель, утворення сінехій між капілярами й капсулою клубочка; поєднуються мембранозні й проліферативні зміни. Гломерулонефрит може носити фокальний і дифузний характер стосовно нирки й клубочка. У процес утягуються каналці й судини, що надає морфологічним змінам поліморфний характер. Патоморфологічно виділяють: мінімальний мезангіальний лупус-нефрит (ЛН) – нормальні клубочки при світловій мікроскопії та відсутність депозитів імунотоксичних; мезангіальний проліферативний ЛН; фокальний проліферативний ЛН (ушкоджені <50% всіх клубочків); фокальний проліферативний ЛН, фокальний проліферативний та склерозуючий ЛН, фокальний склерозуючий ЛН; дифузний сегментарний або глобальний ЛН (ушкоджені 50% всіх клубочків); мембранозний ЛН та прогресуючий склерозуючий ЛН (90% всіх клубочків глобально склерозовані).

Клінічна вираженість ниркової патології варіює від персистуючої мінімальної протеїнурії, яка не впливає на самопочуття хворих, до важкого швидкопрогресуючого гломерулонефриту з розвитком нефротичного синдрому і хронічної ниркової недостатності, що визначає прогноз захворювання.

*Спадковий легенево-нирковий синдром (синдром Гудпасчера)* – захворювання, що характеризується легеневою кровотечею, гломерулонефритом та наявністю антитіл до антигенів базальної мембрани. Етіологія його невідома. Синдром Гудпасчера може розвиватися в будь-якому віці, але зазвичай вражає чоловіків молодого віку. Однак, в наш час виявляється все більша кількість жінок, що страждають на це захворювання.

Легенева кровотеча може бути або незначною, або ж важкою та загрозливою для життя. На початкових етапах ураження легень з'являються кашель, невелике вкорочення дихання і кровохаркання. На рентгенограмах грудної клітини можна спостерігати інфільтрати в воротах легень; часто розвивається гіпоксія. Депонування заліза в легенях можна документально

підтвердити за допомогою сканування легень після введення  $^{59}\text{Fe}$ . В мокротинні присутні макрофаги, перевантаженні гемосидерином, що, однак, не є специфічною ознакою цього синдрому. При тривалій та важкій легеневій кровотечі розвивається залізодефіцитна анемія. В анамнезі можна знайти відомості про вдихання в недалекому минулому летючих вуглеводнів або перенесений грип. Під час встановлення діагнозу лихоманка, артралгії та інші системні симптоми виражені слабо або взагалі відсутні. Легенева кровотеча може бути як наслідок ниркової недостатності при СЧВ, періартеріїту, гранулематоза Вегенера, кріоімунглобулінемії, хвороби Шенлейна-Геноха, емболії легень, обумовленої тромбозом ниркових вен та застійної серцевої недостатності у хворих з термінальною стадією хвороби нирок. Ці захворювання можна віддиференціювати від синдрому Гудпасчера за їх позанирковими проявами і за специфічними серологічними показниками.

Стан клубочків при синдромі Гудпасчера може бути майже нормальним, а може виглядати як вогнищевий проліферативний і некротизуючий гломерулонефрит; частіше за все має місце екстракапілярна проліферація (півмісяці). Характерною ознакою синдрому Гудпасчера є швидкопрогресуюча ниркова недостатність, хоча на початку захворювання функція нирок у хворих може бути нормальною, а мікроскопічні зміни складу осаду сечі виражені слабо. Імунофлюоресцентними дослідженнями біоптатів нирок виявляють типові лінійні відкладення антитіл до антигенів базальної мембрани. При електронно-мікроскопічних дослідженнях електронно-цільних відкладень не виявляють.

Клінічний перебіг захворювання різноманітний. У хворих, що пережили перший напад важкого кровохаркання, може розвинути довготривала ремісія або виникнути рецидиви легеневої кровотечі. Легкі форми ураження ниркових клубочків можуть не прогресувати, а основні клінічні проблеми бути пов'язаними з рецидивами кровохаркання. У таких хворих не виключена можливість помилкового діагностування ідіопатичного легеневого гемосидерозу. Однак, частіше ураження нирок має прогресуючий характер, який іноді призводить до стрімкого розвитку термінальної ниркової недостатності на протязі декількох тижнів або місяців (швидкопрогресуючий гломерулонефрит).

*Хвороба Шенлейна-Геноха.* Це захворювання, що характеризується тромбоцитопенічною пурпурою, артралгіями, болями в животі і гломерулонефритом. Ураження нирок спостерігається часто та проявляється головним чином гематурією і протеїнурією. У випадках важкого ураження нирок розвивається швидкопрогресуючий нефрит або нефротичний синдром. Початок захворювання подібний до початку гострого постінфекційного гломерулонефриту. Рівень вмісту компонентів системи комплементу в сироватці крові знаходиться в межах норми. У 50% хворих концентрація IgA в сироватці крові підвищена. При дослідженні біоптату нирок виявляють слабо виражену дифузну проліферацію мезангіальних клітин і/або вогнищевий і сегментарний проліферативний гломерулонефрит, особливо в тих випадках, коли у хворого виникають напади макрогематурії та протеїнурії. Більш важкий і дифузний проліферативний гломерулонефрит, інколи поєднаний з

екстракапілярною проліферацією (півмісяці), розвивається у хворих з важкою протеїнурією і/або швидким падінням ШКФ.

При наявності клінічних проявів діагностика не викликає труднощів. Диференціальний діагноз проводять з СЧВ, періартеріїтом, інфекційним ендокардитом, постінфекційним гломерулонефритом та есенціальним кріоглобулінемічним васкулітом. Перебіг хвороби Шенлейна-Геноха зазвичай доброякісний, однак може розвинути прогресуюча ниркова недостатність; біопсія нирок допомагає прогнозувати перебіг захворювання. У хворих зі стійким змінами сечі функція нирок може погіршуватися на протязі декількох років після встановлення діагнозу.

*Системні некротизуючі васкуліти.* Ураження клубочків часто супроводжують захворювання гетерогенної групи, що розвиваються внаслідок запалення і некротичних змін кровоносних судин. Є декілька видів таких захворювань, включно мікроскопічний поліартеріїт (ангіїт надчуттєвості), макроскопічний поліартеріїт (вузликосий періартеріїт), гранулематоз Вегенера, алергічний ангіїт і гранулематоз, ревматоїдний васкуліт, гігантоклітинний артеріїт та синдром Такаюсу. Хворобу Шенлейна-Геноха і СЧВ також можна розглядати як приклади васкуліту.

*Ревматоїдний артрит.* При ревматоїдному артриті розвиваються декілька різних видів ураження нирок. Вторинний амілоїдоз зустрічається у 5 – 10% хворих з довготривалим артритом. Нефротичний синдром може виникати, як ускладнення патогенетичної терапії. Окрім того, ураження нирок може бути обумовлено васкулітом, який іноді спостерігається при важкому ревматоїдному артриті. І нарешті, у хворих ревматоїдним артритом (що не лікувалися препаратами золота або пеніциламіном) може розвинути легкий проліферативний гломерулїт або мембранозний гломерулонефрит, що схожі з ураженнями, які спостерігаються при СЧВ. Протеїнурія, інколи з нефротичним синдромом, є основною клінічною ознакою таких уражень. Тривале та надмірне застосування анальгетиків може призвести до папілярного некрозу нирок.

*Синдром Шегрена* може супроводжуватися розвитком нефротичного синдрому, що обумовлений мембранозним або мезангіокапілярним гломерулонефритом (тип I) або, частіше, інтерстиціальним нефритом. Саркоїдоз рідко ускладнюється мембранозним гломерулонефритом. Часткова чи загальна ліподистрофія може супроводжуватися мезангіокапілярним гломерулонефритом (тип II, хвороба щільних відкладень). При цьому виявляються порушення системи комплементу, що характеризується зниженням концентрації C3, нормальними концентраціями C1q і C4 і наявністю циркулюючого в крові нефритичного фактору C3.

*Синдром Альпорта.* Захворювання, що проявляється перцептивною глухотою, яка поєднується зі спадковим нефритом. Ураження нирок проявляється в ранньому віці, головним чином у вигляді рецидивуючої гематурії. Чоловіки хворіють частіше та важче, ніж жінки. Повільно прогресуюча ниркова недостатність у чоловіків зазвичай призводить до розвитку термінальної стадії ниркової недостатності через 20-30 років після

перших проявів захворювання. Немає чіткого вираженого взаємозв'язку з початком або важкістю порушень слуху і ступенем ураження нирок. До числа інших супутніх порушень відносять два спільні офтальмологічні ускладнення – сферофакія лентіконус, а також тромбоцитопатія, гіперпролінемія та дисфункція головного мозку. Дослідження сімейних захворювань на аутосомно-домінантні або пов'язані з X-хромосомою типи спадковості мають різні ступені вираженості. В основі патогенезу може лежати порушення синтезу глікопептидних (неколагенових) компонентів клубочкової і канальцевої базальних мембран.

*Хвороба Фабрі* – дифузна ангіокератома тулубу – вроджене, пов'язане з X-хромосомою порушення обміну глікофінголіпідів, що призводить до накопичення нейтральних глікофінголіпідів в більшості тканин, враховуючи нирки. Легка форма хвороби Фабрі може розвиватися у гетерозіготних жінок. Клінічна хвороба характеризується ангіокератомами, які поражають нижню частину тулуба, калитку і сідниці; акропарестезіями, помутнінням рогівки; звивістю вен сітківки; раннім розвитком ішемічної хвороби серця і головного мозку. До числа ниркових проявів відносять гематурію та помірну протеїнурію, що супроводжуються повільно прогресуючою нирковою недостатністю. При світловій мікроскопії видно, що епітеліальні клітини і клубочки набувають пінистого вигляду. Це обумовлено накопиченням ліпідів. За допомогою електронної мікроскопії знаходять внутрішньоклітинні округлі здавлені тільця («мієлінові фігури»). Вилікувати хворих неможливо, якщо тільки не вдасться забезпечити відсутній фермент; успішна трансплантація нирок може скоректувати нестачу цього ферменту.

### *11. Подагрична нефропатія.*

Подагра належить до числа системних тофусних захворювань, що найчастіше розвиваються внаслідок гіперурикемії, пов'язаної з генетичними факторами чи впливом зовнішнього середовища. Подагра – захворювання, пов'язане з підвищенням вмісту в крові сечової кислоти і випаданням її кристалів в тканини, що супроводжується розвитком гострого розпухання суглобів з вираженими болями.

Нирки є одними з головних органів-мішеней при порушенні пуринового обміну. Частота ураження нирок у хворих на подагру коливається від 30% до 75%. При радіоізотопній ренографії порушення функції нирок діагностуються у 93% пацієнтів. Ураження нирок при подагрі об'єднують єдиним терміном “подагрична нирка”. Виділяють 3 варіанти ураження нирок при подагрі:

- інтерстиціальний нефрит;
- утворення каменів і формування сечокам'яної хвороби;
- гостра блокада нирок сечовою кислотою з розвитком гострої ниркової недостатності.

Клінічна картина подагричної нефропатії може проявлятися мінімальною протеїнурією, мікрогематурією, наявністю солей сечової кислоти в осаді. Як правило, протеїнурія не перевищує 1 г/добу, а нерідко не визначається зовсім. Необхідно відзначити, що при відсутності мінімальної протеїнурії першими проявами ниркової патології є ніктурія і зниження концентраційної функції

нирок. Для 70% хворих характерною є мікрогематурія, часто з епізодами макрогематурії, як правило короткочасної. У деяких випадках спостерігається бурій відтінок сечі і зниження діурезу. Домогтися повної ліквідації сечового синдрому за допомогою корекції пуринового обміну навіть на ранніх стадіях захворювання досить важко, можливо, внаслідок того, що, за наявними експериментальними даними, запальна реакція в інтерстиції у відповідь на наявність уратів представлена в основному мононуклеарними клітинами і тому може бути віднесена до імуноопосередкованої.

У пацієнтів з гіперурикемією характерна тенденція до артеріальної гіпертензії. Можливість ранніх структурних і функціональних ушкоджень нирок, навіть при мінімальному підвищенні АТ, зумовлює значимість артеріальної гіпертензії, що формується, як додаткового фактора прогресування подагричної нефропатії. Ушкодження капілярів, мікросудин та локальна ішемія можуть призвести до місцевої тканинної гіпоксії, що також зменшує уратний кліренс. Розвиваються позасуглобові прояви подагри: вражаються м'язи, зв'язковий апарат (ахілліт), подагричний фарингіт та тонзиліт, подагра кісточок середнього вуха. Під час гострих нападів подагри відмічають гепатопатію, викликану утворенням подагричних вузлів в печінці, специфічні ураження очей, що перебігають за типом увеїту, іридоцикліту, кон'юнктивіту; періодичні напади мігрені, алергічні прояви у вигляді екземи чи бронхоспастичного синдрому, подагричні флебіти.

## *12. Обструктивні нефропатії (сечокам'яна хвороба, гідронефроз сполучної тканини).*

Обструктивна нефропатія (ОН) являє собою особливу урологічну проблему, оскільки її наслідком є розвиток гідронефротичних змін, що супроводжуються незворотною атрофією ниркової паренхіми, яка у свою чергу обумовлює виникнення широкого спектру клінічних проявів ниркової недостатності. Іншою важливою і вкрай небезпечною рисою ОН є інфекція сечових шляхів, яка посилює ушкоджуючий вплив обструктивного фактору на структурні компоненти та функціональні властивості ниркової паренхіми, особливо за умов розвитку септичних ускладнень.

Сечокам'яна хвороба (СКХ) – досить поширене захворювання, відоме людству з глибокої давнини і зустрічається в усіх країнах світу. В багатьох регіонах уролітіаз носить ендемічний характер, що свідчить про вагомість екзогенних факторів у його виникненні.

Конкременти утворюються у сечовому тракті з багатьох причин. Ті з них, що формуються повторно внаслідок наявності гіперпаратиреоїдизму, нирково-каналцевого ацидозу, цистинурії, порушень пуринового обміну, гіпероксалурічних станів, а також латентної сечової інфекції, охоплюють невелику частину всіх випадків каменеутворення (10-20%). Разом з тим, ідеопатичні кальцієві камені, які зустрічаються у 70-80% спостережень, без сумніву, являються домінуючою проблемою в індустріально розвинених країнах. Патогенез кальцієвісних каменів має багатофакторний характер, який визначає відповідно і перелік лікувальних заходів.

Склад конкрементів може широко варіювати в залежності від географічних умов, але найбільш поширеним типом є кальцієві камені.

Переважну більшість серед кальцієвих каменів займають кальцій-оксалатні і в меншій мірі кальцій-фосфатні сполуки. Відомо, що 70-85% пацієнтів на СКХ потерпають від кальцій-оксалатного нефролітіазу. Так, наприклад, "інфекційні" камені виявляються приблизно в 3-15% спостережень, сечокислі та уратні конкременти зустрічаються з частотою від 2 до 18%, цистинові камені – у 1-2% пацієнтів у європейських країнах. У доповнення до дослідження кристалічного компоненту необхідно ідентифікувати і матриксну фракцію, яка у кальцієвих каменях вміщує ряд макромолекулярних субстанцій, селективно впливаючих на кристалічний склад каменя.

Найбільш характерним симптомом СКХ є біль в поперековій області, особливо у вигляді нападів (ниркові кольки). Спостерігаються також гематурія, піурія, дизурія, самостійне відходження каменів і обтураційна анурія.

Біль при СКХ може бути постійним чи інтермітуючим, тупим чи гострим. Локалізація та іррадіація болю залежать від місцезнаходження каменя. Великі камені миски та коралоподібні камені нирки малорухомі і викликають тупий біль у поперековій області. Відсутність болісних відчуттів при каменях нирок буває рідко. Для СКХ характерний зв'язок болю з рухом, трусською їздою і т.п. Болі в поперековій області часто іррадіюють за ходом сечоводу, у здухвинну ділянку. При просуванні каменя вниз по сечоводу послідовно змінюється іррадіація болю, він починає розповсюджуватися нижче в здухвинну область, стегно, яечко і голівку статевого члена у чоловіків, і статеві губи у жінок.

Найбільш характерним симптомом каменів нирки і сечоводу є напад гострого болю – ниркові кольки. Причиною ниркової кольки є раптове припинення відтоку сечі, викликане закупоркою верхніх сечових шляхів каменем. Порушення відтоку сечі призводить до переповнення миски сечею, підвищення внутрішньомискового тиску, що в свою чергу викликає подразнення рецепторів чутливих нервів воріт та розтягнення фіброзної капсули нирки. Болі зростають у зв'язку з порушенням мікроциркуляції в нирці та гіпоксії, що розвивається у нирковій тканині і нервових закінченнях нирки.

Відходження каменів можна вважати патогномонічною ознакою нефроуретеролітіазу; воно майже завжди супроводжується нирковою колькою. Здатність каменя до самостійного відходження багато в чому залежить від його розмірів і місцезнаходження, від стану тонусу та уродинаміки верхніх сечових шляхів. При зниженні тонусу і динаміки випорожнення миски та сечоводу відходження конкрементів ускладнюється або стає неможливим, а затримка каменя в сечових шляхах призводить до подальшого порушення уродинаміки.

Діагноз нефроуретеролітіазу встановлюють перш за все на підставі анамнезу і скарг хворого. З них найбільше значення мають приступи ниркової кольки, особливо повторні, з тупими болями у поперековій області в період між нападами, відходження каменів, гематурія, яка особливо часто виникає після фізичного навантаження. Кров у сечі після ниркової кольки є патогномонічним симптомом нефролітіазу.

Загальноклінічні методи обстеження дозволяють виявити ознаки ураження нирки і сечових шляхів (позитивний симптом Пастернацького,



болючість при пальпації в області нирки чи по ходу сечоводу). Об'єктивні клінічні симптоми нефроуретеролітазу не завжди патогномонічні.

Аналіз крові у хворих уролітазом в період ремісії виявляє мало змін, а під час ниркової кольки чи атаки пієлонефриту виявляє лейкоцитоз, зсув лейкоцитарної формули вліво, токсичну зернистість нейтрофілів, збільшення ШОЕ.

Аналіз сечі виявляє невелику кількість білка (0,03-0,3 г/л), поодинокі циліндри і солі. Лейкоцитурія з'являється при ускладненні нефролітазу пієлонефритом.

Велике значення у діагностиці сечокам'яної хвороби має оглядова і екскреторна урографія, УЗД, РРГ, хромоцистоскопія, які дозволяють побачити камінь, якщо він «народжується» із сечоводу у сечовий міхур, або ознаки його близького розташування біля вічка (набряклість та гіперемія вічка сечоводу).

Рентгенологічне дослідження займає провідне місце у розпізнаванні каменів нирки і сечоводу. Найбільш розповсюдженим методом є оглядова урографія. З її допомогою можна визначити розміри і форму каменя, а також орієнтовно його локалізацію.

Оглядова урограма повинна охоплювати всю область нирок і сечових шляхів з обох боків.

Гідронефроз – це патологічний стан порожнинної системи нирок і сечоводів, який спостерігається при різних захворюваннях і характеризується прогресивним розширенням миски з поступовою атрофією паренхіми нирок при неусуненні причин його появи. Буває вродженим та набутиим. Розрізняють декілька стадій порушення відтоку сечі і, відповідно, порушення основних функцій нирки.

Клінічна картина. У перебігу гідронефрозу розрізняють три стадії: I – початкову, II – ранню, III – термінальну. Гідронефроз часто розвивається безсимптомно і проявляється під час спалаху інфекції, травми або випадково виявляється при пальпації черевної порожнини. Симптомів, що були б характерними тільки для гідронефрозу, немає. Частіш за все спостерігається біль в здухвинній ділянці, різноманітна за інтенсивністю, постійного ниючого характеру, а в ранній стадії – у вигляді нападів ниркової кольки. Напади супроводжуються нудотою, блювотою, здуттям живота та підвищенням артеріального тиску. Хворі відмічають зменшення кількості сечі перед та під час нападів і збільшення її кількості після приступу. В пізніх стадіях гідронефрозу гострий біль нехарактерний. Підвищення температури під час приступів болю можливе тільки при інфікованому гідронефрозі, що пояснюється виникненням пієловенозного рефлюксу. Важливим симптомом при великому гідронефрозі є пухлиноподібне утворення в підребер'ї, яке можна пропальпувати.

Гематурія (мікро- і макроскопічна) – інколи єдиний симптом, який частіше спостерігається на початкових стадіях гідронефрозу.

В термінальній стадії захворювання функція нирки різко погіршується. Ознаки ниркової недостатності проявляються головним чином при двобічному процесі.

Проводиться диференційна діагностика з різними варіантами кістозного ураження нирок. Гідронефротичні порожнини мають неправильну форму, відсутня капсула, місцями може простежуватися зв'язок між порожнинами та мискою, змінюють свої розміри після форсованого введення рідини і швидкого випорожнення сечового міхура, акустичне підсилення більш виражене, ніж при кістозних ураженнях.

При наявності обструкції в сечоводах діагностика пов'язана з деякими труднощами і частіше ґрунтується на побічних ознаках: розширення мискової системи і сечоводу, при цьому діагностика конкрементів у розширеному сечоводі на фоні рідини значно спрощується. Візуалізація каменя в дистальному відділі сечоводу покращується при відповідній підготовці і оптимальному заповненні сечового міхура.

Ультразвукове дослідження при підозрі на камінь в сечоводі необхідно проводити безпосередньо на висоті клінічних проявів. В цьому випадку при нирковій кольці обов'язково виявляється розширення сечоводу і мискової системи нирки.

Незначне розширення верхніх сечових шляхів виникає при переповненні сечового міхура і гіпергідратації організму. Структура сечовода збережена, діаметр його збільшується при заповненні порцією сечі, після випорожнення міхура картина нормалізується. При хронічній затримці сечі можливий одnobічний або двобічний гідроуретеронефроз. Ступінь розширення – від мінімального до утворення розширених на всьому протязі сечоводів. При відхиленні сечоводів, при зміні їх положення вони можуть розширитися, наприклад, при нефроптозі – виражене опущення нирки призводить до перегинів сечоводів, що викликає порушення відтоку і уростаз.

### ***Порядок формулювання діагнозу***

У разі первинного хронічного ураження нирок у діагнозі визначають стадію ХХН, її нозологічну основу (морфологічно з датою біопсії) або клінічну (за відсутності морфологічної верифікації), вказують наявність нефротичного або нефритичного синдрому, артеріальної гіпертензії, анемії, ускладнень та супутньої патології.

*Приклад діагнозів.*

ХХН II ст.: гломерулонефрит, нефротичний синдром, артеріальна гіпертензія.

ХХН V ст.: гломерулонефрит, нефротичний синдром, артеріальна гіпертензія, анемія. ХНН IV ст., пролонгована програмним гемодіалізом. Уремична ретинопатія. Хронічний вірусний гепатит В.

У 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 або нефритичного синдромів, артеріальної гіпертензії, анемії, ускладнень та супутньої патології.

*Приклад діагнозів.*

СЧВ, ХХН III ст., люпус-нефрит (може бути вказаний морфологічний клас та дата біопсії), нефротичний синдром, артеріальна гіпертензія, анемія.

ЦД 1 типу, ХХН III ст.: діабетична нефропатія, нефротичний синдром, артеріальна гіпертензія; діабетична ступня. ХНН III ст.

У випадках, коли визначити нозологічну основу первинного чи вторинного хронічного ураження нирок неможливо, встановлюється діагноз ХХН; далі вказується наявність нефротичного або нефритичного синдромів, артеріальної гіпертензії, анемії, ускладнень та супутньої патології.

*Нефротичний синдром* – характеризується протеїнурією більшою, ніж 3,5 г/добу, гіпопротеїнемією меншою, ніж 60 г/л, гіперхолестеринемією та набряками.

*Нефритичний синдром* – це протеїнурія, яка поєднана з гіпертензією та порушенням функції нирок.

Згідно з рекомендаціями ERA-EDTA, 2004, діагноз анемії у пацієнтів з ХХН встановлюють в разі зниження вмісту гемоглобіну більше, ніж на 2 сигми (95 %) від нормальних значень у популяції, а саме:

- менше, ніж 115 г/л у дорослих жіночої статі (менше, ніж 120 г/л згідно із KDOQI, 2006);
- менше, ніж 135 г/л у дорослих чоловічої статі (для всіх чоловіків незалежно від віку згідно з KDOQI, 2006);
- менше, ніж 120 г/л у чоловіків віком понад 70 років.

Відповідно до останніх рекомендацій Європейського товариства гіпертензії та Європейського товариства кардіології (2003 р.) виділяють декілька рівнів АТ.

#### Класифікація артеріальної гіпертензії за рівнем АТ

| Категорії                         | САТ<br>мм рт.ст. | ДАТ<br>мм рт.ст. |
|-----------------------------------|------------------|------------------|
| Оптимальний                       | <120             | <80              |
| Нормальний                        | <130             | <85              |
| Високий нормальний                | 130-139          | 85-89            |
| Гіпертензія:                      |                  |                  |
| 1 ступінь (м'яка АГ)              | 140-159          | 90-99            |
| 2 ступінь (помірна АГ)            | 160-179          | 100-109          |
| 3 ступінь (тяжка АГ)              | ≥180             | ≥110             |
| Ізольована систолічна гіпертензія | ≥140             | ≤90              |

#### ***Основи медико-соціальної експертизи при хронічних хворобах нирок***

Медико-соціальна експертиза хворих з ХХН здійснюється на підставі комплексної оцінки стану здоров'я та ступеня обмеження життєдіяльності відповідно сучасним класифікаціям та «Інструкції про встановлення груп інвалідності», 2004 р.

Обмеження окремих категорій життєдіяльності (здібності до самообслуговування, самостійного пересування, трудової діяльності, орієнтації, контролю за своєю поведінкою) у хворих на ХХН залежить від стадії ХХН, наявності нефротичного синдрому, його тривалості та інших клінічних проявів основного захворювання (артеріальна гіпертензія, анемія), ефективності попередньої імуноотропної терапії гормонами та цитостатиками, а також

психологічних та соціальних факторів, що призводять до соціальної неспроможності.

Експертна оцінка ступеня обмеження життєдіяльності містить в собі визначення категорії життєдіяльності, де є певне обмеження, а також ступінь вираження цього обмеження, яке може бути легким, помірним і важким, і відповідно цим категоріям може бути визначена та чи інша група інвалідності.

Класифікація основних категорій життєдіяльності:

1. Здатність до самообслуговування – здатність людини самостійно здійснювати основні фізіологічні потреби, виконувати повсякденну побутову діяльність, в тому числі навички особистої гігієни.

2. Здатність до самостійного пересування – здатність самостійно пересуватися в просторі, зберігати рівновагу тіла при пересуванні, в спокої та при зміні положення тіла, користуватися громадським транспортом.

3. Здатність до навчання – здатність до сприйняття, запам'ятовування, засвоєння та відтворення знань (загальноосвітніх, професійних та ін.), оволодіння навичками і вміннями (професійними, соціальними, культурними, побутовими).

4. Здатність до трудової діяльності – здатність виконувати роботу в відповідності з вимогами до вмісту, об'єму, якості і умовами виконання роботи.

5. Здатність до орієнтації – здатність до адекватного сприйняття оточуючого середовища, оцінки ситуації, здатність до визначення часу і місця знаходження.

6. Здатність до спілкування – здатність до встановлення контактів між людьми шляхом сприйняття, обробки і передачі інформації.

7. Здатність контролювати свою поведінку - здатність себе усвідомлювати і до адекватної поведінки з урахуванням соціально-правових та морально-етичних норм.

При комплексній оцінці різних показників, що характеризують обмеження основних категорій життєдіяльності людини, виділяють III ступені їх враженості:

| Категорія обмеження життєдіяльності | Ступінь вираження обмежень за категоріями життєдіяльності  |
|-------------------------------------|--|
| Обмеження самообслуговування        | <p>I ступінь – здатність до самообслуговування при більш тривалій затраті часу, виконання його поетапно, зменшення об'єму, з використанням при необхідності допоміжних технічних засобів;</p> <p>II ступінь – здатність до самообслуговування з регулярною частковою допомогою інших осіб з використанням при необхідності допоміжних технічних засобів;</p> <p>III ступінь – неспроможність до самообслуговування, необхідність в постійній сторонній допомозі та повна залежність від сторонніх осіб</p> |

|   |   |
|---|---|
| <p>Обмеження здатності до самостійного пересування.</p> | <p>I ступінь – здатність до самостійного пересування приблизно тривалій затраті часу, виконання його поетапно зменшення відстані з використанням при необхідності допоміжних технічних засобів;</p> <p>II ступінь – здатність до самостійного пересування з регулярною частковою допомогою інших осіб з використанням при необхідності допоміжних технічних засобів;</p> <p>III ступінь – неспроможність до самостійного пересування, необхідність в постійній сторонній допомозі та повна залежність від сторонніх осіб</p>  |
| <p>Обмеження здатності до навчання</p>                  | <p>I ступінь – здатність до навчання, а також до отримання освіти визначеного рівня в межах державних освітніх стандартів в освітніх закладах загального призначення з використанням спеціальних методів навчання, спеціального режиму навчання, з використанням при необхідності допоміжних технічних засобів та технологій;</p> <p>II ступінь – здатність до навчання тільки в спеціальних (відкоректованих) навчальних закладах для вихованців, дітей з обмеженими здатностями або на дому за спеціальними програмами з використанням при необхідності допоміжних технічних засобів та технологій;</p> <p>III ступінь – неспроможність до навчання</p> |
| <p>Обмеження здатності до трудової діяльності</p>       | <p>I ступінь – здатність до виконання трудової діяльності в звичайних умовах праці при зниженні кваліфікації, важкості, напруженості і (або) зменшення об'єму роботи, нездатність продовжувати роботу за основною професією при збереженні здатності в звичайних умовах праці виконувати трудову діяльність більш низької кваліфікації;</p> <p>II ступінь – здатність до виконання трудової діяльності в спеціально зроблених умовах праці з використанням допоміжних технічних засобів і (або) за допомогою інших осіб;</p> <p>III ступінь – неспроможність до трудової діяльності або проти покази до трудової діяльності</p>                           |
| <p>Обмеження здатності до орієнтації</p>                | <p>I ступінь – здатність до орієнтації тільки в звичних обставинах самостійно і(або) за допомогою допоміжних технічних засобів;</p> <p>II ступінь – здатність до орієнтації з регулярною частковою допомогою інших осіб з використанням при необхідності допоміжних технічних засобів;</p> <p>III ступінь – неспроможність до орієнтації (дезорієнтація) та необхідність в постійній допомозі в(або) нагляді сторонніх осіб</p>   |

|   |  |
|---|--|
| Обмеження здатності до спілкування                | <p>I ступінь – здатність до спілкування зі зниженням темпів та об’ємів отримання і передачі інформації; використання при необхідності допоміжних технічних засобів;</p> <p>II ступінь – здатність до спілкування при регулярній частковій допомозі інших осіб з використанням при необхідності допоміжних технічних засобів;</p> <p>III ступінь – неспроможність до спілкування та необхідність в постійній допомозі сторонніх осіб;</p>   |
| Обмеженість здатності контролювати свою поведінку | <p>I ступінь – обмеження здатності контролювати свою поведінку, що періодично виникає в важких життєвих ситуаціях і(або) постійне утруднення виконання ролевих функцій, що торкаються окремих сфер життя, з можливістю часткової самокорекції;</p> <p>II ступінь – постійне зниження критики своєї поведінки та оточуючого середовища з можливістю часткової корекції тільки при регулярній допомозі інших осіб;</p> <p>III ступінь – неспроможність до контролювання своєї поведінки, неможливість її корекції, необхідність в постійній допомозі (нагляді) інших осіб;</p> |

Інвалідність I групи визначається хворим з ХХН V стадії. Якщо хворі лікуються методами нирковозамісної терапії (гемодіаліз, перитонеальний діаліз, трансплантована нирка), враховуються наявність виражених незворотних ускладнень, супутніх захворювань, які зумовлюють функціональні порушення III-IV ступеню і призводять до обмеження здібності до самообслуговування, пересування, трудової діяльності та ін. II ступеню або без них. Хворі потребують постійного медичного нагляду та сторонньої допомоги на протязі 50 % денного часу.

Інвалідність II групи визначається хворим з ХХН III та IV стадіями (ШКФ – 15-59 мл/хв/1,73м<sup>2</sup>) з порушенням функцій органів та систем II ступеню у разі уповільнення темпів розвитку патологічного процесу на тлі адекватного лікування, що призводить до зменшення швидкості прогресування хвороби. Клініко-функціональні прояви основного та супутніх захворювань призводять до обмеження здатності до виконання трудової діяльності, пересування, самообслуговування та навчання II ступеню. В окремих випадках хворі можуть виконувати ту чи іншу роботу в спеціально створених умовах.

Інвалідність III групи визначають хворим з ХХН III (ШКФ – 59-31 мл/хв/1,73м<sup>2</sup>) при відсутності важких ускладнень основного та супутніх захворювань, при помірних функціональних порушеннях з боку різних органів та систем, які призводять до зниження здатності до виконання трудової діяльності I ступеню, обмеження пересування II ступеню, самообслуговування I ступеню, навчання – I ступеню.