



МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

Мочекаменная болезнь у детей

МКБ 10: N20/ N21/ N22/ N23

Год утверждения (частота пересмотра): **2016 (пересмотр каждые 3 года)**

ID:

URL:

Профессиональные ассоциации:

- **Союз педиатров России**

Утверждены

- Союзом педиатров России

Согласованы

Научным советом Министерства
Здравоохранения Российской Федерации

_____ 201_ г.

Оглавление

| | |
|--|----|
| Ключевые слова | 4 |
| Список сокращений | 5 |
| Термины и определения | 6 |
| 1. Краткая информация | 7 |
| 1.1 Определение | 7 |
| 1.2 Этиология и патогенез | 7 |
| 1.3 Эпидемиология | 10 |
| 1.4 Кодирование по МКБ-10 | 10 |
| 1.5 Примеры диагнозов | 10 |
| 1.6 Классификация | 10 |
| 2. Диагностика | 11 |
| 2.1 Жалобы и анамнез | 11 |
| 2.2 Физикальное обследование | 12 |
| 2.3 Лабораторная диагностика | 12 |
| 2.4 Инструментальная диагностика | 13 |
| 3. Лечение | 15 |
| 3.1 Консервативное лечение | 15 |
| 3.2 Хирургическое лечение | 16 |
| 3.3 Иное лечение | 23 |
| 4. Реабилитация | 27 |
| 5. Профилактика и диспансерное наблюдение | 27 |
| 5.1 Медикаментозная профилактика рецидивов | 27 |
| 5.2 Диспансерное наблюдение | 28 |
| 6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания/синдрома | 30 |
| 6.1 Осложнения | 30 |
| 6.2 Ведение детей | 28 |
| 6.4 Исходы и прогноз | 32 |
| Критерии оценки качества медицинской помощи | 32 |
| Список литературы | 34 |
| Приложение А1. Состав рабочей группы: | 36 |
| Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций | 37 |
| Приложение А3. Связанные документы | 41 |
| Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента | 42 |

| | |
|--|----|
| Приложение В. Информация для пациентов. | 43 |
| Приложение Г. Расшифровка примечаний. | 44 |

Ключевые слова

- литотрипсия
- мочекаменная болезнь
- уролитиаз
- химический состав камней

Список сокращений

- АПФ – ангиотензинпревращающий фермент
ВМП – верхние мочевыводящие пути
ГПТ – гиперпаратиреоз
ДЛТ – дистанционная литотрипсия
ЖКТ – желудочно-кишечный тракт
ИМП – инфекция мочевыводящих путей
ИМТ – индекс массы тела
КТ – компьютерная томография
ЛКТ – литокинетическая терапия
ЛМС – лоханочно-мочеточниковый сегмент
МКБ – мочекаменная болезнь
МРТ – магнитно-резонансная томография
МРУ – магнитно-резонансная урография
НК – нефрокальциноз
НПВС – нестероидные противовоспалительные средства
ПГ – первичная гипероксалурия
ПКА – почечный канальцевый ацидоз
ПТГ – паратиреоидный гормон
РКИ – рандомизированное контролируемое исследование
СКФ – скорость клубочковой фильтрации
УЗИ – ультразвуковое исследование
УРС – уретерореноскопия
ЧН – чрескожная нефростомия
ЧЛС – чашечно-лоханочная система
ЧНЛ – чрескожная нефролитотомия (нефролитотрипсия, нефролитолапаксия)
ЭУ – экскреторная урография
НУ – единицы Хаунсфилда

Термины и определения

Новые и узконаправленные профессиональные термины в настоящих клинических рекомендациях не используются.

1. Краткая информация

1.1 Определение

Уролитиаз – понятие, объединяющие большую группу неоднородных по этиологии и патогенезу синдромов и болезней, одним из клинико-морфологических проявлений которого является образование конкрементов в органах мочевыделительной системы.

1.2 Этиология и патогенез

Конкременты следует подразделять на образовавшиеся вследствие инфекции (инфекционные); те, которые не были вызваны инфекцией (неинфекционные); конкременты, возникшие вследствие генетических нарушений, и конкременты, образовавшиеся при приеме лекарственных средств (лекарственные).

Классификация конкрементов на основе этиологии возникновения и состава

Генетические причины, обуславливающие возникновение камней:

- Цистин (*аминоацидурия*, характеризующаяся нарушением канальцевой реабсорбции двухосновных аминокислот: цистина, орнитина, аргинина и лизина);
- Ксантин (*ксантинурия*, обусловленная наследственным дефицитом фермента ксантиноксидазы);
- 2,8-дигидроксиаденин (*наследственный дефицит аденинфосфорибозилтрансферазы* приводящий к аккумуляции аденина, в дальнейшем окисляющегося до 2,8-дигидроксиаденина).

Инфекционные конкременты

- Фосфат магния
- Апатит
- Урат аммония

Неинфекционные конкременты:

- Оксалаты кальция
- Фосфаты кальция
- Мочевая кислота

Лекарственные конкременты

Лекарственные препараты, способствующие формированию камней мочевых путей.

Соединения, кристаллизующиеся в моче:

- Аллопуринол/оксипуринол
- Амоксициллин/ампициллин
- Цефтриаксон
- Ципрофлоксацин

- Эфедрин
- Индинавир
- Трисиликат магния
- Сульфонамид
- Триамтерен

Вещества, влияющие на состав мочи

- Ацетазоламид
- Аллопуринол
- Гидроокись алюминия и магния
- Аскорбиновая кислота
- Кальций
- Фуросемид
- Лаксативы
- Метоксифлуран
- Витамин D

Минералогический состав камней

Одним из важных факторов образования конкрементов является нарушение обмена веществ. Правильный анализ конкремента в отношении выявленного нарушения обмена веществ определяет тактику дальнейших решений по диагностике и лечению.

Конкременты зачастую представляют сочетание различных веществ. Наиболее важным считается определение вещества, составляющего большую часть конкремента (табл.1).

Таблица1 - Состав конкремента

| Химический состав | Минерал |
|-----------------------------|-----------|
| Гидрогенфосфат кальция | брушит |
| Дигидрат оксалата кальция | ведделлит |
| Дигидрат мочевой кислоты | урицит |
| Карбонатапатит (фосфат) | Даллит |
| Моногидрат оксалата кальция | вевеллит |
| Фосфат магния и аммония | Струвит |
| 2,8-дигидроксиадеин | |
| Ксантин | |
| Урат аммония | |
| Цистин | |

Группы риска камнеобразования

Степень риска камнеобразования определяет вероятность развития рецидива или роста конкрементов, и необходимость медикаментозного лечения.

Факторы риска камнеобразования у детей:

- семейный характер заболевания: наличие в анамнезе у ближайших родственников факторов риска развития уролитиаза, урологических заболеваний, особенно мочекаменной болезни;
- метаболические нарушения камнеобразующих веществ;
- проживание семьи в экологически неблагоприятных условиях;
- наличие у родителей вредных привычек (курение, потребление алкоголя);
- особенности течения беременности у матери: отягощенная беременность на фоне токсикоза, прием противовирусных и антибактериальных препаратов;
- нефрокальциноз.

Наличие аномалий мочевыделительной системы у ребенка

- Дивертикул чашечки, киста чашечки
- Стриктура мочеточника
- Обструкция лоханочно-мочеточникового сегмента (ЛМС)
- Уретероцеле
- Подковообразная почка
- Отведение мочи (кишечные пластики)
- Нейрогенная дисфункция мочевого пузыря
- Пузырно-мочеточниковый рефлюкс
- Единственная почка

Генетические причины высокого риска развития уролитиаза

- Цистинурия (типы А, В, АВ)
- Первичная гипероксалурия (ПГ)
- Почечный канальцевый ацидоз (ПКА) 1-го типа
- 2,8-дигидроксиаденин
- Ксантинурия
- Синдром Леша-Нихена
- Муковисцидоз

1.3 Эпидемиология

Заболевание носит эндемичный характер. Такими регионами в России являются: Северный Кавказ, Урал, Поволжье, бассейны Дона и Камы. До сегодняшнего времени единой концепции патогенеза камнеобразования не существует. Мочекаменная болезнь считается полиэтиологичным заболеванием, связанным со сложными физико-химическими процессами, происходящими как в целом в организме, так и на уровне мочевыводящей системы, врожденного или приобретенного характера. Среди детей мочекаменная болезнь встречается с частотой от 1 до 5% (по данным разных источников).

1.4 Кодирование по МКБ-10

Камни почки и мочеточника (N20)

N20.0 - Камни почки

N20.1 - Камни мочеточника

N20.2 - Камни почек с камнями мочеточника

N20.9 - Мочевые камни неуточненные

Камни нижних отделов мочевых путей (N21)

N21.0 - Камни в мочевом пузыре

N21.1 - Камни в уретре

N21.8 - Другие камни в нижних отделах мочевых путей

N21.9 - Камни в нижних отделах мочевых путей неуточненная

Камни мочевых путей при болезнях, классифицированных в других рубриках (N22)

Почечная колика неуточненная (N23)

1.5 Примеры диагнозов

- *Конкременты обеих почек. Первичная гипероксалурия I тип. Нефрокальциноз 2 стадия. Хроническая болезнь почек 1-2 стадия.*
- *Конкремент левой почки. Оксалатно-кальциевый уролитиаз. Вторичный калькулезный пиелонефрит в стадии клинико-лабораторной ремиссии. Хроническая болезнь почек 1ст.*

1.6 Классификация

Конкременты можно классифицировать по следующим критериям: размер, локализация, рентгенологические характеристики, этиология, минералогический состав и степень риска повторного камнеобразования.

Размер конкремента

Размер конкремента обозначается в миллиметрах, с указанием 1 или 2 измерений. Исходя из вышеуказанного конкременты можно подразделить на группы размером < 5 мм, 5-10 мм, 10-20 мм и > 20 мм.

Локализация конкремента

Конкременты классифицируют в зависимости от их расположения в анатомических структурах мочевых путей: в верхней, средней или нижней чашечке, в лоханке, в верхнем, среднем или дистальном отделах мочеточника и в мочевом пузыре.

Рентгенологические характеристики

Классифицируют конкременты и в соответствии с рентгенологическим изображением при проведении обзорного снимка органов мочевой системы (табл. 2). При проведении спиральной компьютерной томографии (КТ) для классификации используется шкала единиц Хаунсфилда (Hu). Данная шкала ослабления рентгеновского излучения используется для визуальной и количественной оценки плотности структур, определяемых методом компьютерной томографии.

Таблица 2 - Рентгенологические характеристики

| Рентгеноконтрастный конкремент | Плохая рентгеноконтрастность | Рентгеннегативный конкремент |
|--------------------------------|------------------------------|------------------------------|
| Дигидрат оксалата кальция | Фосфат магния и аммония | Мочевая кислота |
| Моногидрат оксалата кальция | Апатит | Урат аммония |
| Фосфаты кальция | Цистин | Ксантин |
| | | 2,8-дигидроксиаденин |
| | | Лекарственные конкременты |

2. Диагностика

2.1 Жалобы и анамнез

К ведущим проявлениям уролитиаза относятся боль, дизурия, гематурия, пиурия и отхождение кристаллов мочевых солей и конкрементов. Лишь последний из симптомов является абсолютным. Боль является наиболее частым симптомом при нефролитиазе. В зависимости от величины, формы, расположения, степени подвижности камня боль может иметь разнообразный характер. У пациентов с конкрементами в почках может отмечаться рвота и, иногда, повышенная температура. Возможно бессимптомное течение заболевания.

- При сборе анамнеза заболевания рекомендуется учитывать:
 - наличие в анамнезе у ближайших родственников факторов риска развития уролитиаза, урологических заболеваний, особенно мочекаменной болезни, сопровождающихся метаболическими нарушениями камнеобразующих веществ;
 - наличие аномалий мочевыделительной системы у ребенка;
 - проживание семьи в экологически неблагоприятных условиях;
 - наличие у родителей вредных привычек (курение, потребление алкоголя);
 - особенности течения беременности у матери;

2.2 Физикальное обследование

- При клиническом осмотре больного рекомендуется осмотреть кожу, склеры, определить частоту, наполнение и ритмичность пульса, измерить артериальное давление и частоту дыхательных движений.
- Дальнейшее обследование рекомендуется начинать с поверхностной пальпации и перкуссии органов брюшной полости и забрюшинного пространства.

Комментарии: *пальпация области почек выполняется чаще всего в положении лежа на спине или на боку. Болезненность при исследовании свидетельствует о наличии воспалительного процесса почечной паренхимы, околопочечной клетчатки или обструкции мочеточника, в случае отсутствия указаний на травматическое повреждение.*

Глубокую пальпацию начинают с безболезненных участков и завершают выявлением симптомов Щеткина-Блюмберга, Пастернацкого, Ортнера и др.

- При проведении клинического осмотра рекомендуется обязательно обращать внимание на поведение больного.

Комментарии: при почечной колике пациент беспокоен, не может найти себе удобного положения, мечется. Не редко имеет место «psoas-симптом».

Чем моложе ребенок, тем более выражены общие симптомы патологического процесса, и менее отчетливой бывает локальная симптоматика.

2.3 Лабораторная диагностика

- Всем пациентам с мочекаменной болезнью (МКБ) рекомендуется провести исследование мочи и крови (табл. 3) [7,12,13,18,21,23,29,30].

(Сила рекомендации 1; уровень доказательности С)

Таблица 3 - Обследование больных с МКБ

| |
|---|
| Моча |
| Анализ осадка мочи / анализ с помощью тест-полоски: <ul style="list-style-type: none">• эритроциты• лейкоциты• нитрит• рН мочи (приблизительное значение)• аминокислотный спектр мочи |
| Бактериальный посев или микроскопическое исследование мочи |
| Кровь |
| Анализ сыворотки крови: <ul style="list-style-type: none">• креатинин• мочевая кислота• ионизированный кальций• натрий• калий• магний• паратгормон |
| Общий анализ крови С - реактивный белок |
| При планировании или вероятности проведения оперативного лечения: коагулограмма (АЧТВ и МНО) |

- Во всех случаях первичного диагностирования МКБ рекомендуется проводить анализ состава конкремента с помощью аналитического метода (дифракции рентгеновских лучей или инфракрасной спектроскопии) [7,17,20].

(Сила рекомендации 1; уровень доказательности В)

- Повторный анализ состава конкремента рекомендуется проводить у пациентов: с рецидивом на фоне медикаментозной профилактики; с ранним рецидивом после полного удаления конкремента; с поздним рецидивом после длительного отсутствия камней, поскольку состав конкремента может измениться [7,12].

(Сила рекомендации 2; уровень доказательности С)

2.4 Инструментальная диагностика

- В качестве первичной процедуры рекомендуется проводить ультразвуковое исследование (УЗИ) органов мочевой системы [5,7,13,19].

(Сила рекомендации 1; уровень доказательности В)

Комментарий: *УЗИ позволяет выявить конкременты в чашечках, лоханке, лоханочно-мочеточниковом и пузырно-мочеточниковом сегментах, позволяет диагностировать расширение верхних мочевыводящих путей (ВМП).*

Цветная доплерография позволяет сравнить мочеточниковый выброс, индекс резистентности дуговых артерий обеих почек и определить степень обструкции.

- Рекомендуется проведение обзорной рентгенографии органов мочевой системы для дифференциации рентгеннегативных и рентгенконтрастных конкрементов, а также для динамического контроля [7,12,18,19,21,23].

(Сила рекомендации 2; уровень доказательности С)

Комментарий: *если планируется проведение спиральной КТ, данное исследование назначать не следует.*

- Рекомендуется проводить спиральную компьютерную томографию (КТ) мочевыделительной системы при острой боли в области поясницы. КТ позволяет определить наличие конкремента, его диаметр и плотность; данное исследование демонстрирует более высокую чувствительность и специфичность по сравнению с экскреторной урографией (ЭУ) [7,12,18].

(Сила рекомендации 1; уровень доказательности А).

Комментарий: *компьютерная томография - стандартный метод диагностики при острой боли в пояснице в настоящее время. Данный метод позволяет определять плотность конкремента и расстояние от конкремента до кожного покрова — параметры, влияющие на эффективность дистанционной литотрипсии (ДЛТ).*

Конкременты, содержащие мочевую кислоту и ксантин, являются рентгеннегативными, но могут быть обнаружены при проведении компьютерной томографии.

Конкременты, образующиеся при приеме препарата индинавир, при спиральной КТ не обнаруживаются.

- Магнитно-резонансная урография реже используется в диагностике МКБ, однако с ее помощью можно получить подробную информацию об анатомии ЧЛС, локализации обструкции в мочеточнике и морфологии почечной паренхимы [7,12,18,19].

(Сила рекомендации 2; уровень доказательности С)

- Радионуклидные исследования почек рекомендуется использовать для определения почечной функции, обнаружения обструкции и определения ее анатомического уровня [7,12,18,19].

(Сила рекомендации 2; уровень доказательности С)

- Если планируется удаление конкремента, а индивидуальные анатомические особенности чашечно-лоханочной системы (ЧЛС) неизвестны, рекомендуется проведение исследования с контрастированием [1,6,19,21].

(Сила рекомендации 1; уровень доказательности А).

Комментарий: *предпочтительно проведение спиральной КТ, так как она позволяет получить трехмерное изображение ЧЛС, а также измерить плотность конкремента и расстояние от конкремента до кожного покрова. Можно выполнить и экскреторную урографию.*

- При диагностике цистиновых конкрементов рекомендуется обязательное проведение анализа крови на уровень креатинина, а анализ мочи должен включать измерение объема, рН и удельного веса, а также рекомендовано рассмотреть назначение исследование содержания цистина в моче [7,8,14,17].

(Сила рекомендации 1; уровень доказательств С).

Комментарий: *Кристаллизация цистина в моче происходит спонтанно из-за его плохой растворимости. Растворимость цистина зависит исключительно от рН мочи: при рН 6,0 предел растворимости составляет 133 ммоль/л. Однако, рутинное проведение анализа на цистин нецелесообразно.*

- Рекомендуется проводить дифференциацию цистина, цистеина и лекарственно-цистеиновых комплексов. Различные комплексы, образовавшиеся вследствие лечения, можно дифференцировать только с помощью аналитических методов на основе высокоэффективной жидкостной хроматографии [17,25].

(Сила рекомендации 1; уровень доказательств С).

3. Лечение

3.1 Консервативное лечение

Почечная колика

- На первом этапе лечения при почечной колике рекомендуется купирование боли [19,21,23].

(Сила рекомендации 1; уровень доказательности С)

- Рекомендуется купировать боль у пациентов с почечной коликой нестероидными противовоспалительными средствами (НПВС) в связи с их высокой эффективностью [7,12,18,21,25].

(Сила рекомендации 1; уровень доказательности С)

Комментарий: Эти препараты значительно эффективнее опиатов обезболивают при почечной колике, и у пациентов, принимающих НПВС, реже требуется дальнейшая анальгезия в краткосрочной перспективе.

Профилактика повторного приступа почечной колики

НПВС могут снять воспаление и снизить риск повторного возникновения боли у пациентов с конкрементами в мочеточнике, которые могут выйти самостоятельно. Хотя НПВС могут оказать влияние на почечную функцию у пациентов с существующей почечной недостаточностью, однако они не влияют на почечную функцию при нормально функционирующих почках.

Повторные приступы почечной колики отмечаются значительно реже у пациентов, получавших НПВС в течение первых 7 дней лечения.

- Если обезболивание не может быть достигнуто лекарственными средствами, рекомендуется выполнить дренирование с использованием мочеточникового стента или чрескожной нефростомии (ЧН), либо удалить конкремент [7,12,18,21].

(Сила рекомендации 1; уровень доказательности С)

3.2 Хирургическое лечение

Эффективными методами удаления конкрементов у детей в настоящее время являются дистанционная литотрипсия (ДЛТ), контактная литотрипсия с литоэкстракцией, чрескожная нефролитотрипсия.

- Рекомендуется решение об активном лечении по поводу конкрементов верхних отделов мочевыводящих путей принимать на основании состава конкремента, его размера и симптоматики [1,6,7,12,18,19,21,22,24].

(Сила рекомендации 1; уровень доказательности С).

Комментарий: Конкременты почек могут существовать бессимптомно, тогда как конкременты мочеточника в большинстве случаев приводят к острой боли по типу почечной колики.

- Рекомендовано активное удаление конкрементов мочеточника при:
 - конкрементах с низкой вероятностью самостоятельного отхождения;
 - постоянной боль, несмотря на адекватное обезболивание;
 - стойкой обструкцией;
 - нарушению функции почек (почечная недостаточность, двусторонняя обструкция, единственная почка).

- Рекомендовано активное удаление конкрементов почек при:
 - росте конкремента;
 - конкрементах у пациентов с высоким риском камнеобразования;
 - обструкции, вызванная конкрементами;
 - инфекции;
 - конкременты, сопровождающиеся клиническими проявлениями (например, болью, гематурией);
 - конкрементах размером > 15 мм;
 - конкрементах размером < 15 мм, если наблюдение не является предпочтительной тактикой;
 - конкрементах, существующих $> 2-3$ лет.

Комментарии: При выборе метода лечения следует учитывать предполагаемый состав конкремента.

- Рекомендовано проведение дистанционной литотрипсии (ДЛТ) в случае камней почки до 2,0 см невысокой плотности до 1100 - 1200 Нu.

Комментарии: современные литотриптеры имеют меньший размер и зачастую встроены в урорентгенологический стол. Они позволяют выполнять не только ДЛТ, но и другие связанные с ней диагностические и вспомогательные процедуры.

Эффективность ДЛТ зависит от литотриптора и следующих факторов:

- размер, локализация (в мочеточнике, лоханке или чашечке) и структура (плотность) конкремента
- особенности телосложения пациента
- особенности проведения дистанционной литотрипсии (ДЛТ)

Каждый из этих факторов оказывает большое влияние на частоту повторных сеансов лечения и исход ДЛТ.

Частота ударной волны

При снижении частоты ударной волны со 120 до 60-90 ударных волн в 1 мин достигается более высокая частота полного избавления от конкрементов.

Количество импульсов ударной волны, мощность и повторные сеансы ДЛТ.

Количество импульсов ударной волны, которые можно использовать за 1 сеанс, зависит от типа литотриптера и мощности ударной волны. Повреждение тканей увеличивается по мере увеличения частоты ударной волны и с целью предотвращения повреждения почек следует в начале ДЛТ использовать импульс

низкой мощности с дальнейшим постепенным повышением, благодаря чему достигается вазоконстрикция.

- Не рекомендовано проведение ДЛТ при:
 - геморрагический диатез
 - нелеченая инфекция мочевыводящих путей (ИМП)
 - серьезные деформации опорно-двигательного аппарата и тяжелая степень ожирения, которые не позволяют точно навести ударную волну на конкремент
 - аневризма артерии, расположенная вблизи от конкремента, на который направлена ударная волна
 - анатомическая обструкция мочевыводящих путей дистальнее конкремента

- Рекомендуется для минимизации пузырьков воздуха контактный гель выдавливать на головку литотриптора непосредственно из флакона, а не наносить гель рукой [7,13].
(Сила рекомендации 1; уровень доказательности В).
Комментарий: *большое значение имеет хороший акустический контакт между головкой литотриптора и кожей пациента. Дефекты (пузырьки воздуха) в контактном геле отражают 99% ударных волн, снижается эффективность дробления.*

- Во время процедуры ДЛТ рекомендуется обязательно использовать методы визуализации для определения локализации конкремента [6,7,12].
(Сила рекомендации 1; уровень доказательности С).

- Рекомендуется обязательно обеспечить адекватное обезболивание во время процедуры, с целью ограничения движения пациента и увеличения дыхательной экскурсии [6,7].
(Сила рекомендации 1; уровень доказательности С).

- Рекомендуется проводить пациентам с внутренним стентом и с высокой вероятностью инфицирования (например, при наличии постоянного катетера, нефростомической трубки, инфекционных конкрементах) [7,19,21,27].
(Сила рекомендации 1; уровень доказательности С).

- Не рекомендуется проводить внутреннее стентирование перед ДЛТ, так как оно не повышает количество успешных исходов с полным избавлением от конкрементов [6,7,21].

(Сила рекомендации 1; уровень доказательности В).

Комментарий: В ряде случаев стентирование не обеспечивает эффективный отток гнойных и слизистых выделений, что приводит к увеличению риска развития обструктивного пиелонефрита. Если, несмотря на правильно установленный стент, высокая температура держится в течение нескольких дней, необходимо выполнить чрескожную нефростомию (ЧН), даже если при УЗИ не выявляется расширение собирательной системы почки.

- При локализации конкрементов в нижней чашечке рекомендуется выполнение ЧНЛ, даже если размер конкремента превышает 1,5 см [7,12,19,21].

(Сила рекомендации 2; уровень доказательности С).

Комментарий: При местонахождении камня в нижних чашечках после ДЛТ частота полного избавления от конкрементов ниже, чем при других локализациях. Это обусловлено тем, что фрагменты часто остаются в чашечке и приводят к повторному камнеобразованию.

Лечение пациентов с МКБ с помощью ДЛТ может оказаться неэффективным при наличии следующих факторов:

- острый угол между шейкой чашечки и лоханкой
- длинная чашечка
- узкая шейка чашечки

«Каменная дорожка»

«Каменная дорожка» может не вызывать симптомов, а может сопровождаться болью в боку, лихорадкой, тошнотой и рвотой либо раздражением мочевого пузыря. Основная опасность заключается в обструкции мочеточника, высоком риске почечной недостаточности [7,21].

- Если «каменная дорожка» не вызывает симптомов, рекомендуется начинать лечение консервативными методами – литокинетическая терапия значительно облегчает отхождение конкрементов и уменьшает необходимость в эндоскопической операции [8,17]. Если самостоятельное отхождение «каменной дорожки» маловероятно, рекомендованы другие виды лечения [7,21].

(Сила рекомендации 1; уровень доказательности С).

Комментарий:

- ДЛТ назначается как при наличии симптомов, так и без них, если отсутствует инфекция мочевых путей (ИМП) и присутствуют крупные фрагменты конкрементов.
- Уретероскопия в лечении «каменной дорожки» не уступает по эффективности ДЛТ.
- ЧНЛ показана в тех случаях, когда обструкция мочеточника сопровождается клиническими проявлениями при наличии ИМП или без нее.

- Рекомендуется проведение контактной литотрипсии

Методов контактного дробления конкрементов существует несколько.

- При проведении чрескожной нефролитотомии (ЧНЛ), рекомендуется использовать ультразвуковые или пневматические литотриптеры [7,12,21].

(Сила рекомендации 1; уровень доказательности С).

- При твердых конкрементах в почках рекомендуется рассмотреть вопрос о применении электрогидравлической контактной литотрипсии [7].

(Сила рекомендации 1; уровень доказательности С).

Комментарий: *эта методика очень эффективна; однако, из-за возможного повреждения окружающих тканей, возможно ее применение только в особых случаях, например, при твердых цистиновых конкрементах.*

- При проведении контактной литотрипсии с помощью ригидного нефроскопа рекомендуется использовать ультразвуковые, баллистические и гольмиевые литотриптеры. Среди гибких инструментов наиболее эффективным аппаратом считается гольмиевый лазер [7,12,18,21].

(Сила рекомендации 2; уровень доказательности В).

- Чрескожная нефролитотрипсия (ЧНЛ) рекомендована при:
 - крупных конкрементах почки (более 2 см, а при локализации камня в нижней чашечке более 1-1,5 см)
 - множественных камнях в почке
 - крупных камнях верхних отделов мочеточника (более 1 см)
 - неэффективности дистанционной литотрипсии [7,12,18,21].

(Сила рекомендации 1; уровень доказательности С)

- ЧНЛ не рекомендована при:

- инфекции мочевых путей
- атипичной интерпозиции кишечника (на пути доступа к конкременту)
- опухоли на предполагаемом пути доступа к конкременту
- потенциально злокачественной опухоли почки
- противопоказаниях к общей анестезии, включая нарушения свертываемости крови [7,12,18,21]

(Сила рекомендации 1; уровень доказательности С)

- Рекомендовано ЧНЛ использовать в качестве монотерапии, но его можно применять и в качестве дополнительной операции. [7,12,18].

(Сила рекомендации 2; уровень доказательности В).

Комментарий: *предоперационная визуализация (УЗИ или КТ) позволяет получить информацию об органах, расположенных на предполагаемом пути доступа к ЧЛС (например, селезенке, печени, толстом кишечнике, плевре, легком).*

- При отсутствии возможностей и наличии противопоказаний к ЧНЛ рекомендуется рассмотреть вопрос проведения эндоурологической операции

Комментарий: *цель эндоурологической операции заключается в проведении уретерореноскопии (УРС) и полном удалении конкрементов. Конкременты можно извлекать с помощью эндоскопических щипцов или корзинок. Щипцы позволяют безопасно отпустить конкремент, если он застрянет в мочеточнике, однако при этом извлечение занимает больше времени, чем при использовании корзинок.*

- Конкременты, которые нельзя извлечь целиком при УРС, рекомендуется обязательно предварительно раздробить [6,6,12,21,25].

(Сила рекомендации 1; уровень доказательности С).

- Не рекомендуется рутинное применение стентирования перед УРС [7,12].

(Сила рекомендации 1; уровень доказательности А).

Комментарий: *тем не менее, предварительное стентирование облегчает проведение уретероскопии, повышает частоту полного избавления от конкрементов и снижает уровень осложнений.*

Стент следует устанавливать пациентам с повышенным риском развития осложнений (например, при резидуальных фрагментах, кровотечении, перфорации, ИМП), а также во всех сомнительных случаях, чтобы избежать стрессовых неотложных ситуаций.

На практике большинство урологов предпочитают устанавливать стент на 1-2 недели после УРС. В динамике пациентам следует проводить обзорный снимок органов мочевой системы, КТ или УЗИ.

- Рекомендуется применять открытые операции в качестве терапии 2-й или 3-й линии и использовать в сложных случаях [7,12,18,21].

(Сила рекомендации 2; уровень доказательности С).

Комментарий: *Совершенствование ДЛТ и эндоурологических операций (УРС и ЧНЛ) обусловило значительное уменьшение показаний для проведения открытой операции по удалению конкрементов;*

- Рекомендовано проведение открытой операции при:
 - камне сложной формы;
 - неэффективности проведенных ДЛТ и/или ЧНЛ, а также уретероскопической операции;
 - анатомических аномалиях почки;
 - конкременте в дивертикуле чашечки;
 - обструкции лоханочно-мочеточникового сегмента;
 - стриктуре мочеточника;
 - тяжелой степени ожирения;
 - деформации опорно-двигательного аппарата;
 - контрактуре и стойкой деформации таза и нижних конечностей;
 - сопутствующих заболеваниях;
 - сопутствующих открытых операциях;
 - нефункционирующем нижнем полюсе (резекция почки);
 - нефункционирующей почке (нефрэктомия);
 - конкременте в аномально расположенной почке

(Сила рекомендации 1; уровень доказательности С).

- Рекомендуется проводить интраоперационное ультразвуковое сканирование в В-режиме и доплерографию [7,12].

(Сила рекомендации 1; уровень доказательности С).

Комментарий: *такой подход дает возможность определить бессосудистые участки в почечной паренхиме, расположенные близко к конкременту или расширенным чашечкам. Это позволяет удалять крупные коралловидные*

конкременты с помощью множественных небольших радиальных нефротомий, не нарушая функцию почек.

- Рекомендуется рассмотреть лапароскопическую операцию для удаления конкрементов почек при [7,12,18]:
 - камне сложной формы;
 - неэффективности проведенной ДУВЛ и/или эндоурологических операций;
 - анатомически аномалиях;
 - тяжелой степени ожирения;
 - нефрэктомии по поводу нефункционирующей почки.

(Сила рекомендации 2; уровень доказательности С)

- Рекомендуется рассмотреть лапароскопическую операцию для удаления конкрементов мочеточников при [7,12,18]:
 - крупных вколоченных конкрементах;
 - множественных конкрементах мочеточника;
 - необходимости хирургического вмешательства по поводу сопутствующих заболеваний;
 - неэффективности других проведенных неинвазивных или малоинвазивных операций.

(Сила рекомендации 2; уровень доказательности С).

Комментарий: *метод сопряжен с меньшими послеоперационными осложнениями, сокращает пребывание в стационаре и сроки выздоровления, улучшает косметический результат и не уступает традиционной хирургии по функциональным результатам.*

3.3 Иное лечение

Пероральный или чрескожный хемолиз конкрементов или их фрагментов может быть эффективной терапией (1-я линия - пероральный). Возможно его применение в дополнение к дистанционной литотрипсии (ДЛТ), чрескожной нефролитотомии (ЧНЛ), уретерореноскопии (УРС) или открытому оперативному вмешательству для облегчения выведения небольших резидуальных фрагментов.

- Рекомендуется перед назначением хемолиза обязательно определить состав конкремента[5,8,10,14].

(Сила рекомендации 1; уровень доказательности С).

Комментарий: *Результаты применения хемолиза в качестве терапии 1-й линии проявляются только через несколько недель, поэтому его, как правило, назначают в дополнение к эндоурологическим методам лечения.*

- Рекомендуется применение комбинированной терапии с использованием ДЛТ и хемолиза как самый малоинвазивный способ лечения пациентов с коралловидными «инфекционными» конкрементами, полностью или частично заполняющими ЧЛС, которым не показана ЧНЛ [10,11,16,25,26].

(Сила рекомендации 1; уровень доказательности С).

Комментарий: *дробление конкремента приводит к увеличению поверхности конкремента, что повышает эффективность хемолиза.*

- Рекомендуется при конкрементах из мочевой кислоты применять пероральный хемолиз.

(Сила рекомендации 1; уровень доказательств С).

Комментарий: *Этот метод лечения эффективен и проводится в сочетании с дренированием мочевыводящих путей. Эффект возможен при высоком уровне комплаенса родителей / родственников / пациента и лечащего врача, а также при полной приверженности выполнению рекомендаций [3,4,8,14,20]. В основе лечения лежит ощелачивание мочи с помощью приема нитратных смесей или двууглекислого натрия. Уровень рН мочи необходимо отрегулировать до 7,0 — 7,2. Дозу ощелачивающего препарата подбирают индивидуально. Измерять уровень рН мочи с помощью тест-полосок необходимо через равные промежутки времени в течение дня.*

Гипероксалурия: ранняя диагностика и правильное ведение пациентов существенно влияют на течение заболевания.

- Рекомендуется рассмотреть назначение витамина В₆ (внутри по 10мг/кг в сутки) при гипероксалурии так как у большинства пациентов отмечается положительный эффект на фоне его приема[3,17,25].

(Сила рекомендации 1; уровень доказательств С).

- Рекомендуется длительное назначение цитратов при гипероксалурии что приводит к многократному снижению рецидивов уролитиаза.

(Сила рекомендации 1; уровень доказательств С)

Комментарии: наибольшая растворимость оксалата кальция достигается при pH 6,2 – 6,8. Терапевтические дозы цитратов составляют 0,1 -0,15 г/кг в сутки [8,17,20,29].

- Не рекомендуется ограничивать в диете кальций при гиперкальциурии, так как при его недостатке в кишечнике свободный оксалат абсорбируется, увеличивая тем самым риск рецидива уролитиаза [8,17].

(Сила рекомендации 1; уровень доказательств С).

- Не рекомендуется рутинное использование тиазидовых диуретиков при гиперкальциурии, повышающих реабсорбцию кальция в канальцах, так как они могут способствовать развитию электролитных нарушений [4,8,17,25,28].

(Сила рекомендации 1; уровень доказательств С).

Комментарий: в педиатрии применяются редко.

Терапия при кальций-фосфатных камнях эффективна только при полном удалении конкремента.

Струвитные и инфекционные конкременты

- Рекомендовано в терапии инфекционных камней руководствоваться основными направлениями: по возможности полное удаление камней, подкисление мочи и поддержание стерильности с помощью длительной химиопрофилактики [7,8,17].

(Сила рекомендации 1; уровень доказательств С).

Комментарий: Даже небольшие резидуальные фрагменты могут стать очагом колонизации и роста бактерий.

Все пациенты с инфекционными конкрементами относятся к группе высокого риска развития рецидива. Инфекционные конкременты состоят из струвита и/или карбонатапатита, и/или урата аммония. Бактериологический анализ мочи, как правило, показывает присутствие уреазпродуцирующих бактерий.

Наиболее важные виды уреазпродуцирующих бактерий:

- облигатные уреазпродуцирующие бактерии (> 98%): *Proteus spp.*, *Providencia rettgeri*, *Morganella morganii*, *Corynebacterium urealyticum*, *Ureaplasma urealyticum*;
- факультативные уреазпродуцирующие бактерии: *Enterobacter gergoviae*, *Klebsiella spp.*, *Providencia stuartii*, *Serratia marcescens*, *Staphylococcus spp.*

*Примерно 0-5% штаммов *Escherichia coli*, *Enterococcus* и *Pseudomonas aerug.* могут вырабатывать уреазу.*

- Рекомендовано при цистиновых конкрементах применение основного способа предотвращения кристаллизации цистина: поддержание уровня рН мочи > 7,5, чтобы повысить растворимость цистина, и в обеспечении соответствующего восполнения жидкости — не менее 1,5 л/м² поверхности тела (табл.4) [7,8,17].

(Сила рекомендации 1; уровень доказательств С).

Комментарии: все пациенты с цистиновыми конкрементами относятся к группе высокого риска рецидива.

Таблица 4 - Площадь поверхности тела

| | |
|-------------------|---------------------|
| Новорождённый | 0,25 м ² |
| Ребёнок 2 года | 0,5 м ² |
| Ребёнок 9 лет | 1,07 м ² |
| Ребёнок 10 лет | 1,14 м ² |
| Ребёнок 12-13 лет | 1,33 м ² |
| Взрослые | 1,7 м ² |

Для расчета площади поверхности тела (ППТ) используются множество формул. Одной из них является формула Мостеллера

$$ППТ \text{ м}^2 = \sqrt{\frac{\text{вес (кг)} \times \text{рост (см)}}{3600}}$$

- Рекомендовано применение следующего состава при цистиновых конкрементах: лимонная кислота / калия гидрокарбонат / натрия цитрат (дозировка подбирается индивидуально согласно инструкции к препарату для достижения рН мочи больше 7,5) в течение 6 месяцев под врачебным наблюдением и контролем общего анализа мочи не реже 1 раза в месяц [7,17,24].

(Сила рекомендации 1; уровень доказательств С).

- Рекомендовано применение при цистиновых конкрементах пеницилламина^{ж,вк} (код АТХ М01СС01) внутрь по 10-50 мг/сутки в 5 приемов в течение 6 месяцев (под строгим ежемесячным контролем клинического анализа крови и мочи) [7,17,24].

(Сила рекомендации 2; уровень доказательств С).

Комментарий: Из-за серьезных побочных эффектов пеницилламин, который образует с цистином растворимые комплексы, применяется в педиатрии с ограничениями, под строгим врачебным наблюдением и контролем лабораторных показателей анализов крови и мочи.

Конкременты из 2,8-дигидроксиаденина и ксантиновые камни

Все пациенты с конкрементами из 2,8-дигидроксиаденина и ксантина относятся к группе высокого риска рецидива. Оба вида конкрементов встречаются редко. В целом диагностика и специфическая профилактика аналогичны таковым при конкрементах из мочевой кислоты.

Конкременты из 2,8-дигидроксиаденина

Генетически обусловленная недостаточность аденин-фосфорибозилтрансферазы вызывает повышенное выведение с мочой плохо растворимого 2,8-дигидроксиаденина.

- Рекомендовано рассмотреть применение аллопуринола в высокой дозировке под контролем регулярных лабораторных исследований [17,21].

(Сила рекомендации 1; уровень доказательств С).

Ксантиновые конкременты

У пациентов с ксантиновыми конкрементами, как правило, отмечается значительное понижение содержания мочевой кислоты в сыворотке крови. В настоящее время лекарственные препараты для коррекции этого состояния отсутствуют.

4. Реабилитация

Не требуется

5. Профилактика и диспансерное наблюдение

5.1 Медикаментозная профилактика рецидивов

Пациентам группы высокого риска повторного камнеобразования необходимо проходить медикаментозное лечение. Как правило, медицинские препараты применяются в сочетании с общими профилактическими мерами.

- Рекомендовано назначать препарат (препараты), который должен препятствовать камнеобразованию, не иметь побочных эффектов и быть легким в применении. Для того чтобы пациенты придерживались схемы лечения, крайне важны все 3 перечисленных аспекта [7,8,14,17].

(Сила рекомендации 1; уровень доказательств С).

Комментарий:

- *Щелочные цитраты*

Среди подщелачивающих препаратов наиболее распространены: калия цитрат, натрия цитрат, калия магния цитрат, бикарбонат калия и бикарбонат натрия. Натрия цитрат и бикарбонат калия входят в состав препарата Блемарен (код АТХ G04BC). Щелочные цитраты назначаются:

- для коррекции гипоцитратурии;
- ощелачивания мочи;
- угнетения кристаллизации и агрегации оксалата кальция;
- угнетения агрегации фосфата кальция.

- Магний (код АТХ А02АА02)

Окись магния, гидроксид магния, цитрат калия магния и аспарат магния назначаются для повышения выведения магния с мочой. При повышенном содержании магния в моче снижается концентрация продукта ионной активности оксалата кальция и угнетается рост кристаллов фосфата кальция. Однако не следует назначать магний в качестве монотерапии.

- Аллопуринол^{жс,вк} (код АТХ М04АА01)

Аллопуринол применяют для профилактики повторного образования конкрементов, состоящих из оксалата кальция, так как установлена связь между гиперурикозурией и образованием таких конкрементов.

- Пиридоксин^{жс,вк} (код АТХ А11НА02)

В связи с отсутствием других эффективных способов лечения, целесообразно назначать пиридоксин с целью снижения выведения оксалата у пациентов с первичной гипероксалурией I-го типа.

- L-метионин (код АТХ А05ВА)

Подкисления мочи можно достичь с помощью серосодержащей аминокислоты L-метионина в дозе 600 - 1500 мг/сут. Метионин снижает рН мочи, выступая донором протонов (ионов водорода). Стабильно низкого уровня рН достичь сложно, а длительное снижение рН у детей не оправдано.

- Канефрон Н (код АТХ G04ВХ)

Канефрон Н оказывает комплексное действие: диуретическое, противовоспалительное, спазмолитическое, антиоксидантное и нефропротективное, уменьшает проницаемость капилляров, потенцирует эффекты антибиотиков.

5.2 Ведение детей

Общие принципы ведения детей с мочекаменной болезнью

Диспансерное наблюдение продолжается не менее 5 лет и включает в себя:

Осмотр специалистов:

- Педиатр 1 раз в месяц
- Нефролог 1 раз в 2-3 месяца

- Уролог 1 раз в 3-6 месяцев
- Стоматолог 1 раз в 6 месяцев
- Окулист 1 раз в год
- ЛОР-специалист 1 раз в год

Лабораторные исследования:

- общий клинический анализ мочи (1 раз в 3 месяца и по показаниям);
- биохимическое исследование крови (1 раз в 3 месяца в течение первого года наблюдения, далее 1 раз в 6 мес. и по показаниям);
- ультразвуковое исследование органов мочевой системы (1 раз в 3 месяца в течение первого года наблюдения, далее 1 раз в 6 мес. и по показаниям);
- рентгенологическое обследование обзорный снимок живота, экскреторная урография (по показаниям);
- посев мочи с определением чувствительности к антибиотикам. Обследование следует повторять после проведенного курса терапии. При отсутствии роста микрофлоры антибиотикотерапия должна быть прекращена и назначен контрольный анализ (1 раз в 3 месяца в течение первого года наблюдения, далее 1 раз в 6 мес. и по показаниям);
- рН-метрия мочи (1 раз в 3 месяца в течение первого года наблюдения в течение 3-5 дней). Ведение дневника показателя кислотности мочи.

Дети относятся к группе пациентов высокого риска повторного камнеобразования. Следует учитывать, что, кроме операции по удалению конкрементов, лечение требует тщательного исследования обмена веществ и факторов окружающей среды в каждом конкретном случае.

Основным направлениями метафилактики камнеобразования и лечения на амбулаторном этапе являются коррекция метаболических нарушений камнеобразующих веществ в крови и моче, санация мочевыводящих путей и нормализация значения рН мочи.

Лечение для каждого пациента рекомендуется разрабатывать индивидуально в зависимости от возраста, химической формы уролитиаза (**Сила рекомендации 1; уровень доказательности С**), характера сопутствующих заболеваний (**Сила рекомендации 1; уровень доказательности С**) [1,4,7,8,14,17,18,21].

Потребление жидкости

Существует обратная зависимость между образованием конкрементов и высоким потреблением жидкости. Пациентам с риском образования конкрементов рекомендуется поддерживать высокий диурез и обильное потребление жидкости.

Питание

Оксалаты: следует ограничивать потребление продуктов, богатых оксалатами, чтобы избежать их избытка, особенно пациентам с повышенной экскрецией оксалатов.

Витамин С: хотя витамин С является предшественником оксалата, мнения о его роли в качестве фактора риска для образования конкрементов, состоящих из оксалата кальция, остаются противоречивыми. Тем не менее, целесообразно рекомендовать пациентам с риском образования конкрементов из оксалата кальция избегать чрезмерного потребления витамина С.

Животные белки: следует избегать чрезмерного их потребления. Чрезмерное содержание животных белков в диете приводит к появлению факторов, способствующих камнеобразованию, таких как гипоцитратурия, низкий уровень рН мочи, гипероксалурия и гиперурикозурия.

Кальций: не следует ограничивать его потребление, если нет строгих противопоказаний, так как существует обратная зависимость между содержанием кальция в диете и образованием кальциевых конкрементов. Не следует принимать препараты кальция, за исключением случаев кишечной гипероксалурии, при которой во время еды следует принимать кальций для связывания оксалатов в кишечнике.

Натрий: повышенное потребление натрия неблагоприятно сказывается на составе мочи. Повышается выведение кальция из-за снижения канальцевой реабсорбции; снижается концентрация цитратов в моче из-за потери бикарбонатов; повышается риск образования кристаллов натриевой соли мочевой кислоты.

Вероятность образования кальциевых конкрементов можно уменьшить, ограничив потребление натрия и животных белков.

Ураты: потребление пищи, особенно богатой уратами, должно быть ограничено у пациентов с риском образования конкрементов, состоящих из оксалата кальция, вызванного гиперурикозурией, а также у пациентов с риском образования конкрементов из мочевой кислоты.

Образ жизни

Результаты некоторых исследований свидетельствуют о том, что риск камнеобразования зависит от факторов, связанных с образом жизни, например, от избыточной массы тела и ожирения.

6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания/синдрома

6.1 Осложнения

Осложнения уролитиаза

- пиелонефрит
- гипертензия
- гидронефроз
- пионефроз
- анурия
- острая почечная недостаточность
- хроническая почечная недостаточность

Осложнения при хирургическом лечении МКБ

Осложнения при ДЛТ

Связанные с фрагментами конкрементов:

- «каменная дорожка»;
- рост резидуальных фрагментов;
- почечная колика.

Инфекционные:

- бактериурия при неинфекционных конкрементах;
- сепсис.

Повреждение тканей почки:

- гематома с клиническими проявлениями;
- гематома бессимптомная.

Осложнения со стороны сердечно-сосудистой системы:

- аритмия.

Со стороны органов желудочно-кишечного тракта:

- перфорация кишечника;
- гематома печени, селезенки.

«Каменная дорожка»

Осложнения чрескожной нефролитотрипсии

- интраоперационное кровотечение
- перфорация мочевых путей
- потеря чрескожного доступа
- повреждение соседних органов

Осложнения УРС

Интраоперационные:

- повреждение слизистой оболочки;
- перфорация мочеточника;

- отрыв мочеточника;
- миграция катетера-стента;
- значительное кровотечение;

Ранние осложнения проявляются стойкой гематурией и почечной коликой. Поздние - стриктурой мочеточника и стойким пузырно-мочеточниковым рефлюксом.

6.4 Исходы и прогноз

При своевременном и правильном лечении относительно благоприятный. После оперативного лечения показано длительное противорецидивное лечение с учетом химического состава камней, реакции мочи, наличия мочевой инфекции, состояния функции почек. При сопутствующем пиелонефрите проводят противовоспалительную терапию. Больные мочекаменной болезнью должны состоять на диспансерном учете, получая первичную медико-санитарную помощь в амбулаторно-поликлинических условиях. Основным условием оказания помощи пациенту с МКБ должно быть обеспечение постоянного наблюдения, получение противорецидивного лечения и своевременная госпитализация.

Критерии оценки качества медицинской помощи

Таблица 1 - Организационно-технические условия оказания медицинской помощи.

| | |
|--|---------------------------------------|
| Вид медицинской помощи | Специализированная медицинская помощь |
| Условия оказания медицинской помощи | Стационарно / в дневном стационаре |
| Форма оказания медицинской помощи | Плановая |

Таблица 2 - Критерии оценки качества медицинской помощи.

| № | Критерий | Уровень достоверности доказательств | Уровень убедительности рекомендаций |
|----------|--|--|--|
| 1. | Выполнена консультация врача-уролога | C | 1 |
| 2. | Выполнен анализ мочи общий не позднее 24 часов от момента поступления в стационар | C | 1 |
| 3. | Выполнено исследование уровня экскреции солей в моче не позднее 72 часов от момента поступления в стационар | C | 1 |
| 4. | Выполнено бактериологическое исследование мочи с определением чувствительности возбудителя к антибиотикам и другим лекарственным препаратам (при наличии лейкоцитурии и/или гематурии) | C | 1 |
| 5. | Выполнен анализ крови биохимический общетерапевтический (креатинин, мочевиная) | C | 1 |

| | | | |
|-----|---|---|---|
| | кислота, ионизированный кальций, натрий, калий, магний) | | |
| 6. | Выполнено исследование уровня паратиреоидного гормона в крови (при выявлении гиперкальциурии) | С | 1 |
| 7. | Выполнено ультразвуковое исследование почек и мочевыводящих путей не позднее 24 часов от момента поступления в стационар | С | 1 |
| 8. | Выполнена обзорная урография (рентгенография мочевыделительной системы) и/или внутривенная урография и/или компьютерная томография почек и мочевыводящих путей с контрастированием | А | 1 |
| 9. | В случае камней почки до 2,0 см невысокой плотности до 1100 - 1200 Нп рекомендовано проведение дистанционной нефролитотрипсии | А | 1 |
| 10. | Выполнена пиелонефролитотомия или лапароскопическая операция по удалению камней почек в случае камней сложной формы; неэффективности проведенной дистанционной литотрипсии и/или нефролитолапаксия, а также уретероскопически операций; наличия анатомических аномалий почки; конкремента в дивертикуле чашечки, обструкции лоханочно-мочеточникового сегмента, стриктуры мочеточника; тяжелой степени ожирения; деформации опорно-двигательного аппарата, сопутствующих заболеваний, сопутствующих открытых операций, конкремента в аномально расположенной почке (в зависимости от показаний) | В | 1 |
| 11. | Выполнено перкутанная нефролитотрипсия с литоэкстракцией (нефролитолапаксия) в случае крупных конкрементов почки (более 2 см, а при локализации камня в нижней чашечке более 1-1,5 см), множественных камней в почке, крупных камней верхних отделов мочеточника (более 1 см), при неэффективности дистанционной литотрипсии (в зависимости от показаний) | А | 1 |
| 12. | Выполнена трансуретральная уретеролитоэкстракция, уретеролитотомия лапароскопическая, трансуретральная эндоскопическая уретеролитотрипсия, дистанционная уретеролитотрипсия, уретеролитотомия в случае камней мочеточника (в зависимости от показаний) | А | 1 |

Список литературы

1. Адамзатов Ж.Р. Хирургическое лечение и профилактика мочекаменной болезни, обусловленной нарушением развития почечной структуры у детей: обоснование диетической профилактики рецидивов мочекаменной болезни. Автореф. дис. ... канд.мед.наук. Москва, 1990.
2. Адаму Ю.Д. Первичный гиперпаратиреодизм как причина рецидивов камнеобразования после дистанционной литотрипсии. Автореф. дис. ... канд. мед. наук. С-Пб., 1995.
3. Александров В.П. Этиология и патогенез уролитиаза (клинико-биохимические и иммуногенетические аспекты). Дис. ... докт.мед.наук.- Ленинград, 1988.- 452 с.
4. Александров В.П., Тикстинский О.Л., Новиков И.Ф. и др. особенности камнеобразования в почках у больных в семьях, отягощенных по уролитиазу // Урол. и нефрол. 1993. №4.
5. Александров В.П., Скрыбин Г.Н. Мочекислый уролитиаз. Учебное пособие. С.-Пб, 1997.
6. Аль-Шукри С.Х., Ткачук В.Н., Дубинский В.Я. Дистанционная ударноволновая литотрипсия при различных клинических формах нефролитиаза. – С.-Пб, 1997.
7. Аляев Ю.Г. Мочекаменная болезнь. Современные методы диагностики и лечения. ГЭОТАР-Медиа. 2010.
8. Аляев Ю.Г., Амосов А.В., Саенко В.С. Метафилактика мочекаменной болезни. – М.: ЭКСМО, 2007
9. Арикянц Н.А. Этиологическая характеристика мочекаменной болезни у детей в Армении. Дис. ... канд.мед.наук. – Ереван, - 2000.
10. Билобров В.М., Литвиненко Л.М., Единый Ю.Г. и др. Растворение мочекислых камней // Урол. и нефрол. – 1986. - №3.
11. Вошула И.В. Мочекаменная болезнь. Этиотропное и патогенетическое лечение, профилактика. – Минск. 2006.
12. Глыбочко П.В., Аляев Ю.Г., Григорьева Н.А. Урология. От симптомов к диагнозу и лечению. 2014
13. Демидов В.Н., Пытель Ю.А., Амосов А.В. Исследования при урологических заболеваниях. Клиническая ультразвуковая диагностика. – М., 1987. – Т.1.
14. Черепанова Е.В., Дзеранов Н.К. Метафилактика мочекаменной болезни в амбулаторных условиях. Экспериментальная и клиническая урология. 2015. № 2.
15. Единый Ю.Г., Дзюрак В.С., Желтовская Н.И. Протеолизно-ионная теория патогенеза почечнокаменной болезни // Урол. и нефрол. – 1989.- №6.

16. Константинова О.В. Прогнозирование и принципы профилактики мочекаменной болезни. Дис. ... докт. мед. наук. – М., - 1999.
17. Лойманн Э., Цыгин А.Н., Саркисян А.А, Детская нефрология: практическое руководство. ЛитТерра. М. 2010.
18. Лопаткин Н.А. Руководство по урологии. В 3 томах. Медицина. - М. - 1998.
19. Лопаткин Н.А., Козлов В.А. Мочекаменная болезнь. Детская урологии (руководство). Под ред. Н.А. Лопаткина, А.Г.Пугачева. Медицина. М. 1986.
20. Люлько А.В, Мурванидзе Д.Д., Возианов А.Ф. Основы практической урологии детского возраста. – Киев. – 1984.
21. Пугачев А.Г. Детская урология. ГЭОТАР-Медия. 2009.
22. Пулатов А.Т. Нефроуролитиаз у детей раннего возраста // Здоровоохр. Таджикистана. 1982. – №5.
23. Пытель Ю.А., Золотарев И.И. Неотложная урология. Медицина, – М. 1985.
24. Пытель Ю.А., Золотарев И.И. Уратный нефролитиаз. – М.: Медицина, 1995.
25. Секреты эндокринологии.// Пер. с англ. Ю.А. Князева, 2-е испр. И допол., Москва: ИЗД - во ЗАО «Бином», 2001.
26. Татевосян А.С., Крикун А.С., Осипов А.А., Татевосян Т.С. Ацидификация и дефект ацидификация мочи. Диагностика. Коррекция. (Методические рекомендации). – Краснодар, 1994.
27. Таточенко В.К. Антибиотики для лечения инфекций у детей // Справочник по лекарственной терапии. М., 2005.- С. 223 - 227. 36.Тареева И.Е., Нефрология // Руководство для врачей. М., 2000.
28. Тикстинский О.Л., Тимофеева С.А., Зарембский Р.А. О возможной роли альдолаз в патогенезе нефролитиаза // Урол. и нефрол. – 1985. – №5.
29. Эрман М.В. Нефрология детского возраста в схемах и таблицах. СПб.: Специальная литература, 1997.
30. Яценко Э.К., Кульга Л.Г., Константинова О.В. Современные методы диагностики и лечения мочекаменной болезни. М. - 1991. стр. 135- 138.

Приложение А1. Состав рабочей группы:

Баранов А.А. академик РАН, профессор, д.м.н., Председатель Исполкома Союза педиатров России.

Намазова-Баранова Л.С. академик РАН, профессор, д.м.н., заместитель Председателя Исполкома Союза педиатров России.

Зоркин С.Н., профессор, д.м.н., член Союза педиатров России

Цыгин А.Н. проф., д.м.н., член Союза педиатров России

Дворяковский И.В., проф. д.м.н., член Союза педиатров России

Зеликович Е.И., проф., д.м.н.

Баканов М.И., проф., д.м.н., член Союза педиатров России

Боровик Т.Э., д.м.н., член Союза педиатров России

Цыгина Е.Н., д.м.н., член Союза педиатров России

Маянский Н.А., к.м.н., член Союза педиатров России

Акопян А.В., к.м.н., член Союза педиатров России

Мазо А.М., к.м.н., член Союза педиатров России

Воробьева Л.Е., член Союза педиатров России

Дворяковская Г.М. к.м.н., член Союза педиатров России

Борисова С.А., к.м.н., член Союза педиатров России

Кутафина Е.К., к.м.н., член Союза педиатров России

Апакина А.В., член Союза педиатров России

Шахновский Д.С., член Союза педиатров России

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

1. Детские урологи-андрологи;
2. Врачи - педиатры;
3. Детские хирурги;
4. Врачи общей практики (семейные врачи);
5. Студенты медицинских ВУЗов;
6. Обучающиеся в ординатуре и интернатуре.

Методы, используемые для сбора/селекции доказательств: поиск в электронных базах данных.

Описание методов, использованных для оценки качества и силы доказательств: доказательной базой для рекомендаций являются публикации, вошедшие в Кохрейновскую библиотеку, базы данных EMBASE, MEDLINE и PubMed. Глубина поиска - 5 лет.

Методы, использованные для оценки качества и силы доказательств:

- консенсус экспертов;
- оценка значимости в соответствии с рейтинговой схемой.

Методы, использованные для анализа доказательств:

- обзоры опубликованных мета-анализов;
- систематические обзоры с таблицами доказательств.

Описание методов, использованных для анализа доказательств

При отборе публикаций, как потенциальных источников доказательств, использованная в каждом исследовании методология изучается для того, чтобы убедиться в ее валидности. Результат изучения влияет на уровень доказательств, присваиваемый публикации, что в свою очередь, влияет на силу рекомендаций.

Для минимизации потенциальных ошибок каждое исследование оценивалось независимо. Любые различия в оценках обсуждались всей группой авторов в полном составе. При невозможности достижения консенсуса привлекался независимый эксперт.

Таблицы доказательств: заполнялись авторами клинических рекомендаций.

Методы, использованные для формулирования рекомендаций: консенсус экспертов.

Индикаторы доброкачественной практики (Good Practice Points – GPPs)

Рекомендуемая доброкачественная практика базируется на клиническом опыте авторов разработанных рекомендаций.

Экономический анализ

Анализ стоимости не проводился и публикации по фармакоэкономике не анализировались.

Метод валидации рекомендаций

- Внешняя экспертная оценка.
- Внутренняя экспертная оценка.

Описание метода валидации рекомендаций

Настоящие рекомендации в предварительной версии были рецензированы независимыми экспертами, которых, прежде всего, попросили прокомментировать, насколько доступна для понимания интерпретация доказательств, лежащая в основе рекомендаций.

От врачей первичного звена получены комментарии в отношении доходчивости изложения данных рекомендаций, а также их оценка важности предлагаемых рекомендаций, как инструмента повседневной практики.

Все комментарии, полученные от экспертов, тщательно систематизировались и обсуждались членами рабочей группы (авторами рекомендаций). Каждый пункт обсуждался в отдельности.

Консультация и экспертная оценка

Проект рекомендаций был рецензирован независимыми экспертами, которых, прежде всего, попросили прокомментировать доходчивость и точность интерпретации доказательной базы, лежащей в основе рекомендаций.

Рабочая группа

Для окончательной редакции и контроля качества рекомендации были повторно проанализированы членами рабочей группы, которые пришли к заключению, что все замечания и комментарии экспертов приняты во внимание, риск систематических ошибок при разработке рекомендаций сведен к минимуму.

Основные рекомендации

Сила рекомендаций (1-2) на основании соответствующих уровней доказательств (A-C) и индикаторы доброкачественной практики (табл. 1) – good practice points (GPPs) приводятся при изложении текста рекомендаций.

Таблица П1 - Схема для оценки уровня рекомендаций.

| | | | |
|---|---------------------------------|---|--------------------------------------|
| Степень достоверности рекомендаций | Соотношение риска и преимуществ | Методологическое качество имеющихся доказательств | Пояснения по применению рекомендаций |
|---|---------------------------------|---|--------------------------------------|

| | | | |
|--|---|--|--|
| <p>1А Сильная рекомендация, основанная на доказательствах высокого качества</p> | <p>Польза отчетливо превалирует над рисками и затратами, либо наоборот</p> | <p>Надежные непротиворечивые доказательства, основанные на хорошо выполненных РКИ или неопровержимые доказательства, представленные в какой-либо другой форме. Дальнейшие исследования вряд ли изменят нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска.</p> | <p>Сильная рекомендация, которая может использоваться в большинстве случаев у преимущественного количества пациентов без каких-либо изменений и исключений</p> |
| <p>1В Сильная рекомендация, основанная на доказательствах умеренного качества</p> | <p>Польза отчетливо превалирует над рисками и затратами, либо наоборот</p> | <p>Доказательства, основанные на результатах РКИ, выполненных с некоторыми ограничениями (противоречивые результаты, методологические ошибки, косвенные или случайные и т.п.), либо других веских основаниях. Дальнейшие исследования (если они проводятся), вероятно, окажут влияние на нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска и могут изменить ее.</p> | <p>Сильная рекомендация, применение которой возможно в большинстве случаев</p> |
| <p>1С Сильная рекомендация, основанная на доказательствах низкого качества</p> | <p>Польза, вероятно, будет превалировать над возможными рисками и затратами, либо наоборот</p> | <p>Доказательства, основанные на наблюдательных исследованиях, бессистемном клиническом опыте, результатах РКИ, выполненных с существенными недостатками. Любая оценка эффекта расценивается как неопределенная.</p> | <p>Относительно сильная рекомендация, которая может быть изменена при получении доказательств более высокого качества</p> |
| <p>2А Слабая рекомендация, основанная на доказательствах высокого качества</p> | <p>Польза сопоставима с возможными рисками и затратами</p> | <p>Надежные доказательства, основанные на хорошо выполненных РКИ или подтвержденные другими неопровержимыми данными. Дальнейшие исследования вряд ли изменят нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска.</p> | <p>Слабая рекомендация. Выбор наилучшей тактики будет зависеть от клинической ситуации (обстоятельств), пациента или социальных предпочтений.</p> |
| <p>2В Слабая рекомендация, основанная на доказательствах умеренного качества</p> | <p>Польза сопоставима с рисками и осложнениями, однако в этой оценке есть неопределенность.</p> | <p>Доказательства, основанные на результатах РКИ, выполненных с существенными ограничениями (противоречивые результаты, методологические дефекты, косвенные или случайные), или сильные доказательства, представленные в какой-либо другой форме. Дальнейшие исследования (если они проводятся), скорее всего, окажут влияние на нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска и могут изменить ее.</p> | <p>Слабая рекомендация. Альтернативная тактика в определенных ситуациях может явиться для некоторых пациентов лучшим выбором.</p> |

| | | | |
|---|--|---|---|
| 2C Слабая рекомендация, основанная на доказательствах низкого качества | Неоднозначность в оценке соотношения пользы, рисков и осложнений; польза может быть сопоставима с возможными рисками и осложнениями. | Доказательства, основанные на наблюдательных исследованиях, бессистемного клинического опыта или РКИ с существенными недостатками. Любая оценка эффекта расценивается как неопределенная. | Очень слабая рекомендация; альтернативные подходы могут быть использованы в равной степени. |
|---|--|---|---|

*В таблице цифровое значение соответствует силе рекомендаций, буквенное - соответствует уровню доказательности

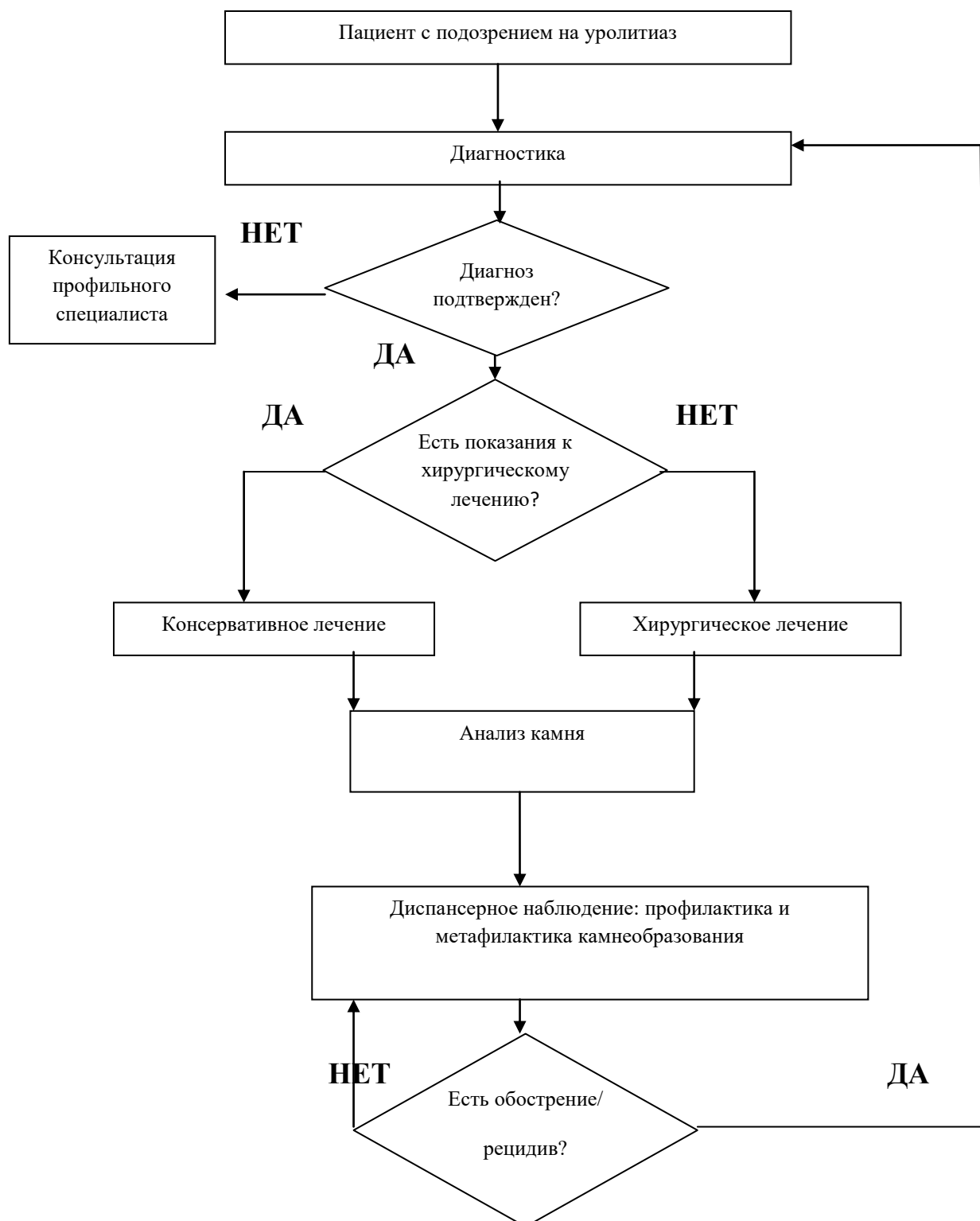
Актуализация данных клинических рекомендаций будет проводиться не реже, чем один раз в три года. Принятие решения об обновлении будет принято на основании предложений, представленных медицинскими профессиональными некоммерческими организациями с учётом результатов комплексной оценки лекарственных препаратов, медицинских изделий, а также результатов клинической апробации.

Приложение А3. Связанные документы

Порядки оказания медицинской помощи:

1. Приказ Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 16 апреля 2012 г. N 366н "Об утверждении Порядка оказания педиатрической помощи"
2. Приказ Минздрава России от 31.10.2012 N 562н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю "Детская хирургия"»

Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента



Приложение В. Информация для пациентов

Мочекаменная болезнь (МКБ) – понятие, объединяющее большую группу неоднородных по этиологии и патогенезу синдромов и болезней, одним из клинико-морфологических проявлений которых является образование конкрементов в органах мочевыделительной системы, и поражает лиц как мужского, так и женского пола.

Прогноз МКБ при своевременном и правильном лечении относительно благоприятный. После оперативного лечения показано длительное противорецидивное лечение с учетом химического состава камней, реакции мочи, наличия мочевой инфекции, состояния функции почек.

Результаты некоторых исследований свидетельствуют о том, что риск камнеобразования зависит от факторов, связанных с образом жизни, например, от гиподинамии, избыточной массы тела и ожирения.

Основным направлениями профилактики камнеобразования и лечения на амбулаторном этапе являются коррекция метаболических нарушений камнеобразующих веществ. Соблюдение назначений профилактики камнеобразования определяет благоприятный прогноз и улучшает качество жизни детей с МКБ, предотвращая их инвалидизацию.

Приложение Г. Расшифровка примечаний.

^ж – лекарственный препарат, входящий в Перечень жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов для медицинского применения на 2016 год (Распоряжение Правительства РФ от 26.12.2015 N 2724-р)

...^{вк} – лекарственный препарат, входящий в Перечень лекарственных препаратов для медицинского применения, в том числе лекарственных препаратов для медицинского применения, назначаемых по решению врачебных комиссий медицинских организаций (Распоряжение Правительства РФ от 26.12.2015 N 2724-р)