

© Коллектив авторов, 2014
УДК 616.61–007.17–018.2–053.2
DOI – <http://dx.doi.org/10.14300/mnnc.2014.09076>
ISSN – 2073-8137

ПРОЯВЛЕНИЕ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ У ДЕТЕЙ С ВРОЖДЁННОЙ ПАТОЛОГИЕЙ ПОЧЕК И МОЧЕВЫВОДЯЩЕЙ СИСТЕМЫ

С. В. Минаев¹, И. В. Павленко¹, П. И. Чумаков¹, С. И. Тимофеев^{1,2}, М. Е. Евсевьева¹

¹ Ставропольский государственный медицинский университет

² Магаданская областная детская больница

Аномалии почек и мочевыводящей системы (МВС) относятся к достаточно часто встречающимся врождённым порокам развития [6]. Значимость данной патологии обусловлена её ассоциацией с выраженными отклонениями в развитии и нарушением у ребенка функций различных органов, что приводит к значительному снижению качества жизни в целом [2].

Кроме того, у детей с врожденными пороками развития отмечается нарушение соединительнотканного статуса по типу дисплазии соединительной ткани [1]. При этом отмечается морфологическая дезорганизация соединительной ткани с появлением функциональных нарушений органов или малых аномалий [4]. С этих позиций проблема аномалий почек и МВС до настоящего времени не изучалась.

Комплексная программа лечения детей с аномалиями почек и МВС включает хирургическое лечение, которое, как известно, предъявляет повышенные требования к компенсаторным возможностям жизненно важных органов. По данным современной литературы, при наличии аномалий почек и МВС не уделяется должного внимания раннему выявлению диспластикозависимой патологии, что, естественно, не способствует её своевременной коррекции [3, 7].

Цель исследования: изучение особенностей проявления дисплазии соединительной ткани (ДСТ) у детей с врождёнными аномалиями почек и мочевыводящей системы.

Материал и методы. Работа основана на результатах обследования и лечения 185 детей с урологической патологией в возрасте от 1 года до 18 лет в урологическом отделении городской клинической больницы скорой медицинской помощи. Мальчиков было 137, девочек – 48. Пациенты были разделены на 2 группы. Основную группу составили 143 пациента с врожденными аномалиями почек и МВС: 38 детей с гидронефрозом, обусловленным обструкцией прилоханочного отдела мочеточника нижнеполярным добавочным сосудом почки и/или врождёнными стриктурами; 31 ребенок с уретерогидронефрозом (врождённые стриктуры тазового отдела мочеточника); 35 детей с пузырно-мочеточниковым рефлюксом (ПМР) различной степени выраженности; 39 пациентов с различными формами гипоспадии. В контрольную группу вошли 42 ребенка с рубцовым фимозом.

Пациентам осуществляли стандартный набор общеклинических и лабораторно-инструментальных урологических методов обследования. Проводили углубленный осмотр, включающий в себя комплекс специальных методов для выявления признаков неполноценности соединительной ткани у детей с различными степенями ДСТ. Диагноз формировали с учетом критериев, принятых в Омске (1990), Нью-Йоркской ассоциации кардиологов (1992) [3, 5]. За допустимую норму принимали наличие до 3 стигм дизэмбриогенеза. Умеренную ДСТ считали при выявлении 4–5 стигм, выраженную ДСТ – при наличии 6–9 стигм, крайне выраженную – при 10 и более стигмах дизэмбриогенеза. Для поиска признаков ДСТ со стороны сердечно-сосудистой системы использовали комплекс инструментальных методов (ЭКГ, кардиоинтервалографию с оценкой исходной вегетативной активности, суточное мониторирование АД, ультразвуковое исследование сердца с доплерометрией).

Анализ достоверности различий в группах проводили методами вариационной статистики в лицензионной компьютерной программе «Statistica 6.0» (StatSoft, USA). Для сравнения средних значений выборок использовали: t-тест для независимых выборок (тест Стьюдента), t-тест для зависимых выборок. Кроме того,

Минаев Сергей Викторович, доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой детской хирургии с курсом дополнительного профессионального образования Ставропольского государственного медицинского университета; тел.: 89624507653; e-mail: sminaev@yandex.ru

Павленко Игорь Владимирович, заочный аспирант кафедры детской хирургии с курсом дополнительного профессионального образования, ассистент кафедры факультетской хирургии с курсом урологии Ставропольского государственного медицинского университета; тел.: (8652) 561700; e-mail: igorpavlenko1974@mail.ru

Чумаков Петр Ильич, доктор медицинских наук, профессор кафедры факультетской хирургии с курсом урологии Ставропольского государственного медицинского университета; тел.: (8652) 561700; e-mail: p-chumakov@mail.ru

Тимофеев Сергей Иванович, заочный аспирант кафедры детской хирургии с курсом дополнительного профессионального образования Ставропольского государственного медицинского университета; ГБУЗ «Магаданская областная детская больница», Магадан; тел.: 89148537078; e-mail: timofeev_si@mail.ru

Евсевьева Мария Евгеньевна, доктор медицинских наук, профессор, заведующая кафедрой факультетской терапии Ставропольского государственного медицинского университета; тел.: 89283154687

использовали непараметрические критерии различия двух выборок (χ^2 , критерий Фишера). Вероятность ошибки $p < 0,05$ расценивалась как значимая, $p < 0,01$ – как очень значимая.

Результаты и обсуждение. У исследуемых больных не было выявлено дифференцированных форм ДСТ (по типу синдрома Марфана, Элерса – Данлоса и др.). Результат фенотипического исследования различных стигм дизэмбриогенеза в указанных группах показал, что достоверно ($p < 0,01$) наиболее часто у детей основной группы регистрировали следующие стигмы: симптомы запястья (71,3 %) и большого пальца (51,6 %), проявления гипермобильности суставов (42,6 %), удлиненное узкое лицо (45,4 %), тонкие ломкие волосы (38,4 %), деформации позвоночника (в виде сколиоза или кифосколиоза – 44,7 %), гипертелоризм глаз (33,5 %). Более половины пациентов (59,6 %) из основной группы имели сниженную массу тела. Среднее число стигм дизэмбриогенеза в основной группе было достоверно ($p < 0,05$) выше, чем у детей контрольной группы ($7,7 \pm 1,9$ и $2,6 \pm 0,6$ соответственно).

Следует отметить, что представленные стигмы дизэмбриогенеза определялись в основной группе в самых различных комбинациях. По отдельности признаки ДСТ достоверно чаще регистрировались у детей с аномалиями почек и МВС, чем у детей, страдающих только приобретенной урологической патологией ($p < 0,001$). Большая часть детей основной группы имела

выраженную (44,8 %) или крайне выраженную степень (26,5 %) внешних проявлений дисплазии соединительной ткани. В контрольной группе у 83,3 % детей число внешних проявлений ДСТ не превышало 3 стигм. Умеренная степень ДСТ отмечалась лишь у 16,7 % детей в данной группе пациентов.

Изучение локализации стигм дизэмбриогенеза показало равномерное распределение по всем сегментам тела: в области головы (32,5 %), на туловище (39,2 %) и на конечностях (28,2 %).

Представленные данные сравнительного фенотипического анализа указывают на системный характер вовлеченности соединительной ткани в процесс её дезинтеграции у детей с ДСТ и патологией почек и МВС даже при отсутствии больших пороков развития в других органах и тканях, что диктует необходимость дальнейшего изучения особенностей течения врожденной урологической патологии в связи с соединительнотканью статусом макроорганизма.

Заключение. У детей с врожденной патологией почек и МВС отмечается высокая степень внешних фенотипических проявлений ДСТ, относящихся к различным сегментам тела, выявляется выраженная и крайне выраженная степень проявления внешних признаков ДСТ, что свидетельствует о системном вовлечении органов и тканей в генетически детерминированный процесс недостаточности соединительнотканых структур.

Литература

1. Доронин, И. В. Диагностика и лечение хронических заболеваний вен у детей и подростков / И. В. Доронин, С. В. Минаев // *Флебология*. – 2011. – № 1. – С. 53–55.
2. Тимофеев, С. И. Синдром недифференцированной дисплазии соединительной ткани среди воспитанников детских домов Магаданской области / С. И. Тимофеев, С. В. Минаев, Ю. Н. Болотов, А. В. Исаева // *Медицинский вестник Северного Кавказа*. – 2013. – Т. 8, № 4. – С. 31–34. doi: 10.14300/mnnc.2013.08034.
3. Ягода, А. В. Малые аномалии сердца / А. В. Ягода, Н. Н. Гладких. – Ставрополь: СтГМА, 2005. – 248 с.
4. Яковлев, В. М. Концептуальная модель клинико-генетической методологии дифференцированной диагностики наследственной дисплазии соединительной ткани / В. М. Яковлев, А. В. Ягода, Н. А. Рубанова // *Медицинский вестник Северного Кав-*

References

1. Doronin I. V., Minaev S. V. *Flebologia*. – *Phlebology*. 2011;1:53-55.
2. Timofeev S. I., Minaev S. V., Isaeva A. V., Pavlenko I. V., Bolotov Yu. N. *Medicinskii Vestnik Severnogo Kavkaza*. – *Medical News of North Caucasus*. 2013;8(4):31-34. doi: 10.14300/mnnc.2013.08034.
3. Yagoda A. V., Gladkikh N. N. *Malye anomalii serdtsa*. Stavropol: «StGMA»; 2005. 248 p.
4. Yakovlev V. M., Yagoda A. V., Rubanova N. A. *Medicinskii Vestnik Severnogo Kavkaza*. – *Medical News of*

North Caucasus. 2013; 8, № 3. – С. 92–94. doi: 10.14300/mnnc.2013.08026.

5. ACC/AHA 2006 guidelines for the management of patients with valvular heart disease: a report of the American College of Cardiology/ American Heart Association Task Force on Practice Guidelines // *JACC*. – 2006. – Vol. 48, № 3. – P. 1–148.
6. Schreuder, M. F. Unilateral multicystic dysplastic kidney: a meta-analysis of observational studies on the incidence, associated urinary tract malformations and the contralateral kidney / M. F. Schreuder, R. Westland, J. A. E. van Wijk // *Nephrol. Dial. Transplant*. – 2009. – Vol. 24. – P. 1810–1818. doi: 10.1093/ndt/gfn777.
7. Wilson, G. N. Exome analysis of connective tissue dysplasia: death and rebirth of clinical genetics? / G. N. Wilson // *Am. J. Med. Genet. A*. – 2014. – Vol. 164A, № 5. – P. 1209–1212. doi: 10.1002/ajmg.a.36463.

North Caucasus. 2013;8(3):92-94. doi: 10.14300/mnnc.2013.08026

5. ACC/AHA 2006 guidelines for the management of patients with valvular heart disease: a report of the American College of Cardiology/ American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *JACC*. 2006;48(3):1-148.
6. Schreuder M. F., Westland R., van Wijk J. A. E. *Nephrol. Dial. Transplant*. 2009;24:1810-1818. doi: 10.1093/ndt/gfn777.
7. Wilson G. N. *Am. J. Med. Genet. A*. 2014;164A(5):1209-1212. doi: 10.1002/ajmg.a.36463.

ПРОЯВЛЕНИЕ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ У ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННОЙ ПАТОЛОГИЕЙ ПОЧЕК И МОЧЕВЫВОДЯЩЕЙ СИСТЕМЫ

С. В. МИНАЕВ, И. В. ПАВЛЕНКО, П. И. ЧУМАКОВ, С. И. ТИМОФЕЕВ, М. Е. ЕВСЕВЬЕВА

Ключевые слова: дисплазия соединительной ткани, пороки развития, почка, уретерогидронефроз, гипоспадия, дети

CONNECTIVE TISSUE DYSPLASIA IN CHILDREN WITH KIDNEYS AND URINARY SYSTEM CONGENITAL DISEASES

MINAEV S. V., PAVLENKO I. V., CHUMAKOV P. I., TIMOFEEV S. V., EVSEVYEVA M. E.

Key words: connective tissue dysplasia, congenital anomalies, kidney, ureterohydronephrosis, hypospadias, children