

ПЕДИАТРИЯ

УДК 616.611-002

НЕДИФФЕРЕНЦИРОВАННАЯ ДИСПЛАЗИЯ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ У ДЕТЕЙ С ХРОНИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНЬЮ ПОЧЕК I-II СТАДИИ

Алина Сериковна Альсейтова¹, Алина Болатовна Бегимова¹, Айнур
Адилгалиевна Мухамеджанова², Наталья Сергеевна Журавлева³

¹Факультет «Общая медицина»

²Кафедра семейной медицины

НАО «Медицинский университет Астана»

Астана, Казахстан

³Кафедра госпитальной педиатрии

ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет»

Министерства здравоохранения РФ

Екатеринбург, Россия

Аннотация

Введение. В настоящее время актуален вопрос изучения течения патологий органов мочевыделительной системы, возникающих на фоне недифференцированной дисплазии соединительной ткани, в результате чего в нашем исследовании мы изучили своеобразное течение хронической болезни почек I-II стадии, протекающей на фоне недифференцированной дисплазии соединительной ткани. **Цель исследования** - установить частоту встречаемости признаков, характерных для НДСТ. **Материал и методы.** Было выполнено исследование 760 детей в возрасте от 3 до 15 лет (средний возраст $1 \pm 0,7$ года, Me-8,8 года, σ -3): 530 – с хроническим вторичным (обструктивным и/или дисметаболическим) пиелонефритом, 230 – с идиопатическим нефротическим синдромом. **Результаты.** При обследовании пациентов более 5 внешних малых аномалий развития (ВМАР) были выявлены в 78% случаев, по сравнению с 45% в группе со (р <0,05). Наиболее часто выявляемыми ВМАР были: сандалевидная расщелина (81%), варусное отклонение V пальцев кисти и стоп (71%), голубые склеры (71%), аномалии строения наружного уха (68%), готическое небо (64%). У детей с ХБП I-II стадии на фоне НДСТ наиболее часто представлены следующие ВМАР: изменение осанки, плоскостопие, гипермобильность суставного синдрома, сандалевидная щель, варусное отклонение V пальцев рук и ног, синева склеры, аномалии строения наружного уха, готическое небо.

Ключевые слова: соединительная ткань, хроническая болезнь почек, дисплазия, недифференцированная дисплазия соединительной ткани.

UNDIFFERENTIATED CONNECTIVE TISSUE DYSPLASIA OF CHILDREN WITH STAGE I-II OF CHRONIC KIDNEY DISEASE

Alina S. Alseitova¹, Alina B. Begimova¹, Ainur A. Mukhamedzhanova², Natalya S. Zhuravleva³

¹Faculty «General Medicine»

²Department of Family Medicine
NAC «Medical University Astana»
Astana, Kazakhstan

³Department of Hospital Pediatrics
Ural state medical university
Yekaterinburg, Russia

Abstract

Introduction. Currently, the issue of studying the course of pathologies of the urinary system organs arising against the background of undifferentiated connective tissue dysplasia is relevant, as a result of which in our study we studied the peculiar course of chronic kidney disease of stage I-II, occurring against the background of undifferentiated connective tissue dysplasia. **The purpose of the study** is to establish the frequency of occurrence of signs characteristic of NDST. **Material and methods.** A study of 760 children aged 3 to 15 years (mean age 1 ± 0.7 years, Me-8.8 years, σ -3) was performed: 530 – with chronic secondary (obstructive and/or dysmetabolic) pyelonephritis, 230 – with idiopathic nephrotic syndrome. **Results.** When examining patients, more than 5 external small developmental anomalies (VMAR) were detected in 78% of cases, compared with 45% in the co group ($p < 0.05$). The most frequently detected VMAR were: sandal-shaped cleft (81%), varus deviation of the V fingers and feet (71%), blue sclera (71%), anomalies of the structure of the outer ear (68%), Gothic palate (64%). In children with stage I-II CKD against the background of NDST, the following VMS are most often presented: posture change, flat feet, hypermobility of the articular syndrome, sandal-shaped gap, varus deviation of the V fingers and toes, blue sclera, anomalies of the structure of the outer ear, Gothic palate. **Keywords:** connective tissue, chronic kidney disease, dysplasia, undifferentiated connective tissue dysplasia.

ВВЕДЕНИЕ

Соединительная ткань является одной из наиболее сложных комплексных систем человеческого организма, выполняющей огромное количество функций, которые, в свою очередь, направлены на сохранение тканевого гомеостаза [1]. Являясь одним из составных компонентов всех без исключения тканей и органов, соединительная ткань способствует формированию внутренней среды организма, которая принимает активное участие в обменных процессах [2,3]. В частности, соединительная ткань отображает, по определению патофизиолога А.А.Богомольца, "корень человека" и выражает предопределенность здоровья и болезней.

Дисплазия соединительной ткани (ДСТ) — это генетически опосредованный дефект матрикса соединительной ткани, который становится запуском, приводящим к нарушению функционирования большинства органов и систем. Данная патология представлена следующими особенностями: это частота встречаемости в популяции, прогрессирование течения заболевания, поражение органов и систем, разнообразие клинических проявлений. ДСТ — это особая аномалия онтогенеза организма, которая относится к ряду непростых, неполноценно рассмотренных вопросов современной медицины.

Существует 2 формы ДСТ: дифференцированная и недифференцированная ДСТ. Такие заболевания, как синдромы Марфана, Элерса-Данло, несовершенный остеогенез и эластическая псевдоксантома, являются дифференцированными формами ДСТ [3,4]. Недифференцированные формы широко распространены и диагностируются, если у пациента есть набор фенотипических признаков, которые не входят в картину ни одной из дифференцированных дисплазий [5].

Цель исследования - установить частоту встречаемости признаков, характерных для НДСТ, с целью формирования вероятностного фенотипического портрета ребенка с хронической болезнью почек I-II стадии, протекающей на фоне недифференцированной дисплазии соединительной ткани.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

Было выполнено исследование 760 детей в возрасте от 3 до 15 лет (средний возраст $1 \pm 0,7$ года, Me-8,8 года, σ -3): 530 – с хроническим вторичным (обструктивным и/или дисметаболическим) пиелонефритом, 230 – с идиопатическим нефротическим синдромом. Группу сравнения составили 90 детей имеющие различные соматические патологии (хронический гастрит, язвенный колит, врожденные пороки сердца и сосудов); контрольную группу составили 90 практически соматически здоровых детей. Контролируемые группы сравнивались по таким критериям, как пол, возраст, регион проживания. Недифференцированную форму дисплазии соединительной ткани оценивали по скрининговой шкале Соловьевой А.В. в модификации Перетолчиной Т.Ф. и международной фенотипической карте Glesby.

РЕЗУЛЬТАТЫ

При обследовании пациентов более 5 внешних малых аномалий развития (ВМАР) были выявлены в 78% случаев, по сравнению с 45% в группе со ($p < 0,05$). Наиболее часто выявляемыми ВМАР были: сандалевидная расщелина (81%), варусное отклонение V пальцев кисти и стоп (71%), голубые склеры (71%), аномалии строения наружного уха (68%), готическое небо (64%). Статистически значимых различий в частоте встречаемости ВМАР у детей с различными соматическими патологиями не выявлены ($p > 0,05$). Кроме того, с высокой частотой встречались следующие признаки фенотипа, такие как гипермобильный суставной синдром, положительный симптом большого пальца, плоскостопие, сколиоз. Внешние фенотипические признаки были нехарактерны для патологии ОМС, а также для других заболеваний. Кроме того, они были проявлением нарушением морфогенеза в эмбриональном периоде, что указывало на наличие морфологических и функциональных дефектов со стороны висцеральных органов. ВМАР в сочетании с генетической предрасположенностью и факторами риска развития хронической патологии (неблагоприятное течение беременности у матери, имеющиеся хронические инфекционные очаги); являются показанием к лабораторным и инструментальным обследованиям для выявления соматических патологий.

У наблюдаемых лиц, в отличие от детей контрольной группы, чаще всего выявлялись дефекты со стороны мочевыделительной, костной, сердечно-

сосудистой и пищеварительной систем ($p < 0,05$). Стоит подчеркнуть высокую распространенность таких дефектов, как дистопия устьев мочеточников (в группе пациентов со вторичным пиелонефритом - более 50%), которая, согласно выводам многих исследователей, очень часто выявляется в сочетании со структурной дисплазией почечной ткани. Характерной особенностью было то, что у каждого пациента имелись признаки незрелости соединительной ткани по крайней мере из двух систем организма. У 2/3 мониторируемых были обнаружены признаки дисплазии соединительной ткани со стороны трех систем организма, у 13% мониторируемых – четырех систем.

С целью выявления структурной дисплазии ОМС были рассмотрены результаты гистологического исследования биоптатов 90 удаленных вторично сморщенных почек и мочеточников в соответствии с архивными протоколами исследований за 2003-2004 годы. Нефрэктомии выполнялись в связи с нарушением функции вторично сморщенных почек у пациентов со вторичным пиелонефритом. Возраст детей на момент операции варьировался от 11 месяцев до 15 лет. Признаки НДСТ на клеточном уровне включают такие признаки, как нестабильность клеточных мембран проксимальных канальцев почек в виде кристаллурии солей (оксалатов, фосфатов, уратов), липидурии, двулучепреломляющих "кристаллов патологии", при поляризационно-оптическом исследовании мочи.

ОБСУЖДЕНИЕ

Было проведено сравнение фенотипических признаков дисплазии соединительной ткани у лиц с ХБП I-II стадии, а также с другими соматическими патологиями ($n=90$). В группе сравнения, в отличие от практически здоровых детей, внешние небольшие дефекты развития, гипермобильность суставов, изменения в костной системе, соматические отклонения со стороны сердечно-сосудистой системы и органов пищеварения также встречались достоверно чаще ($p < 0,05$). При сравнении детей с ХБП I-II стадии и другой соматической патологией достоверные различия были обнаружены только в отношении аномалий почек и мочевыводящих путей.

ВЫВОДЫ

1. У детей с ХБП I-II стадии на фоне НДСТ наиболее часто представлены следующие ВМАР: изменение осанки, плоскостопие, гипермобильность суставного синдрома, сандалевидная щель, варусное отклонение V пальцев рук и ног, синева склеры, аномалии строения наружного уха, готическое небо.

Выявленная высокая распространенность соматических аномалий (особенно почек мочевыводящих путей) у детей с хронической болезнью почек считается показателем необходимости выявления не только фенотипических признаков, но и соматических проявлений НДСТ у пациентов, а также у лиц, входящих в группу риска.

2. Изучение фенотипа способствует выявлению системных дефектов соединительной ткани, большинство из которых являются предикторами функциональной органной недостаточности. Существующий структурный дисэмбриогенез почек способствует хронизации заболеваний, делает их торпидными к проводимой терапии.

3. Мультиорганный характер диспластических изменений с включением многих систем организма, в частности мочевыделительной системы, подразумевает требование назначения терапии и реабилитации пациентов со сложными поражениями структур соединительной ткани с применением препаратов, обладающим ренопротективным действием.

СПИСОК ИСТОЧНИКОВ

1. Земцовский Э.В. Соединительнотканые дисплазии сердца / Э.В. Земцовский. - Спб.: «Политекс», 1998.- 96 стр.
2. Значение дисплазии соединительной ткани при вторичном пиелонефрит у детей пубертатного возраста / О. В. Сидорович, В. И. Горемыкин, С. Ю. Елизарова, И. [и др.] // Научное обозрение. Медицинские науки. – 2020. – №. 3.- С. 59-63.
3. Зернова, Е. С. Особенности клинического течения дисплазии соединительной ткани у детей раннего возраста / Е. С. Зернова, Ю. А. Кравцов, М. В. Яворская // Научное обозрение. Медицинские науки. – 2017. – №. 4.– С. 21-25.
4. Борзых, О. Б. Дисплазии соединительной ткани в практике врача-косметолога и дерматолога. Особенности диагностики и ведения пациентов / О. Б. Борзых, М. М. Петрова, Е. И. Карпова, Н. А. Шнайдер // Вестник дерматологии и венерологии. – 2022. – №. 98 (1). - С. 19–32.
5. Кадурина, Т. И. Дисплазия соединительной ткани: путь к диагнозу / Т. И. Кадурина, Л. Н. Аббакумова // Вестник Ивановской медицинской академии. – 2016. – №. 19 (3). - С. 5–10.

Сведения об авторах:

А.С. Альсеитова - врач-интерн, факультет «Общая медицина», НАО «Медицинский университет Астана» Астана, Казахстан

А.Б. Бегимова - врач-интерн, факультет «Общая медицина», НАО «Медицинский университет Астана» Астана, Казахстан

А.А. Мухамеджанова - кандидат медицинских наук, доцент кафедры семейной медицины 2, НАО «Медицинский университет Астана»

Н.С. Журавлева - кандидат медицинских наук, доцент кафедры госпитальной педиатрии, ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения РФ, Екатеринбург, Россия

Information about the authors:

A.S. Alseitova - intern, faculty «General Medicine», NAC «Medical university Astana», Astana, Kazakhstan

A.B. Begimova - intern, faculty «General Medicine», NAC «Medical university Astana», Astana, Kazakhstan

A.A. Mukhamedzhanova - Candidate of Sciences Medicine, Associate Professor of department family medicine, NAC “Medical University Astana”

N.S. Zhuravleva - Candidate of Sciences Medicine, Associate Professor of department hospital pediatrics, Ural State Medical University, Yekaterinburg, Russia

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):
alinaalseitova0106@gmail.com