

Литература:

1. Папаян, А. В. Инфекция органов мочевой системы у детей. Роль органической и функциональной обструкции: лекция / А. В. Папаян, М. В. Эрман, И. В. Аничкова и др. — СПб.: Изд-во ГПМА, 2001. — 39 с.
2. Коровина Н. А. Протокол диагностики и лечения пиелонефрита у детей: пособие для практ. врачей / Н. А. Коровина, И. Н. Захарова, Э. Б. Мумладзе, Л. П. Гаврюшова. — М.: Принт — Партнер, 2000. — 48с.
3. Земцовский, Э. В. Соединительнотканная дисплазия сердца / Э. В. Земцовский. — СПб.: Политекс, 2000. — 115с.
4. Демин, В. Ф. Значение соединительнотканной дисплазии в патологии детского возраста / В. Ф. Демин, С. О. Ключникова, М. А. Ключникова // Вопр. совр. педиатрии. — 2005. — Т.4, № 1. — С.50 — 56.
5. Верещагина, Г. Н. Медико-социальные аспекты соединительной ткани / Г. Н. Верещагина // Консилиум. — 2000. — № 1. — С.74 — 75.
6. Серов, В. В. Соединительная ткань / В. В. Серов, А. Б. Шехер. — М., 1981. — 312с.
7. Яковлева, А. Гипермобильный синдром / А. Яковлева // Мед. газ. — 2000. — № 14(657).

Калдыбекова А. А.

СИНДРОМ ДИСПАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ У ДЕТЕЙ С ПАТОЛОГИЕЙ ОРГАНОВ МОЧЕВОЙ СИСТЕМЫ

ГОУ ВПО «УРАЛЬСКАЯ ГОСУДАРСТВЕННАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ», г. ЕКАТЕРИНБУРГ

В педиатрических исследованиях последних лет обращено внимание на учащение заболеваний органов мочевой системы; распространенность патологии ОМС среди детей в различных регионах страны варьирует в широких пределах — от 12 до 210 на 1000 детей, в Свердловской области 59 на 1000 детей [1].

Привлечение внимания педиатров к проблеме патологии почек и мочевыводящих путей в детском возрасте связано не только с высоким уровнем распространения заболевания, но и с тем, что указанная патология часто в связи с отсутствием манифестных симптомов своевременно не диагностируется; это приводит к ее хронизации и инвалидизации населения. В педиатрической практике имели место случаи первичного выявления заболевания почек лишь в фазе хронической почечной недостаточности [1]. Выделение понятия соединительнотканной дисплазии произошло сравнительно недавно и эта проблема в настоящее время активно изучается.

Дисплазия соединительной ткани (ДСТ) — генетически обусловленная аномалия соединительнотканного матрикса организма, приводящая к дисфункции различных органов и систем. Для ДСТ характерны распространенность в популяции, прогредиентность течения, полиорганность поражения, клинический полиморфизм. Указанные особенности тесно связаны с многообразием функций и повсеместным распространением в организме соединительной ткани (СТ) [2,4,5].

Многообразие и сложность морфологии и функции соединительной ткани предполагает активное участие основных ее элементов в развитии многих заболеваний [6]. С позиций современных представлений о наследственной патоло-

гии СТ, выделяют дифференцированные и недифференцированные формы ДСТ [3]. К дифференцированным ДСТ относятся болезни монофакторного характера с установленным генным дефектом и, как правило, выраженной и четко очерченной клинической симптоматикой. Классическими примерами дифференцированных ДСТ являются наследственные коллагенопатии, синдромы Марфана, Элерса-Данло, несовершенный остеогенез и эластическая псевдоксантома, возникновение которых обусловлено мутациями в генах, контролирующих синтез определенных типов коллагена [2,4,9].

Недифференцированные дисплазии соединительной ткани (НДСТ) распространены достаточно широко и диагностируются тогда, когда у пациента набор фенотипических признаков не укладывается в картину ни одной из дифференцированных коллагенопатий. Для обозначения этих заболеваний в литературе используются термины «недифференцированная», «первичная», «малые формы дисплазии», «легкая генерализованная патология» [2,6,7]. НДСТ может проявляться диспластическими изменениями как в одном, так и в нескольких органах и системах. Системность поражения во многом обусловлена широким распространением в организме самой соединительной ткани, составляющей строму всех органов. Характер поражения органов обусловлен их собственными паренхиматозно-стромальными взаимоотношениями. В литературе имеется достаточное число публикаций о распространенности ДСТ со стороны сердца и сосудов, сообщения о НДСТ почек и мочевыводящих путей единичные [8].

Целью исследования раннее выявление почечной патологии у детей из семей с заболеваниями почек, выделение «управляемых» факторов риска для предупреждения развития хронической почечной недостаточности (ХПН), выявить проявления НДСТ у детей с заболеваниями ОМС.

Материалы и методы исследования

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). Длительность заболевания у обследованных детей с патологией ОМС составила от 2 до 5 лет. По полу и возрасту наблюдаемые дети и контрольная группы не отличались между собой. Обследование велось от больного ребенка. При анализе учитывались и другие признаки селективного скрининга на наличие патологии ОМС (рецидивирующий абдоминальный синдром, сосудистая гипо- или гипертензия, 5 и более малых внешних аномалий развития, кристаллурия солей), предложенных М. С. Игнатовой. Обследование и наблюдение за больными осуществлялось в нефрологическом отделении ОДКБ № 1.

Для диагностики был использован широкий спектр методов, принятых в современной нефроурологии. В этот комплекс обязательно входили анализ клинико-генеалогического анамнеза. Клинический осмотр проводился с применением методов физикального обследования, учитывалось количество и характер внешних малых аномалий развития. Оценивалась регистрация ритма спонтанных мочеиспусканий в течение 2-3 дней. Характер мочевого синдрома определялся на основании общего анализа мочи и количественного метода – пробы Нечипоренко, учета суточной экскреции белка. Всем детям проводился скри-

нинг — тест на липидурию (по Методу Э. Ю. Юрьевой, 1979 г.) и поляризационно-оптическое исследование мочи (по методике Кононенко Е. В. и соавт. — патент РФ № 2196329, 2001) на микроскопе ЛЮМАМ. Функциональное состояние почек оценивалось по результатам пробы Зимницкого; скорости клубочковой фильтрации, определяемой по пробе Реберга — Тареева, основанной на исследовании скорости клубочковой фильтрации, рассчитанной на стандартную поверхность тела 1,73 м²; уровню мочевины и креатинина в сыворотке крови и данным динамической реносцинтиграфии (ДРСГ) с тубулотропным радиофармпрепаратом (РФИ) ^{99m}Tc-MAG-3, на гамма-камере МБ-9100 фирмы «Гамма» ВНР (по лицензии фирмы PicKer). Всем детям проводилось УЗИ исследование почек и мочевого пузыря с определением площади лоханок и объема остаточной мочи после микции (аппарат Sonoline S. L.450 фирмы Siemens). Рентгеноурологические исследования включали: экскреторную урографию, мкционную цистоуретрографию.

Результаты и обсуждение. При составлении родословных больных были получены сведения о состоянии здоровья родственников в нескольких поколениях (3-е, 4-е). Во всех наблюдаемых семьях преобладал смешанный характер питания. Кровнородственных браков среди наблюдаемых семей не было. По этническому составу среди обследованных преобладали русские.

Частота заболеваний почек у детей была больше в семьях, где была больна мать (44,7 %) или оба родителя (21 %) по сравнению с семьями, где нефропатии имелись у отца (18,4 %) или у других родственников (15,7 %).

Анализ акушерского анамнеза у обследованных матерей выявил, что во время беременности при наличии у матери патологии органов ОМС отмечалось обострение заболевания почек с частотой 0,5-1,0 с развитием гестоза I-II половины беременности, угрозой прерывания беременности, преждевременными родами, спонтанными абортми. Указанные отклонения в течение беременности были более выраженными у матерей с пиелонефритом.

Ведущими симптомами пиелонефрита у наблюдаемых детей в активный период были интоксикационный, абдоминальный, беспокоили боли в животе, дизурические явления. Диагностически значимая бактериурия у большинства детей не определялась, так как они поступили в период клинко-лабораторной ремиссии для уточнения диагноза и функции почек. У трети больных пиелонефрит сочетался с буллезным циститом. У 25,6 % детей заболевание манифестировало в раннем возрасте (от 0 до 3 лет), у 32 % от 3 до 7 лет, у 36,5 % — старше 7 лет. Клинические, лабораторные результаты исследований у обследованных детей соответствовали нозологической форме патологии. Однако, у 35 детей пиелонефрит имел малосимптомное течение, проявлялся в основном мочевым синдромом. У 3 пациентов регистрировался «неполный» нефротический синдром гломерулонефрита, отеки появились через 3-5 лет наблюдения соответственно.

Недифференцированный синдром соединительнотканной дисплазии оценивался по скрининг-шкале Соловьевой А. В. в модификации Перетолчиной Т. Ф. и международной фенотипической карте Glesby (табл. 1).

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

№	Признаки	Пиелонефрит (дизметаболические и обструктивные) n=71	Гломеруло- нефрит 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, представленным в таблице 1, наиболее частыми признаками — фенами явились: гипермобильный суставной синдром, положительный симптом большого пальца, сколиоз, плоскостопие.

При внешнем осмотре больных с наибольшей частотой встречались следующие ВМАР во всех исследуемых группах: голубые склеры (79 %), атонические 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 %). Внешние фенотипические признаки неспецифичны для патологии ОМС, но они яв-

ляются проявлением эмбрионального дисморфогенеза, что не исключает наличие морфофункциональных нарушений со стороны внутренних органов. У наблюдаемых пациентов в отличие от контрольной группы достоверно чаще обнаруживались аномалии со стороны органов мочевой, сердечно-сосудистой, пищеварительной систем (табл.2), ($p<0,005$).

Таблица 2

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

Признаки	Хр.втор. пиелонефрит n=71	ХГН n=12	ТИН n=14	Контрольная группа n=30
1. Со стороны органов мочевой системы:				
- патологическая подвижность почек	53,5*	16,6	14,2	3,3
- удвоение ЧЛС	41*	-	-	-
- ротация почек	37*	17	-	3,3
- подковообразная, S-образная почка	31*	-	-	-
- симптом «верхнего рога»	27*	-	-	-
- нефроптоз	40*	-	-	-
- добавочная почечная артерия	18	25	-	-
2. Со стороны сердца и сосудов:				
- дополнительные хорды левого желудочка сердца	42*	50*	21,4	-
- пролапс митрального клапана	15,4	25	-	-
- неполная блокада правой ножки пучка Гисса	17	16,6	28,5	-
- синдром укороченного P-Q	2,8	-	-	-
3. Со стороны органов пищеварения:				
- аномалии желчного пузыря	21	50*	25	6,7
4. Со стороны органов зрения:				
- миопия	40*	42	50*	6,7
- астигматизм	4,2	-	-	-
5. Со стороны системы крови				
- тромбоцитопатии	4,2	16,6	-	-

Примечание: * - $p<0,005$ между группами больных детей и контрольной группой.

У всех детей обнаружены в разной степени выраженности признаки нестабильности цитомембран клеток проксимальных канальцев почек в виде нарушения антикристаллообразующей способности мочи, кристаллурии солей (окса-

латов, фосфатов, уратов) двулучепредомляющих «кристаллов патологии», липидурия при проведении поляризационно-оптического исследования мочи.

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: ассиметричные кривые, у ¼ больных была замедлена секреция РФП, у 42 % экскреция. Ассиметрия накопления РФП раздельно в почках выявлена у 12 % детей.

Таким образом, знание о многообразии симптоматики НДСТ, умение взглянуть на многие патологические состояния врожденной слабости соединительной ткани представляется важным, поскольку такой системный подход нацеливает на целенаправленный поиск иных клинических проявлений данной патологии.

Выводы.

1. Результаты исследований показали, что к факторам риска следует отнести заболевание почек любого члена семьи, близких родственников, особенно матерей, включая нефропатии беременных, экстрагенитальную патологию до 32-й недели беременности у матери (ОРВИ, обострение пиелонефрита, других очагов хронической инфекции).

2. Нефропатии детей из семей повышенного риска характеризуются преимущественно латентным течением, наличием таких клинических проявлений, как абдоминальный синдром, внешние малые аномалии развития, сосудистая гипотония, кристаллурия солей.

3. Семейный подход к раннему выявлению заболеваний мочевой системы у детей является основным для истинной профилактики и предупреждения перехода пограничного состояния в болезнь.

4. С целью своевременной диагностики необходимо учитывать ранние признаки нефропатий: абдоминальный синдром, ВМАР и пороки внутренних органов, сосудистую гипотонию, кристаллуррию солей, мочевой синдром.

Литература:

1. Хрущева Н. А. Современные технологии ранней диагностики и реабилитации больных с патологией почек [Текст]: Учебно-методическое пособие для студентов, врачей-интернов и клинических ординаторов / Н. А. Хрущева, А. А. Вялова. — М., 2005. — 100 стр.

2. Земцовский Э. В. Соединительнотканная дисплазия сердца [Текст] Э. В. Земцовский. — СПб.: « Политекс », 1998. 96 стр.

3. Наследственная патология человека [Текст]: в 2 т./ Ю. Е. Вельтишев, Н. П. Бочкова; под ред. Ю. Е. Вельтишева, Н. П. Бочковой. — Москва, 1992

4. Клеменов А. В. Недифференцированная дисплазия соединительной ткани: клинические проявления, возможности диагностики и патогенетического лечения [Текст] / А. В. Клеменов. — М. Военно-медицинский Институт федеральной службы безопасности России, 2005. — 120 стр.

5. 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: Автореф. дис. ... д-ра мед. наук / Т. Ф. Перетолчина. Уральская государственная медицинская академия. — Екатеринбург, 2000. — 53 стр.

6. Кадурина Т. Н. Поражение сердечно-сосудистой системы у детей с различными вариантами наследственных болезней соединительной ткани [Текст] / Т. Н. Кадурина // Вести аритмологии. — 2000. — № 18. — С. 87.

7. Гавалов С. М. Особенности клинических проявлений и течения различных форм бронхолегочной патологии у детей с малыми формами дисплазии соединительной ткани [Текст] / С. М. Гавалов, В. В. Зеленская // Педиатрия. — 1999. — № 1. — С. 49-52.

8. Инзель Т. Н. Диагностическое значение специфических фенотипических маркеров аномалий развития почек, ассоциированных с синдромом дисплазии соединительной ткани [Текст] / Т. Н. Инзель, Л. М. Гаглоева, С. В. Ковальский // Урология. — 2000. — № 3. — С. 8-9.

9. Glesby M. J., Pyentz R. E. Association of mitral valve prolapse and systemic abnormalities of connective tissue. (Text) // J. Am. Med. Ass. — 1989. — Vol. 262. — P.523-528.

Хрущёва Н. А., Сафронова Л. Е., Журавлёва Н. С.

РОЛЬ ПОЛЯРИЗАЦИОННО-ОПТИЧЕСКОЙ МИКРОСКОПИИ МОЧИ В ДИАГНОСТИКЕ АКТИВНОСТИ ПАТОЛОГИЧЕСКОГО ПРОЦЕССА И ФУНКЦИОНАЛЬНОГО СОСТОЯНИЯ ПОЧЕК ПРИ ЗАБОЛЕВАНИЯХ ОРГАНОВ МОЧЕВОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ

ГОУ ВПО «УРАЛЬСКАЯ ГОСУДАРСТВЕННАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ», Г. ЕКАТЕРИНБУРГ

Анализ литературы последних лет, материалы конгрессов и съездов педиатров России свидетельствуют об ухудшении здоровья детей и подростков /1, 3/. Наблюдается рост хронической патологии. Это относится и к болезням органов мочевой системы (ОМС), распространенность которых увеличивается, особенно в экологически неблагоприятных регионах.

В связи со значительными успехами биофизики все большую роль в диагностике различных заболеваний, определении стабильности клеточных мембран приобретает изучение структурирования различных биологических жидкостей организма, основанное на представлении об участии жидких кристаллов в патогенезе ряда заболеваний (2, 6, 7).

Однако в отечественной и зарубежной литературе нам не встретились публикации об изучении зональных структур мочи у детей при патологии ОМС в зависимости от активности патологического процесса и функционального состояния почек.

Цель исследования — определение информативности и значимости анализа зональных структур и процессов структурообразования в моче методом поляризационно-оптической микроскопии (кристаллоскопии) для оценки активности патологического процесса и функционального состояния почек у детей с патологией ОМС.

Материал и методы исследования. Нами исследовалась моча детей в возрасте 2-14 лет (n=87). Среди больных с патологией ОМС диагностирован острый (ОГН) и хронический (ХГН) гломерулонефрит (нефротический синдром (n=17) и гематурическая форма (n=23)), люпус-нефрит (n=3), обструктивный пиелонефрит (n=31), тубулоинтерстициальный нефрит (дисметаболический, токсико-аллергический варианты и сочетанного генеза, n=13). Наблюдение за пациента-