

соблюдении врачебных рекомендаций более 70% детей, прошедших полноценный курс лечения аутоиммунного гепатита, переходят 20-летний рубеж жизни.

ВЫВОДЫ

1. Клинические проявления АИГ неспецифичны, в большинстве случаев заболевание начинается исподволь с нарушения общего состояния, далее течение приобретает острый характер.

2. Факторами риска развития аутоиммунного гепатита может являться наличие у пациента персистирующих вирусов и бактерий, в частности вирусов Эпштейн-Барр и простого герпеса, β -гемолитического стрептококка.

3. Аутоиммунный гепатит быстро приводит к развитию цирроза печени и ранней инвалидизации пациента, поэтому необходимо обратить особое внимание на своевременную диагностику и раннее начало лечения, что требует повышенной информированности врачей, особенно первичного звена здравоохранения, о клинико-диагностических критериях данной патологии.

СПИСОК ИСТОЧНИКОВ

1. Абдулганиева, Д. И. Клиника, диагностика и лечение аутоиммунного гепатита / Д. И. Абдулганиева, Д. Р. Акберова // Доктор.Ру. – 2019. – № 3(158). – С. 27-32.
2. Костырко, Е.В. Аутоиммунный гепатит у детей: вопросы эпидемиологии, клиники, диагностики и терапии / Е. В. Костырко, П. В. Шумилоз // Педиатрия. -2016.- № 6.- С. 145-150.
3. Месова, А.М. Аутоиммунный гепатит у детей / А. М. Месова, Р. Е.Сексенбаева //КазНМУ ВЕСТНИК. -2016.- №3.- С. 16-19.
3. Легонькова, Т. И. Клинический случай аутоиммунного гепатита у ребенка 8 лет / Т. И. Легонькова, О. Н. Штыкова, Л. В.Сарманова // Вестник Смоленской государственной медицинской академии. – 2023. – Т. 22, № 2. – С. 98-103.
4. Аутоиммунный гепатит: как избежать ошибки? / Ю. Г. Сандлер, Е. В. Винницкая, Л. Н. Гендриксон [и др.]// Доктор.Ру. - 2017. - №2(131). - С.15-21.
5. Incidence and Characteristics of Autoimmune Hepatitis/ C.Jiménez-Rivera, S.C. Ling, N.Ahmed [et al.]// *Pediatrics*.- 2015.- Vol. 136, № 5. -P. 1237-1238.

Сведения об авторах

В.В. Иванова* – студент педиатрического факультета

В.В. Жукова – студент педиатрического факультета

Т.Л. Джуелон – студент педиатрического факультета

Ю.А. Трунова – кандидат медицинских наук, доцент кафедры поликлинической педиатрии.

Information about the authors

V.V. Ivanova* – Student of Pediatric Faculty

V.V. Zhukova – Student of Pediatric Faculty

T.L. Juelon – Student of Pediatric Faculty

J.A. Trunova – Candidate of Sciences (Medicine), Associate Professor

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):

9126073639@mail.ru

УДК 616.611–002

НЕДИФФЕРЕНЦИРОВАННАЯ ДИСПЛАЗИЯ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ В ПЕДИАТРИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ

Ильдербаев Ельнар Бакытбекович¹, Омиржанова Еркежан Айдыновна¹, Нурпеисова Риза Гумаровна¹, Мухамеджанова Айнура Адилгалиевна¹, Журавлева Наталья Сергеевна²

¹Кафедра семейной медицины №2

НАО «Медицинский Университет Астана»

Астана, Республика Казахстан

²Кафедра госпитальной педиатрии

ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет» Минздрава России

Екатеринбург, Россия

Аннотация

Введение. Вопрос изучения течения патологий органов мочевыделительной системы, возникающих на фоне недифференцированной дисплазии соединительной ткани, не теряет актуальности. Многообразие и сложность морфологии и функции соединительной ткани предполагает активное участие основных ее элементов в развитии многих заболеваний, в связи с этим нами была поставлена задача выявить частоту и проявления недифференцированной дисплазии соединительной ткани у детей с заболеваниями органов мочевой системы.

Цель исследования - проанализировать частоту, структуру проявлений недифференцированной дисплазии соединительной ткани у детей с заболеваниями органов мочевой системы. **Материал и методы.** Проведено комплексное обследование 127 детей в возрасте от 2 до 16 лет с заболеваниями ОМС различного генеза: 71 ребенок – с хроническим вторичным пиелонефритом (ПН) (средний возраст $8,28 \pm 0,45$ лет) -обструктивным и дизметаболическим, 12 детей – с хроническим гломерулонефритом (ХГН) - ($10,75 \pm 1,25$ лет) и 14 детей с тубулоинтерстициальным нефритом- (ТИН) ($9,85 \pm 1,22$ лет). Контрольную группу составили 30 практически здоровых детей ($6,01 \pm 0,65$ лет). **Результаты.** Наряду с внешними малыми аномалиями развития у большинства обследованных детей с заболеваниями почек выявлена сочетанная дисплазия соединительной ткани 2,3 систем: органов мочевыделительной системы, сердечно-сосудистой, костной системы наряду с внешними малыми аномалиями развития. При исследовании функции почек у обследованных детей зарегистрировано снижение концентрационной функции у 32% больных, никтурия у 34%. Динамическая реносцинтиграфия с тубулотропным РФП у наблюдаемых детей выявляла нарушения: асимметричные кривые, у ½ больных была замедлена секреция РФП, у 42% экскреция. Асимметрия накопления РФП отдельно в почках выявлена у 12% детей. **Выводы.** Приобретенная патология органов мочевой системы на фоне дисплазии соединительной ткани у большинства пациентов имела торпидное течение с частыми рецидивами.

Ключевые слова: дисплазия, недифференцированная дисплазия соединительной ткани, органы мочевыделительной системы.

UNDIFFERENTIATED CONNECTIVE TISSUE DYSPLASIA IN NEPHROLOGICAL PRACTICE

Ilderbayev Yelnar Bakytbekovich¹, Omirzhanova Yerkezhan Aidynovna¹, Nurpeisova Riza Gumarovna¹, Mukhamejanova Ainur Adilgalievna¹, Zhuravleva Natalya Sergeevna²

¹Department of Family Medicine № 2

Astana Medical University

Astana, Republic of Kazakhstan

²Department of Hospital Pediatrics

Ural State Medical University

Yekaterinburg, Russia

Abstract

Introduction. The issue of studying the course of pathologies of the urinary system organs that arise against the background of undifferentiated connective tissue dysplasia remains relevant. The diversity and complexity of the morphology and function of connective tissue suggests the active participation of its main elements in the development of many diseases; in connection with this, we set the task of identifying the frequency and manifestations of undifferentiated connective tissue dysplasia in children with diseases of the urinary system. **The aim of this study** is to analyze the frequency and structure of manifestations of undifferentiated connective tissue dysplasia in children with diseases of the urinary system. **Material and methods.** A comprehensive examination of 127 children aged 2 to 16 years with compulsory medical conditions of various origins was carried out: 71 children with chronic secondary pyelonephritis (SP) (average age 8.28 ± 0.45 years) - obstructive and dysmetabolic, 12 children with chronic glomerulonephritis (CGN) - (10.75 ± 1.25 years) and 14 children with tubulointerstitial nephritis (TIN) (9.85 ± 1.22 years). The control group consisted of 30 practically healthy children (6.01 ± 0.65 years). **Results.** Along with external minor developmental anomalies, the majority of examined children with kidney diseases were found to have combined connective tissue dysplasia of 2.3 systems: organs of the urinary system, cardiovascular, skeletal system, along with external minor developmental anomalies. When studying renal function in the examined children, a decrease in concentration function was recorded in 32% of patients, nocturia in 34%. Dynamic renoscintigraphy with tubulotropic radiopharmaceuticals in the observed children revealed abnormalities: asymmetric curves, in ½ patients' secretion of radiopharmaceuticals was slowed down, in 42% excretion. Asymmetry in the accumulation of radiopharmaceuticals separately in the kidneys was detected in 12% of children. **Conclusion.** Acquired pathology of the urinary system organs against the background of connective tissue dysplasia in most patients had a torpid course with frequent relapses.

Keywords: dysplasia, undifferentiated connective tissue dysplasia, organs of the urinary system.

ВВЕДЕНИЕ

Дисплазия соединительной ткани (ДСТ) – это генетически обусловленная аномалия соединительнотканного матрикса организма, которая приводит к дисфункции различных органов и систем. Для ДСТ характерны следующие особенности: распространенность в популяции, особенностями течения, поражением многих органов и систем и клиническим разнообразием. Эти особенности связаны с многообразием функций соединительной ткани и ее распространением в организме [1,2].

Современные представления выделяют две формы ДСТ: дифференцированные формы, имеющие установленный генный дефект и выраженную клиническую симптоматику [3,4]. Примеры таких форм ДСТ включают синдромы Марфана, Элерса-Данло, несовершенный остеогенез и эластическая псевдоксантома. Их возникновение связано с мутациями в генах [1,5]. Недифференцированные же формы ДСТ диагностируются, когда у пациента наблюдаются фенотипические признаки, не подходящие ни к одной из дифференцированных коллагенопатий. В литературе для обозначения таких заболеваний используются термины «недифференцированная», «первичная», «малые формы дисплазии» и «легкая генерализованная патология» [1,5,6]. Эти формы могут проявляться диспластическими изменениями в одном или нескольких органах и системах.

Цель исследования - выявление частоты проявлений недифференцированной дисплазии соединительной ткани у детей с заболеваниями органов мочевой системы.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

Медицинский анализ комплексного обследования 127 детей в возрасте от 2 до 16 лет с заболеваниями органов мочевой системы (ОМС) различного генеза был представлен следующими группами: 71 детей с хроническим вторичным пиелонефритом (ПН) – обструктивным и дизметаболическим, средний возраст – $8,28 \pm 0,45$ лет, 12 детей имеют хронический гломерулонефрит (ХГН) – средний возраст $10,75 \pm 1,25$ лет, 14 детей страдают тубулоинтерстициальным нефритом (ТИН) – средний возраст $9,85 \pm 1,22$ лет. Контрольную группу составили 30 практически здоровых детей – средний возраст $6,01 \pm 0,65$ лет. Методы диагностики: анализ клиничко-генеалогического анамнеза, клинический осмотр с учетом внешних малых аномалий развития, регистрация ритма спонтанных мочеиспусканий в течение 2–3 дней, оценка мочевого синдрома на основе общего анализа мочи и количественного метода – пробы Нечипоренко, учета суточной экскреции белка. Также проводились скрининг-тест на липидурию и поляризационно-оптическое исследование мочи, оценка функционального состояния почек с использованием пробы Зимницкого, клиренса эндогенного креатинина, уровня мочевины и креатинина в сыворотке крови и данными динамической реносцинтиграфии (ДРСГ) с тубулотропным радиофармпрепаратом (РФП) $^{99m}\text{Tc-MAG-3}$ на гамма-камере МБ-9100 фирмы «Гамма» ВНР (по лицензии фирмы PicKet). УЗИ исследование почек и мочевого пузыря с определением площади лоханок и объема остаточной мочи после микции исследовалось на аппарате Sonoline S.L.450 фирмы Siemens. Рентгеноурологические исследования, включали экскреторную урографию и микционную цистоуретрографию. Данные были обработаны с использованием параметрических и непараметрических методов с помощью программы MS Excell-2002 и Statistica for Windows v. 6.0. Достоверными считались результаты, соответствовавшие уровню значимости (p) не более 0,05.

РЕЗУЛЬТАТЫ

Медицинский анализ родословных обследованных больных в 2–4 поколениях раскрыл следующие закономерности: частота патологии органов мочевой системы (ОМС) чаще встречалась у родственников больных детей по сравнению с детьми контрольной группы: 18,4% против 1,6% соответственно. Перечень патологии ОМС у родственников в основном включал микробно-воспалительные заболевания и мочекаменную болезнь. Возраст проявления у 25,6% детей в раннем возрасте (от 0 до 3 лет), у 32% – от 3 до 7 лет, у 36,5% – старше 7 лет. Клинические исследования показали, что пиелонефрит у 35 детей имел малосимптомное течение, проявляясь в основном мочевым синдромом. У 3 пациентов регистрировался «неполный» нефротический синдром гломерулонефрита, отеки проявлялись через 3–5 лет наблюдения.

Синдром соединительнотканной дисплазии недифференцированной формы изучался по скрининг-шкале Соловьевой А. В. в модификации Перетолчиной Т.Ф. и международной фенотипической карте Glesby (Таблица 1).

Таблица 1.

Структура признаков-фенов у пациентов исследуемых групп, выявленных по фенотипической карте M.J.Glesby (1989 г.)

№	Признаки	Пиелонефрит (дизмет. и обструкт.) n=71	Гломерулонефрит n=12	Тин n=14
1	Астенический тип конституции	16 (23%)	-	3(21,4%)
2	Потеря нормальной осанки	32(45%)	5(42%)	6(43%)
3	Сколиоз позвоночника	42(60%)	4(33%)	6(43%)
4	Прямая спина	12(17%)	3(25%)	4(28,5%)
5	Килевидная деформация грудной клетки	-	-	1(7%)
6	Воронкообразная деформация грудной клетки	1(1,4%)	-	-
7	Арахнодактилия	-	-	-
8	Плоскостопие	38(53,5%)	6(50%)	4(28,5%)
9	Высокое арковидное небо	4(5,6%)	-	2(14,2%)
10	Гипермобильный суставной синдром	44(62%)	5(42%)	5(36%)
11	Повышенная растяжимость кожи	36(51%)	7(58%)	8(57%)
12	Множественные пигментные пятна на коже	6(8,4%)	-	2(14,2%)
13	Положительный симптом «запястья»	33(46%)	7(58%)	9(64%)
14	Положительный симптом «большого пальца»	43(60,5%)	9(75%)	8(57%)
15	Миопия	28(40%)	5(42%)	7(50%)
16	Эктопия хрусталика	-	-	-

По данным нашей работы (Таблица 1) наиболее частыми фенотипическими признаками у пациентов были: гипермобильный суставной синдром, положительный симптом большого пальца, сколиоз и плоскостопие. При внешнем осмотре обследованных пациентов во всех исследуемых группах наблюдались следующие внешние морфологические аномалии: голубые склеры (79%), атопические складки нижних век (72%), сандалевидная щель (71%), гипертелоризм глаз и сосков (68%), широкий наружный завиток ушной раковины (58%), искривление мизинца (31%), варусная девиация IV–V пальцев стоп (28%).

Эти фенотипические признаки, хотя и неспецифичны для патологии органов ОМС, могут быть проявлением дисморфогенеза в эмбриональном периоде. Важно отметить, что у наблюдаемых пациентов, в отличие от контрольной группы, достоверно чаще обнаруживались аномалии со стороны органов мочевой, сердечно-сосудистой и пищеварительной систем (см. таблицу 2) ($p < 0,005$). Это может указывать на наличие морфофункциональных нарушений внутренних органов.

Таблица 2.

Частота встречаемости соматических аномалий у детей с патологией ОМС (%)

Признаки	Хр.втор.пиелонефрит (n=71)	ХГН (n=12)	ТИН (n=14)	Контр группа (n=30)
----------	----------------------------	------------	------------	---------------------

1. Со стороны органов мочевой системы:				
-патологическая подвижность почек				
-удвоение ЧЛС	53,5*	16,6	14,2	3,3
-ротация почек	41*	-	-	-
-подковообразная, S-образная почка	37*	17	-	3,3
-симптом «верхнего рога»	31*	-	-	-
-нефроптоз	27*	-	-	-
-добавочная почечная артерия		25*	-	-
2. Со стороны сердца и сосудов:	18			
-дополнительные хорды левого желудочка сердца	42*	50*	21,4	-
-пролапс митрального клапана	15,4	25	28,5	-
-неполная блокада правой ножки пучка Гисса	17	16,6	-	-
	2,8	-		
-синдром укороченного P-Q			25	6,7
3. Со стороны органов пищеварения:	21	50*	50*	6,7
-аномалии желчного пузыря	40*		-	-
3. Со стороны органов зрения:			-	-
-миопия				
-астигматизм		42		
4. Со стороны системы крови	4,2	-		
-тромбоцитопатии	4,2	16,6		

Условные обозначения: *-р <0.005 между группами больных детей и контрольной группой.

Согласно проведенному исследованию, у всех детей обнаружены различные признаки, связанные с функцией почек: нестабильность цитомембран клеток проксимальных канальцев почек, что проявлялось нарушением антикристаллообразующей способности мочи, кристаллурии солей (оксалатов, фосфатов, уратов) с двулучепреломляющими «кристаллами патологии», липидурии при проведении поляризационно-оптического исследования мочи. Функциональные нарушения почек были показаны в виде снижения концентрационной функции у 32% больных, никтурии у 34%. Динамическая реносцинтиграфия с тубулотропным радиофармпрепаратом (РФП) 99m-Tc-MAG-3 характеризовалась выявлением асимметричных кривых, замедлением секреции РФП у 50% больных. Асимметрия накопления РФП раздельно в почках была у 12% детей.

ОБСУЖДЕНИЕ

В литературе существует достаточное количество публикаций о распространенности дисплазий со стороны сердца и сосудов. При недифференцированной дисплазии соединительной ткани выделяют следующие аспекты: внешние малые аномалии развития проявляются в более чем пяти признаках. Соматические аномалии со стороны сердца наиболее часто проявляются в виде дополнительных хорд (единичные в левом желудочке, косые, пролапсы клапанов), нарушений проводимости и возбудимости. Со стороны других органов и систем: аномалии со стороны желчного пузыря, аномалии со стороны органов дыхательной системы, аномалии со стороны костной системы, тромбоцитопатии [7].

Таким образом, заболевания почек у большинства детей развивались на фоне органических дисплазий соединительной ткани органов мочевой системы, сердечно-сосудистой и пищеварительной систем. Органическая патология со стороны органов мочевой системы сочеталась с нестабильностью клеточных мембран канальцев почек.

ВЫВОДЫ

1. У детей, страдающих заболеваниями почек, были обнаружены внешние малые аномалии развития, а также сочетанная дисплазия соединительной ткани в системах органов мочевого выделения, сердечно-сосудистой и костной системах. Это важные наблюдения, которые могут помочь в дальнейшем понимании механизмов развития патологий.

2. Приобретенная патология ОМС на фоне ДСТ (включая пиелонефрит, гломерулонефрит и тубулоинтерстициальный нефрит) имела тяжелое течение при проведении традиционной терапии с частыми рецидивами. Пиелонефрит у 35 наблюдаемых детей проявлялся малосимптомно, ограничиваясь мочевым синдромом. У отдельных больных с нефротическим синдромом в начальной стадии заболевания отсутствовали отеки. Эти наблюдения указывают на сложность диагностики и лечения данных состояний.

3. НДСТ у пациентов с патологией ОМС при вовлечении систем организма проявлялась изменениями со стороны мочевыделительной системы как на органном, так и на клеточном уровнях, что способствовало вовлечению их в патологический процесс.

СПИСОК ИСТОЧНИКОВ

1. Земцовский, Э.В. Соединительнотканые дисплазии сердца / Э.В.Земцовский. - Санкт-Петербург: Политекс,1998.- 96 с.
2. Клеменов, А.В. Недифференцированная дисплазия соединительной ткани: клинические проявления, возможности диагностики и патогенетического лечения / А.А.Клеменов - М.: Военно-медицинский Институт федеральной службы безопасности России, 2005. - 120 с.
3. Вельтищев, Ю.Е. Наследственная патология человека в 2 т / Ю.Е. Вельтищев, Н. П. Бочкова. - Москва, 1992,-246 с.
4. Перетолчина, Т.Ф. Клинико-функциональное значение изолированных и сочетанных вариантов синдрома дисплазии соединительной ткани сердца различной степени тяжести и их влияние на течение ИБС И АГ: специализация «Терапия» Автореф. дис. ...д-ра мед. наук / Т.Ф. Перетолчина. Уральская государственная медицинская академия. – Екатеринбург, 2000.- 53 стр.
5. Кадурина, Т. Н. Поражение сердечно-сосудистой системы у детей с различными вариантами наследственных болезней соединительной ткани / Т.Н.Кадурина. - Вести аритмологии. - 2000.-№18.- 87 с.
6. Glesby, M.J. Association of mitral valve prolapse and systemic abnormalities of connective tissue / M.J, Glesby., R.E, Pyentz. J. Am. Med. Ass. - 1989. – Vol. 262. – P.523-528.
7. Инзель, Т. Н. Диагностическое значение специфических фенотипических маркеров аномалий развития почек, ассоциированных с синдромом дисплазии соединительной ткани / Т. Н. Инзель, Л. М. Гаглоева, С. В. Ковальский. - Урология. - 2000.-№3.-8–9 с.

Сведения об авторах

Е.Б. Ильдербаяев - врач-интерн, факультет «Общая медицина»

Е.А.Омиржанова - врач-интерн, факультет «Общая медицина»

Р.Г.Нурпеисова кандидат медицинских наук, доцент кафедры семейной медицины 2

А. А. Мухамеджанова кандидат медицинских наук, доцент кафедры семейной медицины 2

Н. С. Журавлева кандидат медицинских наук, доцент кафедры госпитальной педиатрии

Information about the authors

Y.B Ilderbayev – intern, faculty «General Medicine»

Y. A.Omirzhanova – intern, faculty «General Medicine»

R. G.Nurpeissova - Candidate of Sciences (Medicine), Associate Professor

A.A. Mukhamejanova - Candidate of Sciences (Medicine), Associate Professor

N. S. Zhuravleva - Candidate of Sciences (Medicine), Associate Professor

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):

ainurka-06@mail.ru

УДК: 616.98, 618.2

СОЦИАЛЬНАЯ И МЕДИЦИНСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА БЕРЕМЕННЫХ С ПОЛОЖИТЕЛЬНЫМ ВИЧ-СТАТУСОМ

Исаев Никита Алексеевич¹, Плотникова Инга Альбертовна¹, Савченко Наталья Викторовна²

¹Кафедра детских болезней лечебно-профилактического факультета

²Кафедра дерматовенерологии и безопасности жизнедеятельности

ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет» Минздрава России

Екатеринбург, Россия

Аннотация

Введение. Проблема профилактики передачи ВИЧ-инфекции от матери к ребенку не теряет актуальности, так как продолжается рост данного заболевания. Часть ВИЧ-инфицированных женщин имеет особый социальный статус, затрудняющий проведение антиретровирусной терапии (АРВТ). **Цель исследования.** Изучить: аспекты социального, биологического анамнеза, особенности протекания беременности у ВИЧ-инфицированных женщин и качество проведения им антиретровирусной терапии. **Материал и методы.** Ретроспективный анализ сводной информация из первичной медицинской документации 70 женщин, наблюдаемых в течение всей беременности в ГАУЗ СО «ОЦ СПИД». Аналитический, статистический, и описательный метод анализа. **Результаты.** Только 54% женщин состояли на учете в женской консультации, срок беременности которых был 16 недель к моменту первого обращения. Только 25 из 70 женщин узнали о ВИЧ-статусе до беременности. В числе сопутствующих