

Мінакова В.А.^{1,2}, Непомнящий В.М.², Багдасарова І.В.²¹КЗ «Дніпропетровська дитяча міська клінічна лікарня №2» ДОР, м. Дніпро, Україна²ДУ «Інститут нефрології НАМН України», м. Київ, Україна

Клініко-морфологічна характеристика нефропатій, у дебюті захворювання представлених ізолюваною гематурією

For cite: Zdorov'ye Rebenka. 2017;12:335-40. DOI: 10.22141/2224-0551.12.3.2017.104223

Резюме. Актуальність. Нефропатії, що перебігають з ізолюваною гематурією у дітей, мають труднощі для диференціальної діагностики в зв'язку зі схожістю симптомів, особливо на ранніх стадіях захворювання, тому пошук діагностичних можливостей при цих станах є на даний час актуальним питанням. **Метою** роботи було дослідження клінічних проявів, функціонального стану нирок, морфологічної характеристики нефропатій, що перебігають з ізолюваною гематурією у дітей, для поліпшення якості діагностики даних захворювань. **Матеріали та методи.** Обстежено 158 дітей віком від 1 до 18 років із захворюваннями нирок, що перебігають з синдромом гематурії. До групи обстеження ввійшли діти, у яких протягом року спостерігалася гематурія, від мікро- до епізодів макрогематурії, без екстраренальних проявів. Вивчали рівні гематурії, альбумінурії в сечі, біохімічні показники крові, швидкість клубочкової фільтрації, морфологічні зміни тканини нирки за даними прижиттєвої нефробиопсії. **Результати.** Пункційна нефробиопсія, проведена в терміни від 1 до 3 років після маніфестації захворювання, у дітей із клінічно встановленим діагнозом «гломерулонефрит, гематурична форма», а так само у дітей зі спадковим нефритом виявила гетерогенність морфологічних форм нефропатій, з переважанням ІgА-нефропатії (48,4 %), хвороби тонких базальних мембран (29 %), спадкового нефриту (синдром Альпорта) (22,6 %). **Висновки.** Незважаючи на схожість клінічних проявів, особливо на ранніх стадіях захворювання, було встановлено ряд клініко-анамнестичних і лабораторних відмінностей серед даних захворювань, що підтверджує необхідність диференційованого підходу до трактування змін в аналізах сечі і формулювання діагнозу у пацієнтів з ізолюваною гематурією, визначення тактики лікування та подальшої реабілітації.

Ключові слова: гематурія; гломерулонефрит; спадковий нефрит; діти; біопсія нирки

Вступ

Нефропатії, що перебігають із гематурією, являють найбільші диференційно-діагностичні труднощі через схожість клінічних проявів, особливо на ранніх стадіях захворювання, мають тенденцію до затяжного та хронічного перебігу, у ряді випадків призводять до хронічної ниркової недостатності [1–3]. Важливість диференційного підходу до діагностики цих захворювань обумовлена необхідністю вибору терапії у даної групи дітей [2–4]. Основним методом для дифе-

ренційної діагностики нефропатій є проведення прижиттєвого морфологічного дослідження тканини нирки. За даними дослідників [5, 6], у 20–40 % пацієнтів після вивчення морфологічної характеристики біоптату було змінено клінічний діагноз.

Мета роботи: дослідити клінічні прояви, функціональний стан нирок і морфологічну характеристику нефропатій, що клінічно наведені синдромом гематурії у дітей, для покращення диференційної діагностики даних захворювань.

Матеріали та методи

Обстежено 158 дітей (91 хлопчик, 67 дівчаток) із хворобами нирок, що перебігають з гематурією, віком від 1 до 18 років (середній вік — $11,70 \pm 0,35$ року), які перебували на стаціонарному обстеженні та лікуванні в нефрологічному відділенні дитячої міської лікарні № 2 м. Дніпра та в республіканському нефрологічному центрі на базі дитячої міської лікарні № 7 м. Києва. В усіх випадках перший епізод гематурії (підрахована гематурія: > 10 в полі зору в двох послідовних аналізах сечі) виявлено при плановому обстеженні, за відсутності суб'єктивних скарг та екстрауретеральних проявів нефропатії, відсутності структурних змін нирок за даними ультразвукового дослідження. Зміни в аналізах сечі спостерігались не менше 1 року, зі збільшенням інтенсивності (від 50 тис. до масивної еритроцитурії). Пацієнтам було клінічно встановлено діагнози: хронічного гломерулонефриту, гематурична форма (ГН) ($n = 103$, вік — $13,10 \pm 0,35$ року), спадкового нефриту (СН) ($n = 32$, вік — $8,60 \pm 0,85$ року) за наявності еритроцитурії в сімейному анамнезі та дисметаболическої нефропатії (ДН) ($n = 23$, вік — $9,40 \pm 0,98$ року) — за наявності порушень транспорту солей.

Визначали рівень гематурії, альбумінурії (АУ) в сечі, біохімічні показники крові, швидкість клубочкової фільтрації (ШКФ) розраховували за формулою Шварца, усім хворим проведено ультразвукове дослідження нирок і сечовивідних шляхів.

Враховуючи тривалість та вираженість гематуричного синдрому, 62 хворим проведено морфологічне дослідження. Дослідження гістологічних зразків (кількість клубочків від 8 до 63, медіана 22) проведено в лабораторії патоморфології ДУ «ІН НАМН» [7]. Світлооптичне дослідження включало забарвлення за Н&Е, PAS, PAMS, гематоксиліном, еозинном, трихромом, конго червоним основним, пікросиріусом; проведено електронно-мікроскопічне дослідження. Для гістологічного дослідження було застосовано імунофлюоресцентну мікроскопію заморожених зразків нефробиоптату з міченими FITS поліклональними антитілами (IgA, IgG, IgM, κLC, λLC, C3c, C1q, альбумін, фібриноген), при визначенні діагнозу використовували класифікацію ІгАНП за Наас та в більшості випадків Оксфордську класифікацію [8, 9].

Статистична обробка даних виконана за допомогою прикладних комп'ютерних програм: Microsoft Excel 2010, Statistica 9.0. Перевірку відповідності емпіричних розподілів кількісних даних нормальному закону проводили за критеріями Колмогорова — Смирнова і Лілієфорса. Дані наведені як середнє значення (M), стандартна похибка ($\pm m$) або стандартне відхилення (SD) для нормального розподілу, і як медіана (Me) з інтерквартильним розкидом ([25%; 75%]) в інших випадках. Вірогідність відмінностей кількісних показників оцінювалась за критеріями Стюдента (t) або Манна — Уїтні (U), якісних — за критерієм хі-квадрат Пірсона (χ^2).

Результати та обговорення

Зв'язок дебюту захворювання з гострими інфекціями (гостра респіраторно-вірусна інфекція, ангіна, скарлатина) було виявлено у 57 хворих на ГН (55,3 %), 7 хворих на СН (21,9 %) ($p < 0,001$ порівняно з ГН) і 6 пацієнтів з ДН (26,1 %) ($p < 0,05$ порівняно з попередніми групами). У більшості пацієнтів з СН (21 хворий, 65,6 %) та ДН (16 хворих, 69,6 %) гематурія випадково виявлена при диспансерному обстеженні.

При вивченні спадкового анамнезу було виявлено обтяжену спадковість у 40 хворих на ГН (38,8 %), 32 — з СН (100 %) ($p < 0,001$) та у 10 — з ДН (43,5 %) ($p < 0,001$).

Понад половину дітей із ГН (55 хворих; 53,4 %) мали виражену гематурію, у тому числі макрогематурію (9; 8,8 %), у той час як у більшості пацієнтів при СН (24; 75 %) і ДН (22; 95,6 %) гематурія була незначною або помірною.

Підвищена екскреція альбуміну з сечею (понад 30 мг/добу) реєструвалась у 42 (50,6 %) із 83 хворих на ГН, у 10 (45,5 %) із 22 хворих на СН і у 2 (14,3 %) із 14 пацієнтів з ДН ($p < 0,05$ порівняно з попередніми групами). Відповідні середні рівні АУ дорівнювали: у пацієнтів з ГН — 31 [14; 138] мг/л, із СН — 27 [14; 92] мг/л, із ДН — 10,4 [5,6; 29] мг/л ($p < 0,001$ і $p < 0,01$ порівняно з групами ГН і СН).

Суттєвого зниження ШКФ та порушення азотовидільної функції нирок у пацієнтів усіх груп на момент обстеження не спостерігалось.

Таким чином, дискримінаційними клініко-анамнестичними і лабораторними ознаками нефропатій із синдромом гематурії виявились наступні: між ГН і СН — вік дітей, вираженість гематурії, спадковість, наявність зв'язку з попереднім захворюванням, оксалурія; між СН і ДН — вираженість гематурії, обтяжена спадковість, оксалурія, АУ; між ГН і ДН — вік, вираженість гематурії, АУ, наявність зв'язку з попереднім захворюванням (рис. 1).

Для уточнення клінічного діагнозу проведено морфологічне дослідження нефробиоптатів у 62 пацієнтів, із них 55 дітей (88,7 %) із встановленим клінічним діагнозом ГН (середній вік — $13,50 \pm 0,45$ року), 7 (11,3 %) — із СН ($10,40 \pm 1,53$ року). За результатами патоморфологічного дослідження ІгА-нефропатію (ІгА-НП) було виявлено у 30 хворих (48,4 %), хворобу тонких базальних мембран (ХТБМ) — у 18 (29 %), синдром Альпорта (СА) — у 14 (22,6 %). Співвідношення клінічних і морфологічних діагнозів наведено в табл. 1.

Проведено аналіз морфологічної картини кожного з варіантів, було оцінено гломерулярні зміни (наявність мезангіальної гіперцелюлярності, ендоканалілярної гіперцелюлярності, наявність клітинних/фіброклітинних півмісяців, сегментарного склерозу та/або адгезії, % глобально склерозованих клубочків); судинні зміни (гіаліноз, артеріосклероз); тубулоінтерстиціальні зміни (наявність тубулярної атрофії, інтестиціального фіброзу, інфільтрації, пінисті клітини).

У 30 (48,4 %) обстежених дітей із синдромом гематурії морфологічні зміни відповідали ознакам ІgА-нефропатії, виявлені мезангіальні відкладення ІgА (рис. 2), із них 28 пацієнтів (93,3 %) — з клінічним діагнозом ГН, 2 випадки (6,6 %) — клінічно представлені СН.

За Оксфордською класифікацією світлооптично переважала мезангіальна гіперцелюлярність (M1: n = 25), сегментарний гломерулосклероз (S1: n = 21), практично з однаковою частотою визначали наявність ендокapілярної проліферації (E1: n = 20), у половини обстежених виявлено тубулярну атрофію/інтерстиційний фіброз (T1/2: n = 15, T0: n = 15). Розподіл морфологічних параметрів наведено в табл. 2.

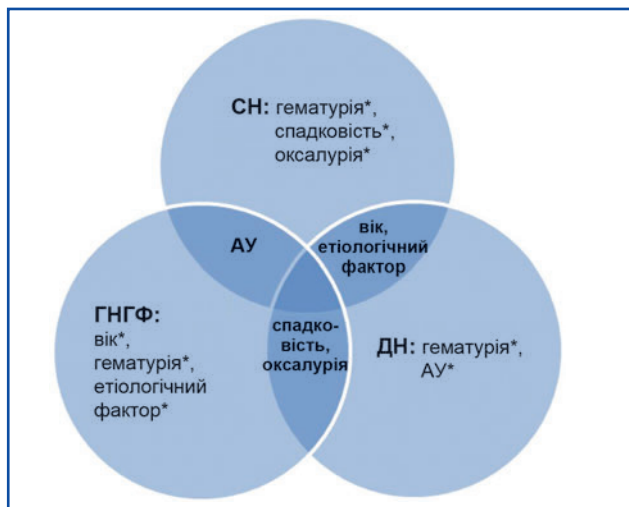


Рисунок 1. Спільні і відмінні характеристики нефропатій із клінічними проявами гематурії у дітей: * — $p < 0,05$ порівняно з іншими групами

Усім пацієнтам з ІgА-НП виконане пряме імунофлюоресцентне дослідження, інтенсивність світіння імунних депозитів, оцінена за напівкількісною шкалою (представлена відсотками серед усіх позитивних випадків), і частота світіння відображені в табл. 3.

Морфологічна картина ХТБМ (n = 18) представлена дифузним стоншенням гломерулярної базальної мембрани (ГБМ) — відстані між ендотелієм та подоцитами у капілярних петлях периферії клубочку (рис. 3) до менш ніж 200 нм та відсутністю депозитів імуноглобулінів і комплементу; у 2 випадках (11,8 %) спостерігались незначна вогнищева атрофія каналців і вогнищевий інтерстиціальний фі-

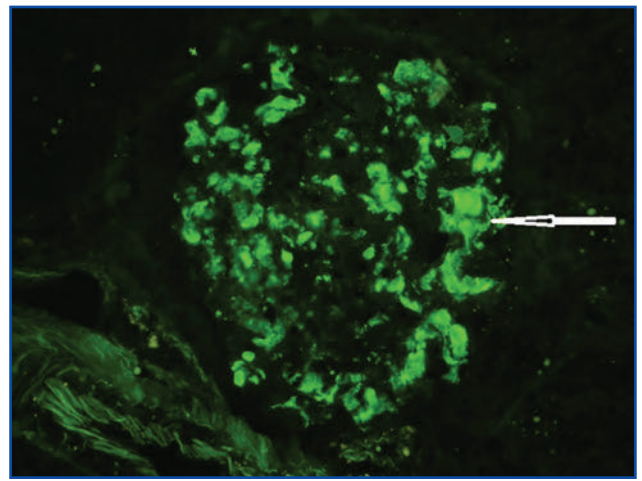


Рисунок 2. Хворий Щ., 10 років: ІgА-нефропатія (імунофлюоресцентне дослідження, збільшення $\times 200$): мезангіальні відкладення ІgА вказані стрілкою

Таблиця 1. Розподіл морфологічних форм нефропатій за клінічним діагнозом, n/%

Клінічний діагноз	Морфологічна форма		
	ІgА-НП (n = 30)	ХТБМ (n = 18)	СА (n = 14)
ГН 55/100 %	28/50,9	16/29,1	11/20,0
СН 7/100 %	2/28,6	2/28,6	3/42,8

Таблиця 2. Морфологічна характеристика хворих з ІgА-НП за даними світлової мікроскопії (n = 30)

Морфологічні параметри	Кількість хворих, %/n
Мезангіальна гіперцелюлярність (M): — немає (M0 < 0,5) — є (M1 > 0,5)	16,7/5 83,3/25
Сегментарний склероз/адгезія (S): — немає (S0) — є (S1)	30,0/9 70,0/21
Ендокapілярна гіперцелюлярність (E): — немає (E0) — є (E1)	33,3/10 66,7/20
Тубулярна атрофія/інтерстиційний фіброз (T): — немає/мін. (T0 < 25 %) — є (T1 = 25–50 %; T2 > 50 %) T1/T2	50,0/15 50,0/15

Таблиця 3. Частота та середня інтенсивність світіння імуноглобулінів та комплементу у пацієнтів з ІgA-НП (n = 30)

Показник	IgA	IgG	IgM	κLC	λLC	C1q	C3
Частота, %/n	100,0/30	53,3/16	70,0/21	60,0/18	66,7/20	20,0/6	56,7/17
Інтенсивність (%/n):							
1+	–	18,8/3	52,4/11	44,4/8	5,0/1	50,0/3	5,9/1
2+	16,7/5	68,8/11	42,9/9	27,8/5	20,0/4	50,0/3	47,1/8
3+	50,0/15	6,25/1	4,8/1	27,8/5	45,0/9	–	41,2/7
4+	33,3/10	6,25/1	–	–	30,0/6	–	5,9/1

броз. Морфологічних відмінностей у групах хворих, клінічно наведених ГН та СН, не спостерігалось.

Синдром Альпорта встановлено у 11 хворих (78,6 %) з клінічним діагнозом ГНГФ та у 3 хворих (21,4 %) — з СН. Морфологічно синдром Альпорта представлено наступним чином: у 10 випадках (71,3 %), із них у 1 хворого зі СН, виявлено ГБМ нерівномірної товщини, зони стоншення чергуються з ділянками потовщеної та шаруватої структури ГБМ від 115 до 1205 нм (рис. 4, 5); у 8 випадках (57,1 %),

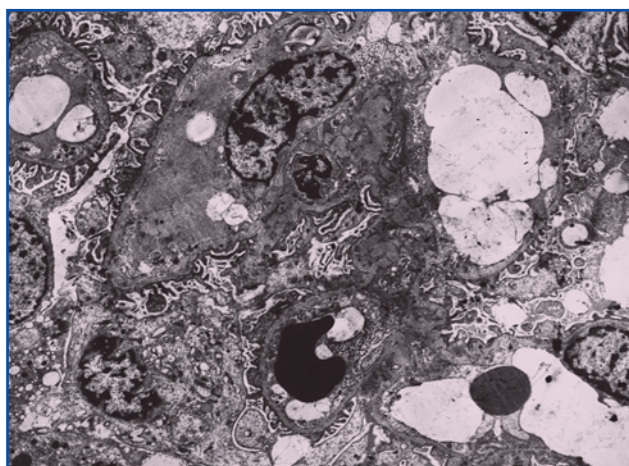


Рисунок 3. Хворий П., 8 років: ХТБМ (електронограма, збільшення $\times 2400$): стоншення гломерулярної базальної мембрани

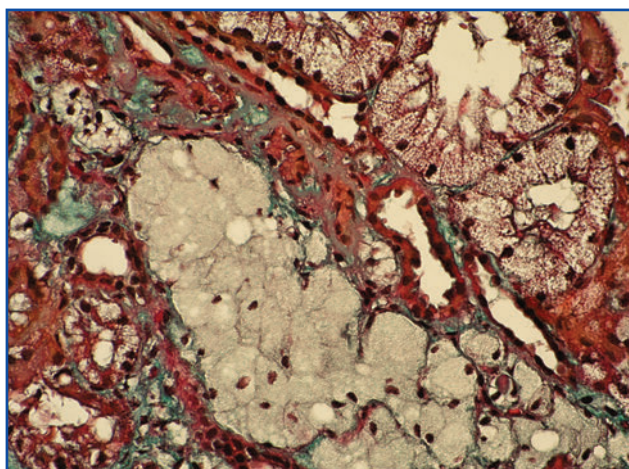


Рисунок 4. Хворий К., 16 років: синдром Альпорта (забарвлення Н&Е, збільшення $\times 400$): пінисті клітини

із них у 2 хворих з СН, в інтерстиції були присутні пінисті клітини від одиничних до множинних скупчень; у 4 хворих (28,6 %), із них у 1 з СН, виявлено злиття малих відростків подоцитів; в одному випадку СН у хворого відмічалось дифузне полісегментарне відкладення ІgМ (1+) і легких ланцюгів κ (1+).

Співставлення клініко-анамнестичних і лабораторних даних пацієнтів при різних морфологічних варіантах нефропатії дозволило встановити наступні тенденції (табл. 4). Характерними рисами ІgА-нефропатії були: відносно невелика тривалість захворювання (76,7 % — до 6 років), необтяжений сімейний анамнез (76,7 %), підвищена екскреція альбуміну з сечею (70 % — понад 50 мг/добу) та виражена гематурія (61,6 % — понад 50 тис. еритроцитів/мл).

Нефропатія з морфологічними ознаками ХТБМ частіше реєструвалась у дітей молодше 12 років (58,8 %), з незначно або помірно вираженою АУ (до 50 мг/добу — 64,7 %), але з вираженою гематурією, у тому числі з макрогематурією (64,7 % — понад 50 тис. еритроцитів/мл).

Слід відзначити, що на відміну від клінічного діагнозу СН синдром Альпорта був статистично порівняний ($p > 0,05$) з іншими морфологічними варіантами нефропатій за критеріями обтяженої спадковості, віку дітей, провокуючого фактора, що передував розвитку гематурії, а основною відмінною ознакою виявилась вираженість гематурії — 11 паці-

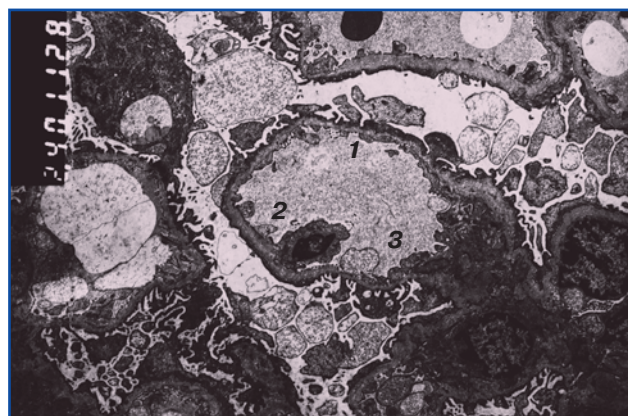


Рисунок 5. Хворий К., 16 років: синдром Альпорта (електронограма, збільшення $\times 2400$): 1 — стоншення гломерулярної базальної мембрани; 2 — потовщення гломерулярної базальної мембрани; 3 — злиття малих відростків подоцитів

Таблиця 4. Характеристика клініко-анамнестичних і лабораторних показників у хворих, яким проведено нефробиопсію, $M \pm t$ або $n/\%$

Показник		Морфологічний варіант		
		IgA-НП (n = 30)	ХТБМ (n = 18)	СА (n = 14)
Вік, роки		14,10 ± 0,68 p_2	11,30 ± 0,89 $p_{1,3}$	12,30 ± 0,76
Тривалість захворювання, роки	До 3	11/36,7	2/11,1	4/28,6
	3–6	12/40,0	6/33,3	3/21,4
	> 6	7/23,3 p_2	10/55,5 p_1	7/50,0
Обтяжена спадковість	Так	7/23,3 $p_{2,3}$	11/61,1 p_1	7/50,0
Фактор, що передував розвитку гематурії	Не визначено	11/36,7	7/38,9	5/35,7
	ГРЗ	19/63,3	11/61,1	9/64,3
Альбумінурія, мг/добу	< 50	9/30,0	11/61,1	1/7,1
	50–100	2/66,7	5/27,8	4/28,6
	> 100	19/63,3 p_2	2/11,1 $p_{1,3}$	9/64,3 p_2
ШКФ, мл/хв (за Шварцем)	< 90	4/13,3	–	4/28,6
	≥ 90	26/86,7	18/100	10/71,4

Примітка: $p_{1,2,3} < 0,05$ порівняно з відповідною групою 1, 2, 3.

ентів (78,6 %) з синдромом Альпорта мали помірно виражену гематурію (10–50 тис. еритроцитів/мл), у тому числі всі 3 випадки хворих з клінічно встановленим діагнозом СН. В інших 4 випадках СН з морфологічною картиною IgA-НП і ХТБМ еритроциурія була інтенсивною (від 50 тис. до макрогематурії).

Висновки

1. Нефробиопсія, проведена в терміни від 1 до 3 років після маніфестації захворювання у дітей з клінічно встановленим діагнозом ГФ, гематурична форма, а також спадкового нефриту, виявила гетерогенність морфологічних форм нефропатій, з переважанням IgA-НП (48,4 %), ХТБМ (29 %), спадкового нефриту (синдром Альпорта) (22,6 %).

2. Незважаючи на схожість клінічних проявів, особливо на ранніх стадіях, дані захворювання мають ряд клініко-анамнестичних і лабораторних відмінностей, співставлення цих даних з результатами морфологічного дослідження нефробиоптатів підтверджує необхідність диференційного підходу до трактовки змін в аналізах сечі та формування діагнозу у пацієнтів з ізольованою гематурією, визначення тактики лікування та подальшої реабілітації.

3. Оцінка отриманих результатів свідчить про доцільність вивчення та проведення клініко-морфологічних паралелей у дітей з нефропатіями, що клінічно представлені гематурією, особливо в випадках, коли за будь-якими причинами неможливо проведення нефробиопсії.

Конфлікт інтересів. Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів при підготовці даної статті.

References

1. Borisova TP. Morphological characteristics of various forms of glomerulonephritis and clinical manifestations in childhood. *Zdorov'e Rebenka*. 2007;1(4):59-63. (In Russian).
2. Borisova T.P. Clinical and morphological characteristics and efficacy of treatment of acute glomerulonephritis with nephritic syndrome in children. *Sovremennaja pediatrija*. 2010;1:185-9. (In Russian).
3. Gerasimenko ON. Chronic glomerulonephritis (hematuric form) in children: clinic morphological features and prognostic factors. *Zdorov'e Rebenka*. 2011;4:22-6. (In Russian).
4. Kolesnyk MO, Nepomnyashy VM, Romanenko AM, Zabarko LB, Tumarkina MV. Gistologichna klasifikacija, glosarij ta morfologichna harakteristika pervinnih glomerularnih zahvorjuvan': Metodichni rekomendacii [The histological classification, a glossary, and morphological characteristics of primary glomerular diseases: guidelines]. Kyiv; 2003. 24 p. (In Ukrainian).
5. Batinić D, Šćukanec-Spoljar M, Milosević D, Nizjić L, Vrljićak K, Matković M. Renal biopsy in children with isolated microhematuria. *Acta Med Croatica*. 2002;56(4-5):163-66. (In Croatian). PMID: 12768895.
6. Bergstein J, Leiser S, Andreoli S. The Clinical Significance of Asymptomatic Gross and Microscopic Hematuria in Children. *Arch Pediatr Adolesc Med*. 2005;159(4):353-5. doi: 10.1001/archpedi.159.4.353.
7. Coppo R, Troyanov S, Camilla R, et al. The Oxford IgA nephropathy clinicopathological classification is valid for children as well as adults. *Kidney Int*. 2010;77:921-7. doi: 10.1038/ki.2010.43.
8. Gutierrez E, Zamora I, Ballarín JA, Arce Y, Jimenez S, Queda C, et al.; Grupo de Estudio de Enfermedades Glomerulares de la Sociedad Española de Nefrología (GLOSEN). Long-term outcomes of IgA nephropathy presenting with minimal or no proteinuria. *J Am Soc Nephrol*. 2012;23:1753-60. doi: 10.1681/ASN.2012010063.

9. Haas M. Histologic subclassification of IgA nephropathy: a clinicopathologic study of 244 cases. *Am J Kidney.* 1997;29:829-42. PMID: 9186068.

10. KDIGO Clinical practice guideline for glomerulonephritis. *Kidney international supplements.* 2012;2(S. 2):139-274. doi: 10.1038/kisup.2012.12.

11. Maisonneuve P, Agodoa L, Gellert R, Stewart JH, Buccianti G, Lowenfels AB, et al. Distribution of primary renal diseases leading to end-stage renal failure in the United States, Europe, and Australia/New Zealand: results from an international comparative study. *Am J Kidney Dis.* 2000;35:157-65. doi: 10.1016/S0272-6386(00)70316-7.

12. Patil PM, Hipparagi SB, Sinha KS, Sorangavi VM. Asymptomatic proteinuria and hematuria in school going children. *JKIMSU.* 2013;2:105-8.

13. Polito MG, de Moura LA, Kirsztajn GM. An overview on frequency of renal biopsy diagnosis in Brazil: clinical and pathological patterns based on 9,617 native kidney biopsies. *Nephrol Dial Transplant.* 2010;25:490-6. doi: 10.1093/ndt/gfp355.

14. Savige J, Gregory M, Gross O, et al. Expert guidelines for the management of Alport syndrome and thin basement membrane nephropathy. *J Am Soc Nephrol.* 2013;24(3):364-75. doi: 10.1681/ASN.2012020148.

15. Wyatt RJ, Julian BA. IgA nephropathy. *N Engl J Med.* 2013;368(25):2402-14. doi: 10.1056/NEJMra1206793.

Отримано 21.04.2017 ■

Минакова В.А.^{1,2}, Непомнящий В.Н.², Багдасарова И.В.²

¹КУ «Днепропетровская детская городская клиническая больница №2» ДООС, г. Днепр, Украина

²ГУ «Институт нефрологии НАМН Украины», г. Киев, Украина

Клинико-морфологическая характеристика нефропатий, в дебюте заболевания представленных изолированной гематурией

Резюме. Актуальность. Нефропатии, протекающие с изолированной гематурией у детей, представляют трудности для дифференциальной диагностики в связи со схожестью симптомов, особенно на ранних стадиях заболевания, поэтому поиск диагностических возможностей при данных состояниях является в настоящее время актуальным вопросом. **Целью работы** было исследование клинических проявлений, функционального состояния почек, морфологической характеристики нефропатий, протекающих с изолированной гематурией у детей, для улучшения качества диагностики данных заболеваний. **Материалы и методы.** Обследовано 158 детей в возрасте от 1 до 18 лет с заболеваниями почек, которые протекают с синдромом гематурии. В группу обследования были включены дети, у которых в течение года наблюдалась гематурия, от микро до эпизодов макрогематурии, без экстрауренальных проявлений. Изучали уровни гематурии, альбуминурии в моче, биохимические показатели крови, скорость клубочковой фильтрации, морфологические изменения ткани почки по

данным прижизненной нефробиопсии. **Результаты.** Пункционная нефробиопсия, проведенная в сроки от 1 до 3 лет после манифестации заболевания, у детей с клинически установленным диагнозом «гломерулонефрит, гематурическая форма», а также у детей с наследственным нефритом выявила гетерогенность морфологических форм нефропатий, с преобладанием IgA-нефропатии (48,4 %), болезни тонких базальных мембран (29 %), наследственного нефрита (синдром Альпорта) (22,6 %). **Выводы.** Несмотря на сходство клинических проявлений, особенно на ранних стадиях заболевания, был установлен ряд клинико-anamnestических и лабораторных различий среди данных заболеваний, что подтверждает необходимость дифференцированного подхода к трактовке изменений в анализах мочи и формулировке диагноза у пациентов с изолированной гематурией, определению тактики лечения и последующей реабилитации.

Ключевые слова: гематурия; гломерулонефрит; наследственный нефрит; дети; биопсия почки

V.A. Minakova^{1,2}, V.N. Nepomnyashchy², I.V. Bagdasarova²

¹MI "Dnipropetrovsk Municipal Clinical Hospital №2" of Dnipropetrovsk Council, Dnipro, Ukraine

²SI "Institute of Nephrology NAMS of Ukraine", Kyiv, Ukraine

The clinical and morphological characteristics of nephropathy first manifested with isolated hematuria

Abstract. Background. Nephropathy associated with hematuria progress represent the greatest differential diagnostic difficulties because of the similarity of clinical manifestations, especially at the early stages of the disease, which tend to prolonged and chronic course and, in some cases, lead to chronic renal failure. A differential approach to the diagnosis of these diseases is important for the choice of therapy in this group of children. The main method for differential diagnosis of nephropathy is to conduct morphological study of the kidney tissue in vivo. The purpose was to study the clinical manifestations of renal functional state and morphological features of nephropathy with hematuria syndrome in children to improve differential diagnosis of these diseases. **Materials and methods.** The study involved 158 children with kidney disease with hematuria deterioration, aged 1 to 18 years. The survey group included children observed for hematuria from micro to gross hematuria without extrarenal manifestations over a year. The level of hematuria, urine albuminuria, blood biochemical pa-

rameters, glomerular filtration rate, morphological changes of the kidney tissue according to kidney biopsy lifetime were studied. **Results.** Kidney biopsy carried out in terms from 1 year up to 3 years after the onset of the disease in children with clinically diagnosed glomerulonephritis, hematuria form, and hereditary nephritis, has revealed the heterogeneity of the morphological forms of nephropathy, with IgA nephropathy prevalence (48.4%), thin basement membrane disease (29 %), hereditary nephritis (Alport syndrome) (22.6%). **Conclusion.** Despite the similarity of clinical manifestations, especially at the early stages of the disease, it was identified a number of clinical-anamnestic and laboratory differences of these diseases, that underlines the need for a differentiated approach to the interpretation of the changes in the urine and diagnosis formulating in patients with isolated hematuria, determines the treatment tactics and further rehabilitation.

Keywords: hematuria; glomerulonephritis; hereditary nephritis; children; kidney biopsy