

© Т.П. Макарова, Н.В. Самойлова, Ю.С. Мельникова, Л.В. Поладова, Н.В. Ахмедгараева, Ш.К. Тахаутдинов, 2021  
УДК 616.62-008.13-032-053.2 : 611.61 +611.62]-007-07

doi: 10.36485/1561-6274-2021-25-3-84-90

*Т.П. Макарова<sup>1\*</sup>, Н.В. Самойлова<sup>1</sup>, Ю.С. Мельникова<sup>1</sup>, Л.В. Поладова<sup>2</sup>,  
Н.В. Ахмедгараева<sup>2</sup>, Ш.К. Тахаутдинов<sup>2</sup>*

## ПУЗЫРНО-МОЧЕТОЧНИКОВЫЙ РЕФЛЮКС КАК ПРОЯВЛЕНИЕ САКУТ-СИНДРОМА У ДЕТЕЙ: ПРОБЛЕМА ПОЗДНЕЙ ДИАГНОСТИКИ

<sup>1</sup>Кафедра госпитальной педиатрии, Казанский государственный медицинский университет, Республика Татарстан, г. Казань, Россия;

<sup>2</sup>отделения нефрологии и урологии, Детская республиканская клиническая больница, Республика Татарстан, г. Казань, Россия

### РЕФЕРАТ

САКУТ-синдром включает сочетанные врожденные аномалии почек и мочевых путей и является сложной проблемой в педиатрии, требующей междисциплинарного подхода врачей различных специальностей. Одним из наиболее тяжелых проявлений САКУТ-синдрома является пузырно-мочеточниковый рефлюкс (ПМР), который нередко оказывается основным проявлением врожденной аномалии почек и мочевыводящих путей. Структурные и уродинамические нарушения в органах мочевой системы при ПМР могут приводить к формированию рефлюкс-нефропатии и хронической болезни почек. Малосимптомность клинических проявлений рефлюкс-нефропатии затрудняет ее раннюю диагностику. ПМР приводит к внутрипочечному рефлюксу, повторным атакам пиелонефрита и склерозированию почечной ткани, что в 25–60 % случаев становится причиной терминальной стадии хронической почечной недостаточности на фоне ПМР. Учитывая отсутствие специфических патогномоничных клинических проявлений рефлюкс-нефропатии, основополагающее значение в диагностике приобретают лабораторные показатели – уровни альбуминурии, лейкоцитурии, ферментурии мочевого осадка, осмолярности мочи, суточной экскреции с мочой  $\beta_2$ -микроглобулина и широкий арсенал методов диагностики рефлюкс-нефропатии и рубцовых изменений паренхимы почек: ультразвуковое исследование с доплерографией почечного кровотока, магнитно-резонансная и компьютерная томография, радиоизотопное сканирование. Несовершенство инструментальных методов визуализации начальных этапов фибрирования почек диктует необходимость разработки альтернативных, более чувствительных методов ранней диагностики рефлюкс-нефропатии. Одним из направлений такого поиска является молекулярная диагностика, которая позволяет обнаружить возможные повреждения почечной ткани на субклеточном уровне задолго до клинических проявлений патологии, персонализировать нефропротективную терапию и профилактику рефлюкс-нефропатии. Приведены клинические наблюдения из собственной практики поздней диагностики рефлюкс-нефропатии, при которых почечная патология впервые была выявлена на 5 и 3 стадиях хронической болезни почек у двух мальчиков в возрасте 10 и 16 лет соответственно, находившихся на стационарном лечении в нефрологическом отделении Детской республиканской клинической больницы.

**Ключевые слова:** САКУТ-синдром, рефлюкс-нефропатия, пузырно-мочеточниковый рефлюкс, дети

*T.P. Makarova<sup>1\*</sup>, N.V. Samoilova<sup>1</sup>, Yu.S. Melnikova<sup>1</sup>, L.V. Poladova<sup>2</sup>,  
N.V. Akhmedgareeva<sup>2</sup>, Sh.K. Takhautdinov<sup>2</sup>*

## VESICoureTERAL REFLUX AS A MANIFESTATION OF CAKUT-SYNDROME IN CHILDREN: THE PROBLEM OF LATE DIAGNOSIS

<sup>1</sup>Department of hospital Pediatrics, Kazan State Medical University, Republic of Tatarstan, Kazan, Russia; <sup>2</sup>Departments of Nephrology and urology Children's Republican Clinical Hospital, Republic of Tatarstan, Kazan, Russia

### ABSTRACT

CAKUT-syndrome includes combined congenital abnormalities of the kidneys and urinary tract and is a complex problem in pediatrics, requiring an interdisciplinary approach of doctors of various specialties. One of the most severe manifestations of CAKUT-syndrome is vesicoureteral reflux, which is often the main manifestation of a congenital abnormality of the kidneys and urinary tract. Structural and urodynamic disorders in the organs of the urinary system in vesicoureteral reflux can lead to the formation of reflux nephropathy and chronic kidney disease. Low-symptom clinical manifestations of reflux nephropathy make it difficult to diagnose it early. Vesicoureteral reflux leads to intrarenal reflux, repeated attacks of pyelonephritis and sclerosis of the renal tissue, which in 25-60 % of cases causes end-stage chronic renal failure due to vesicoureteral reflux. Given the

Контактная информация:

\*Макарова Т.П. 420012, г. Казань, ул. Бутлерова, д. 49. Тел.: (843) 2373037. E-mail: makarova-kgmu@mail.ru, ORCID: 0000-0002-5722-8490

Corresponding author:

\*T.P. Makarova. 420012, 49 Butlerova str., Kazan. Phone: (843) 2373037; E-mail: makarova-kgmu@mail.ru, ORCID: 0000-0002-5722-8490

absence of specific pathognomonic clinical manifestations of reflux nephropathy, laboratory indicators are of fundamental importance in the diagnosis—levels of albuminuria, leukocyturia, urinary sediment fermenturia, urine osmolality, daily urinary excretion of  $\beta_2$  – microglobulin and a wide arsenal of methods for diagnosing reflux nephropathy and scarring of the renal parenchyma: ultrasound with dopplerography of the renal blood flow, magnetic resonance imaging and computed tomography, radioisotope scanning. The imperfection of instrumental methods for visualizing the initial stages of kidney fibrosis dictates the need to develop alternative, more sensitive methods for early diagnosis of reflux nephropathy. One of the directions of this search is molecular diagnostics, which allows you to detect possible damage to the renal tissue at the subcellular level long before the clinical manifestations of pathology, personify nephroprotective therapy and prevention of reflux nephropathy. The article presents clinical observations from our own practice of late diagnosis of reflux nephropathy, in which renal pathology was first detected at stages 5 and 3 of chronic kidney disease in two boys aged 10 and 16 years, respectively, who were on inpatient treatment in the Nephrology Department of the Children's Republican clinical hospital.

**Keywords:** CAKUT-syndrome, reflux-nephropathy, vesicoureteral reflux, children

Для цитирования: Макарова Т.П., Самойлова Н.В., Мельникова Ю.С., Поладова Л.В., Ахмедгараева Н.В., Тахаутдинов Ш.К. Пузырно-мочеточниковый рефлюкс как проявление САКУТ-синдрома у детей: проблема поздней диагностики. *Нефрология* 2021;25(3):84-90. doi: 10.36485/1561-6274-2021-25-3-84-90

For citation: Makarova T.P., Samoilova N.V., Melnikova Yu.S., Poladova L.V., Akhmedgareeva N.V., Takhautdinov Sh.K. Vesicoureteral reflux as a manifestation of CAKUT-syndrome in children: the problem of late diagnosis. *Nephrology (Saint-Petersburg)* 2021;25(3):84-90 (In Russ.). doi:10.24884/1561-6274-2021-25-3-84-90

САКУТ-синдром (congenital anomalies of the kidney and urinary tract) включает сочетанные врожденные аномалии почек и мочевых путей и является сложной проблемой в педиатрии, требующей междисциплинарного подхода врачей различных специальностей: педиатров, нефрологов, урологов и генетиков. Впервые термин САКУТ-синдром был предложен в 1998 году Е. Yerkes и Н. Nishimura [1]. В настоящее время на долю САКУТ-синдрома приходится около 30 % всех аномалий развития органов мочевой системы. Частота данного синдрома составляет 3–6 случаев на 1000 новорожденных. В исследованиях J.R. Ingelfinger et al. (2016) показано, что в этиологии хронической болезни почек (ХБП) у детей САКУТ-синдром составляет 48–59 % случаев [1–5].

В САКУТ-синдром включаются различные аномалии почек и мочевых путей: это может быть агенезия почки, гипо- и дисплазия почечной ткани, удвоение мочеточников, изменения в мочевом пузыре, клапанах уретры и другие пороки [4, 5]. САКУТ может быть как составной частью различных мультиорганных генетических синдромов, так и самостоятельным поражением. САКУТ-синдром связан с более чем 500 наследственными синдромами, ассоциированными с поражением глаз, сердечно-сосудистой и центральной нервной системы, пищеварительной системы и опорно-двигательного аппарата [4, 5].

На протяжении последнего десятилетия были попытки выявить специфические гены, мутация которых приводит к развитию САКУТ-синдрома. На данный момент наиболее вероятной причиной развития САКУТ-синдрома является одновремен-

ная мутации генов *PAX2* и *EMX2*, располагающихся на 10q-хромосоме [1–5].

Одним из наиболее тяжелых проявлений САКУТ-синдрома является пузырно-мочеточниковый рефлюкс (ПМР), который нередко оказывается основным проявлением врожденной аномалии почек и мочевыводящих путей [4]. Структурные и уродинамические нарушения в органах мочевой системы при ПМР могут приводить к формированию рефлюкс-нефропатии и ХБП [2–5].

Рефлюкс-нефропатия (РН) – фокальный или диффузный склероз почечной паренхимы, первопричиной которого является ПМР [6, 8, 9]. Малосимптомность клинических проявлений данных состояний затрудняет их раннюю диагностику. ПМР приводит к внутрипочечному рефлюксу, повторным атакам пиелонефрита и склерозированию почечной ткани [7]. У детей РН диагностируется в основном после эпизода инфекции мочевой системы (приобретенная РН) или при наблюдении за диагностированным в антенатальном периоде гидронефрозом, обусловленным дисплазией почечной ткани, без предшествующей инфекции (врожденная или первичная РН). Приобретенная РН чаще встречается у девочек, тогда как врожденная – у мальчиков. Это обстоятельство объясняет различия в клинической картине РН у взрослых: у мужчин преобладают гипертоническая болезнь, протеинурия и прогрессирующая почечная недостаточность, у женщин превалирует клиника рецидивирующей инфекции мочевой системы с более благоприятным прогнозом [7, 8].

В целом, ПМР диагностируется приблизительно у 33 % детей с инфекцией мочевой системы, в

том числе дети в возрасте до 1 года составляют 68% [6, 8, 9, 11]. Точная частота РН у детей или взрослых неизвестна, варьирует от 36 до 56% у пациентов с ИМС и ПМР [6, 11].

Вопросы этиопатогенеза РН очень сложны и до конца неизвестны. В механизме формирования нефросклероза при РН доказана роль отрицательной гидродинамики, повышения внутривисцерального давления с образованием интратанального рефлюкса, нарушения внутривисцерального кровообращения с тканевой ишемией, инфекции мочевой системы, иммунологических нарушений, мезангиальной дисфункции, сосудистых изменений с гипертензией, гломерулярной гиперфильтрации и протеинурии [6, 11].

Морфологический субстрат РН представлен интерстициальным воспалением, межуточным фиброзом, дилатацией и атрофией канальцев разной степени выраженности, гломерулярным склерозом, а в 25–60% случаев становится причиной терминальной стадии хронической почечной недостаточности на фоне ПМР [10, 12]. В литературе используется термин «рубцевание почек» как адекватный, в первую очередь, для описания фибротических изменений, обнаруживаемых посредством различных инструментальных методов визуализации [7].

Осложнения РН хорошо известны, но не всегда диагностируются из-за их маломанифестного начала и медленного прогрессирования. К ним относятся артериальная гипертензия, протеинурия, нарушение концентрационной функции, ацидоз с прогрессирующей почечной недостаточностью, включая терминальную стадию хронической почечной недостаточности у некоторых пациентов. Из них артериальная гипертензия и протеинурия являются наиболее распространенными, которые оказывают существенное влияние на отдаленный почечный исход и требуют медицинской коррекции [11, 14].

Учитывая отсутствие специфических патогномичных клинических проявлений РН, основополагающее значение приобретают лабораторные показатели – уровни альбуминурии, лейкоцитурии, ферментурии, осмолярности мочи, суточной экскреции с мочой  $\beta$ 2-микроглобулина [6].

В настоящее время в педиатрической практике применяется широкий арсенал методов диагностики РН и рубцовых изменений паренхимы почек: ультразвуковое исследование (УЗИ) с доплерографией почечного кровотока, магнитно-резонансная и компьютерная томография, радиоизотопное сканирование [6, 8, 9]. УЗИ является скрининго-

вым методом, его рекомендуется проводить всем детям во время (в первые 3 сут) и после первого эпизода инфекции мочевыводящих путей (через 1–2 мес). Допплерография почечного кровотока и определение индекса резистентности на междолевых артериях позволяют заподозрить фибротические изменения в паренхиме почек. Однако ультразвуковое исследование с доплерографией почечного кровотока не позволяет достоверно диагностировать РН, кроме того, является субъективным методом визуализации, зависящим от квалификации специалиста, и не дающим информации о функциональном состоянии почек.

Для выявления ПМР и определения его степени, а также для выявления уретероцеле, дивертикула, клапана задней уретры рекомендуется проведение микционной цистографии (МЦУГ). МЦУГ является «золотым стандартом» для диагностики ПМР, но не дает информации о наличии РН. Проведение МЦУГ показано всем детям в возрасте до 2 лет после фебрильного эпизода ИМС в стадии ремиссии при наличии патологических изменений при УЗИ (увеличение размеров почки, дилатация ЧЛС), а также при рецидивирующем течении ИМС [6, 13].

«Золотым стандартом» регистрации фиброза почек считается статическая нефросцинтиграфия с димеркаптосукциновой кислотой, с помощью которой можно определить степень повреждения и объем функционирующей паренхимы по индексу интегрального захвата радиофармпрепарата [2].

Для дифференциальной диагностики вторичного сморщивания почки на фоне ПМР и врожденной гипоплазии почки наиболее информативным методом является ангиография почечных сосудов.

Несовершенство инструментальных методов визуализации начальных этапов фиброобразования почек диктует необходимость разработки альтернативных, более чувствительных методов ранней диагностики РН. Одним из направлений такого поиска является молекулярная диагностика, которая позволяет обнаружить возможные повреждения почечной ткани на субклеточном уровне задолго до клинических проявлений патологии, персонифицировать нефропротективную терапию и профилактику РН [10, 14].

В настоящее время продолжают поиски маркеров развития и прогрессирования РН. К основным факторам риска развития РН относят двустороннее поражение при ПМР, рефлюкс высоких степеней (IV–V), мужской пол и персистирующую инфекцию мочевыводящих путей [11].

Прогностически неблагоприятными факторами прогрессирования РН у детей являются: выра-

женный ПМР, рецидивирующая ИМС, дисфункция мочевого пузыря [10].

Тактика ведения детей с ПМР неоднозначна, нет четких руководств по наблюдению и ведению пациентов с РН. В терапии РН на современном этапе используются консервативный, эндоскопический и оперативный методы лечения. Консервативная терапия направлена на замедление и минимизацию процессов нефросклероза. Питание обогащается полиненасыщенными жирными кислотами, которые предотвращают макрофагальную инфильтрацию интерстиция, что препятствует гломерулосклерозу и протеинурии. У пациентов с рецидивирующим течением пиелонефрита (более 3 рецидивов в год) при ПМР любой степени в раннем возрасте, при ПМР II – V степени до 5 лет и пациентов с хроническим циститом на фоне нейрогенного мочевого пузыря назначается антибактериальная терапия непрерывно до 3 мес и противорецидивная – до 6–12 мес. Противорецидивную антибактериальную терапию эффективно сочетать с физиотерапией и коррекцией нарушения уродинамики. Для нефропротекции рекомендовано назначение ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента, фитотерапии и антиоксидантов, коэнзима Q, янтарной кислоты, карнитина [6, 9, 10, 14].

Показаниями к хирургическому лечению являются: высокая степень рефлюкса; неэффективность консервативной терапии рефлюкса III степени в течение 6–12 мес; сохраняющийся рефлюкс I–II степени в возрасте 10–12 лет; диагностически подтвержденные структурно-функциональные изменения почек при любой степени рефлюкса [1, 3].

Приводим клинические наблюдения из собственной практики поздней диагностики РН, при которых почечная патология впервые была выявлена на 5 и 3 стадиях ХБП у двух мальчиков в возрасте 10 и 16 лет соответственно, находившихся на стационарном лечении в нефрологическом отделении ГАУЗ ДРКБ МЗ РТ.

#### **Клинический случай 1.**

Пациент С., впервые поступает в нефрологическое отделение в возрасте 10 лет с жалобами на интенсивные боли в животе, особенно при акте мочеиспускания и натуживании (странгурия), редкое мочеиспускание.

Анамнез жизни: ребенок от 5-й беременности, 3 родов на сроке 39 нед. Беременность протекала на фоне железодефицитной анемии, токсикоза в I триместре, гестоза I степени, преждевременного созревания плаценты. Масса при рождении 2980 г,

по Апгар 5-6-7 баллов. Состояние при рождении средней тяжести, цианоз лица, кровоизлияние в склеры, кефалогематомы обеих сторон теменных областей, диффузная мышечная гипотония. Внутриутробная гипоксия плода. Асфиксия в родах средней степени тяжести, однократное обвитие пуповины вокруг шеи, мекониальные воды.

Из анамнеза жизни известно, что ребенок до 4-летнего возраста ходил в памперсе. Выпивает много жидкости в течение дня (более 2 л), отмечает частые мочеиспускания, энурез (с 4 лет по настоящее время), прерывистая струя во время мочеиспускания (с 7 лет). С 8 лет отмечаются слабость (отчетливо в ногах), утомляемость, судороги в икроножных мышцах. Нарушение прорезывания зубов верхней челюсти, множество кариозных полостей. Психомоторное развитие по возрасту, отставание в физическом развитии от сверстников с 6–7 лет.

Сведения из амбулаторной карты скудные – ранее ультразвуковое исследование почек не проводилось, единичные анализы крови и мочи. В частности, в возрасте 1 года в общем анализе крови анемия средней степени тяжести, в общем анализе мочи относительная плотность 1008, лейкоцитурия в большом количестве. Следующие анализы в возрасте 7 лет: в общем анализе крови анемия средней степени, в общем анализе мочи реакция щелочная, относительная плотность 1002, протеинурия 0,132 г/л, единичные лейкоциты. Ребенку предложена госпитализация, от которой мама ребенка категорически отказалась.

При поступлении в нефрологическое отделение состояние тяжелое за счет почечной недостаточности. Самостоятельное мочеиспускание отсутствует в течение суток. Артериальное давление 120/74 мм рт. ст. (95-й перцентиль). Физическое развитие гармоничное, со значительным отставанием в весоростовых показателях: рост 122 см (ниже 3-го перцентиль), масса тела 22,3 кг (ниже 3-го перцентиль), индекс массы тела = 14,9. Мышечная система развита слабо, мышечный тонус снижен. Выраженная вальгусная деформация нижних конечностей, нарушение походки.

В общем анализе крови низкая воспалительная активность, нормохромная анемия легкой степени. Общий анализ мочи: светло-желтая, гипостенурия 1005–1008, pH 7, лейкоцитурия, эритроцитурия, протеинурия 1,5 г/л. Биохимический анализ крови: повышение С-реактивного белка до 13,25 мг/дл, повышение азотистых шлаков (мочевина 48 ммоль/л, креатинин в крови 1172 мкмоль/л), цистатин С 6,5–7,9 мг/л, снижение

скорости клубочковой фильтрации до 5 мл/мин. Кислотно-основное состояние: метаболический ацидоз, pH 7,26–7,36, BE от –6,6 до –9,3 ммоль/л, калий 3,4–5,5 ммоль/л, натрий 135–139 ммоль/л.

УЗИ почек: правая почка 105x51 мм, экзогенность повышена, паренхима 6,4 мм истончена. Дифференциация корково-мозгового слоя плохая. Чашечно-лоханочная система: уплотнена, пиелокаликотектазия, объем лоханки 39 см<sup>3</sup>, диаметр чашечек 17–31 мм. Мочеточник дилатирован в пиелoureтральном отделе 12,6 мм, в средней трети 15,9 мм, дистальном отделе 11,8 мм. Левая почка 110x63 мм, экзогенность повышена, паренхима истончена: в области верхнего полюса 6,6 мм, нижнего полюса 5,0 мм, в области ворот 6,0 мм. Дифференциация корково-мозгового слоя плохая. Чашечно-лоханочная система: уплотнена, пиелокаликотектазия, объем лоханки 38,8 см<sup>3</sup>, диаметр чашечек 12–20 мм. Мочеточник дилатирован в пиелoureтральном отделе 13,7 мм, в средней трети 12,2 мм, дистальном отделе 12,4 мм. Признаки нарушения уродинамики слева и справа. Осмотр при объеме мочевого пузыря 461 мл (со слов мальчика желания к микции нет), заполнение тугое, башенной формы, стенки умеренно утолщены до 3,2 мм, содержимое с небольшим количеством экзогенной взвеси.

Дуплексное сканирование почечных артерий: данных за стенозы почечных артерий нет. Повышение индекса резистентности по основному стволу почечной артерии и междолевым артериям с обеих сторон. Нарушение внутренней ангиоархитектоники обеих почек.

МЦУГ: форма мочевого пузыря башенная, визуализируется остаточная моча, пассивного и активного рефлюкса нет.

По данным суточного мониторирования артериального давления выявлена гипертоническая нагрузка.

Установлен клинический диагноз: САКУТ: двусторонний цистоуретерогидронефроз 4 степени. Хронический, вторичный, обструктивный пиелонефрит, рецидивирующее течение, стадия обострения. ХБП 5 стадии.

Ребенок находится на заместительной почечной терапии – программный гемодиализ в режиме 3 раза в неделю. Получает посиндромную терапию, направленную на купирование анемии, артериальной гипертензии, нарушения фосфорно-кальциевого обмена, антибактериальную терапию.

На фоне проводимой терапии отмечена положительная динамика – снижение азотистых шлаков: мочевины до 24 ммоль/л, креатинина до 522 мкмоль/л.

Таким образом, ввиду низкой комплаентности со стороны родителей, вследствие чего отсутствие адекватного диспансерного наблюдения и невнимания к таким клиническим проявлениям, как вальгусная деформация ног, отставание в физическом развитии, мышечные спазмы, полидипсия, дизурические нарушения в виде редкого и болезненного мочеиспускания, прерывистая струя во время мочеиспускания, ношение памперсов до 4 лет, энурез, отсутствие ультразвукового скрининга и данных по артериальному давлению, привело к поздней диагностике РН уже на стадии ХБП 5.

### **Клинический случай 2.**

Пациент С., 17 лет, в период плановой диспансеризации по линии военкомата при осмотре эндокринологом выявлены проявления фимоза. При целенаправленном опросе уточнено, что подросток испытывает значительные затруднения при мочеиспускании, а также его беспокоят слабость и повышенная утомляемость. На дизурические нарушения ранее внимание не обращалось (живет без родителей).

При поступлении в нефрологическое отделение ГАУЗ ДРКБ МЗ РТ состояние пациента оценивается как тяжелое за счет почечной недостаточности. Самочувствие не страдает. Телосложение правильное. Физическое развитие среднее: рост 171 см, масса тела – 50 кг. Кожные покровы бледные. В остальном в объективном статусе патологии не выявлено. Суточный диурез 1,5–1,7 л.

В общем анализе крови СОЭ до 35 мм/ч, гипохромная анемия средней степени. Общий анализ мочи: относительная плотность 1009–1013, pH 6–6,5, эритроцитурия, цилиндрурия, лейкоцитурия, протеинурия до 0,92 г/л. Анализ мочи по Нечипоренко: лейкоцитурия, эритроцитурия. Суточная потеря белка с мочой 1,19 г.

Биохимический анализ крови: повышение азотистых шлаков (мочевина 12,2 ммоль/л, креатинин в крови 186 мкмоль/л), цистатин С 6,5–7,9 мг, снижение скорости клубочковой фильтрации до 33,27 мл/мин, кальций 2,57 ммоль/л, фосфор 1,38 ммоль/л, калий 3,98 ммоль/л, натрий 147 ммоль/л.

УЗИ почек: правая почка увеличена до 120x57 мм, экзогенность повышена; паренхима истончена: в области верхнего полюса 7,9 мм, нижнего полюса 7,6 мм, в области ворот 7,7 мм. Дифференциация корково-мозгового слоя снижена. Чашечно-лоханочная система: уплотнена, пиелокаликотектазия, объем лоханки 22 см<sup>3</sup>, диаметр чашечек 25 мм. Мочеточник дилатирован в пиелoureтральном отделе 12 мм, в верхней трети

22 мм, в средней трети 20 мм, дистальном отделе 11 мм. Имеет извитой ход. Левая почка увеличена до 128x72 мм, эхогенность повышена, паренхима истончена: в области верхнего полюса 8,0 мм, нижнего полюса 8,0 мм, в области ворот 6,5 мм. Дифференциация корково-мозгового слоя снижена. Чашечно-лоханочная система: уплотнена, пиелокаликотекстоз, объем лоханки 38 см<sup>3</sup>, диаметр чашечек 15–37 мм. Мочеточник дилатирован в пиелоуретральном отделе 15 мм, в верхней трети 19 мм, в средней трети 15 мм, дистальном отделе 12 мм. Расположение почек в горизонтальном положении обычное. Признаки нарушения уродинамики слева и справа. Осмотр при объеме мочевого пузыря 370 мл, заполнение тугое, стенки утолщены до 7 мм, имеет складчатую форму, содержимое со взвесью с осадком. После микции остаточная моча 210 мл, дистальный отдел мочеточника справа 9,7 мм, слева 9,6 мм, объем лоханки справа 18 см<sup>3</sup>, слева 35 см<sup>3</sup>. Следующее ультразвуковое исследование проведено при объеме мочевого пузыря 1000 мл, заполнение тугое, каскадной формы, содержимое с эхогенной взвесью, стенки утолщены до 5,2 мм с неровной поверхностью. После микции остаточная моча – 277 мл (28%), стенка мочевого пузыря неравномерно утолщена до 9 мм, лоханка слева сократилась до 8,0 см<sup>3</sup>, справа – до 5,3 см<sup>3</sup>.

Допплерография сосудов почек: данных за стенозы почечных артерий нет. Раннее деление почечной артерии слева.

По данным суточного мониторирования артериального давления выявлена гипертоническая нагрузка.

Установлен клинический диагноз: САКУТ: двухсторонний уретерогидронефроз II степени. Инфравезикальная обструкция. Состояние после операции по поводу рубцового фимоза. Хронический пиелонефрит, вторичный, обструктивный, рецидивирующее течение, период обострения. ХБП 3 стадии.

Пациенту проведена хирургическая коррекция рубцового фимоза. Получает посиндромную терапию, направленную на купирование анемии, артериальной гипертензии, антибактериальную терапию.

На фоне проводимой терапии отмечена положительная динамика – азотистые шлаки снизились: мочевины до 6,22 ммоль/л, креатинин до 120 мкмоль/л.

В катамнезе при проведении регулярного противорецидивного лечения на протяжении 2 лет почечная недостаточность не прогрессировала. Юноша переведен под наблюдение во взрослую сеть в стадии ХБП 3 стадии.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Таким образом, представленные клинические наблюдения демонстрируют случаи поздней диагностики РН. У первого пациента развитие первичной РН, вероятно, обусловлено внутрипочечным рефлюксом на фоне почечной дисплазии, которая привела к развитию ХБП 5 стадии. Второй случай демонстрирует развитие вторичной РН, на фоне нарушений уродинамики, обусловленной структурным фимозом и инфравезикальной обструкцией с превалированием в клинике рецидивирующей ренальной инфекции. Проведенная хирургическая коррекция привела к восстановлению уродинамики и замедлению прогрессирования РН на стадии ХБП 5. Своевременная диагностика РН, надлежащее лечение гипертензии, протеинурии и прогрессирующего заболевания почек необходимы для сохранения почечной функции.

Наибольшее внимание среди проявлений САКУТ-синдрома привлекают тяжелые формы ПМР, следствием которого нередко оказываются рефлюкс-нефропатия и гидронефроз, часто сопровождающиеся развитием рецидивирующего пиелонефрита. Установление структуры САКУТ важно для ранней диагностики и целенаправленной терапии, что позволит улучшить прогноз и качество жизни детей. Важно выявлять САКУТ в антенатальном периоде и периоде новорожденности. При позднем выявлении этой патологии у детей нередко определяется формирование почечной недостаточности.

## БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК REFERENCES

1. Шевчук ИВ, Сукало АВ. САКУТ-синдром у детей. *Медицинский журнал* 2019;2(68):143–148  
Shevchuk IV, Sukalo AV. CAKUT-syndrome in children. *Medical journal* 2019;2(68):143–148 (In Russ.)
2. Лысова ЕВ, Савенкова НД. САКУТ-синдром в этиологической структуре хронической болезни почек у детей и подростков. *Нефрология* 2017;21(3):69–74. doi: 10.24884/1561-6274-2017-3-69-74. doi: 10.24884/1561-6274-2017-3-69-74  
Lysova EV, Savenkova ND. CAKUT-syndrome in the etiological structure of chronic kidney disease in children and adolescents. *Nephrology* 2017;21(3):69–74 (In Russ.) doi: 10.24884/1561-6274-2017-3-69-74
3. Кутырло ИЭ, Савенкова НД. САКУТ-синдром у детей. *Нефрология* 2017;21(3):18–24. doi: 10.24884/1561-6274-2017-3-18-24  
Kutyrla IE, Savenkova ND. CAKUT-syndrome in children. *Nephrology* 2017; 21(3):18–24 (In Russ.). doi: 10.24884/1561-6274-2017-3-18-24
4. Игнатова МС. САКУТ-синдром у детей. *Педиатрия* 2012;91(6):141–144  
CAKUT-syndrome in children. *Pediatrics* 2012;91(6):141–144 (In Russ.)
5. Васильев АО, Говоров АВ, Пушкарь ДЮ. Эмбриональные аспекты врожденных аномалий почек и мочевых путей (САКУТ-синдром). *Вестник урологии* 2015;2:47–60

Vasiliev AO, Govorov AV, Pushkar DU. Embryonic aspects of congenital abnormalities of the kidneys and urinary tract (CAKUT-syndrome). *The journal of urology* 2015;2:47–60 (In Russ.)

6. Лавренчук ОВ, Багдасарова ИВ. Хроническая болезнь почек: рефлюкс-нефропатия у детей. *Міжнародний журнал педіатрії, акушерства та гінекології* 2016;9(3):13–16

Lavrenchuk OV, Bagdasarova IV. Chronic kidney disease: reflux nephropathy in children. *International journal of Pediatrics, obstetrics and gynecology* 2016;9(3):13–16 (In Russ.)

7. Морозова ОЛ, Литвицкий ПФ, Морозов ДА, Мальцева ЛД. Механизмы развития нефросклероза у детей с пузырно-мочеточниковым рефлюксом. *Вестник российской академии медицинских наук* 2018;73(4):273–278

Morozova OL, Litvitskiy PF, Morozov DA, Maltseva LD. Mechanisms of Nephrosclerosis Development in Children with Vesicoureteral Reflux. *Annals of the Russian Academy of Medical Sciences* 2018;73(4):273–278 (In Russ.). doi: 10.15690/vramn1021

8. Морозова ОЛ, Морозов ДА, Лакомова ДЮ и др. Рефлюкс-нефропатия у детей: ранняя диагностика и мониторинг. *Урология* 2017;4:107–112. doi: 10.18565/urol.2017.4.107-112

Morozova OL, Morozov DA, Lakomova DY et al. Reflux nephropathy in children: early diagnosis and monitoring. *Urologiya* 2017;4:107–112 (In Russ.). doi: 10.18565/urol.2017.4.107-112

9. Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с инфекцией мочевыводящих путей 2018

Federal clinical guidelines for providing medical care to children with urinary tract infection 2018 (in Russ.)

10. Ammenti A, Cataldi L, Chimenz R et al. Febrile urinary tract infections in young children: recommendations for the diagnosis, treatment and follow-up. *Acta Paediatr* 2012;10:451–4574. doi: 10.1111/j.1651-2227.2011.02549.x

11. Andrioli V, Regacini R, Aguiar W. Primary Vesicoureteral reflux and chronic kidney disease in pediatric population. What we have learnt? *Int. brazj urol* 2020;46:2:262–268. doi: 10.1590/S1677-5538.IBJU.2020.02.02

12. Antoine E, Khoury, Darius J. Bāgli. Vesicoureteral Reflux. *Campbell Wallsh Urology* 2016; Chapter 137: 11<sup>a</sup> Edition

13. Mattoo TK. Vesicoureteral reflux and reflux nephropathy. *Adv Chronic Kidney Dis* 2011;18(5):348–354. doi: 10.1053/j.ackd.2011.07.006

14. Skoog SJ, Peters CA, Arant BS et al. Pediatric Vesicoureteral Reflux Guidelines Panel Summary Report: Clinical Practice Guidelines for Screening Siblings of Children With Vesicoureteral Reflux and Neonates/Infants With Prenatal Hydronephrosis. *J Urol* 2010; 184(3):1145–1151. doi: 10.1016/j.juro.2010.05.066

**Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.**  
**The authors declare no conflict of interest.**

#### Сведения об авторах:

Проф. Макарова Тамара Петровна, д-р мед. наук  
420012, г. Казань, ул. Бутлерова, д. 49. ФГБОУ ВО «Казанский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, кафедра госпитальной педиатрии. Тел.: (843) 2373037; E-mail: makarova-kgmu@mail.ru, ORCID: 0000-0002-5722-8490

Доц. Самойлова Наталья Валерьевна, канд. мед. наук  
420012, г. Казань, ул. Бутлерова, д. 49. ФГБОУ ВО «Казанский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, кафедра госпитальной педиатрии. Тел.: (843) 2373037; E-mail: k169mu@mail.ru, ORCID: 0000-0002-3591-1301

Мельникова Юлия Сергеевна, канд. мед. наук  
420012, г. Казань, ул. Бутлерова, д. 49. ФГБОУ ВО «Казан-

ский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, кафедра госпитальной педиатрии, ассистент. Тел.: (843) 2373037; E-mail: mus87@mail.ru, ORCID: 0000-0001-6633-6381

Поладова Людмила Вадимовна  
420138, г. Казань, Оренбургский тракт, д. 140. ГАУЗ «Детская республиканская клиническая больница Министерства здравоохранения Республики Татарстан», зав. отделением нефрологии. Тел.: (843) 237-30-24; E-mail: lyudmilapoladova@mail.ru, ORCID: 0000-0001-9586-4634420138

Ахмедгараева Нэля Виленовна  
420138, г. Казань, Оренбургский тракт, д. 140. ГАУЗ «Детская республиканская клиническая больница Министерства здравоохранения Республики Татарстан», врач-нефролог. Тел.: (843)237-30-24

Тахавудинов Шамиль Касымович  
420138, г. Казань, Оренбургский тракт, д. 140. ГАУЗ «Детская республиканская клиническая больница Министерства здравоохранения Республики Татарстан», зав. отделением урологии. Тел.: (843)237-30-24

#### About the authors:

Prof. Tamara P. Makarova, MD, PhD, DMedSci  
420012, Russia, Kazan, 49 Butlerova str., Kazan State Medical University of the Ministry of health of the Russian Federation, Department of hospital Pediatrics, Phone: (843) 2373037; E-mail: makarova-kgmu@mail.ru, ORCID: 0000-0002-5722-8490

Doc. Natalia V. Samoylova, MD, PhD  
420012, Russia, Kazan, 49 Butlerova str., Kazan State Medical University of the Ministry of health of the Russian Federation, Department of hospital Pediatrics, Phone: (843) 2373037; E-mail: k169mu@mail.ru, ORCID: 0000-0002-3591-1301

Yulia S. Melnikova, MD, PhD  
420012, Russia, Kazan, 49 Butlerova str., Kazan State Medical University of the Ministry of health of the Russian Federation, Department of hospital Pediatrics, Phone: (843) 2373037; E-mail: mus87@mail.ru, ORCID: 0000-0001-6633-6381

Lyudmila V. Poladova, MD  
420138, Russia, Kazan, Orenburg tract, 140 Children's Republican clinical hospital of the Ministry of health of the Republic of Tatarstan, Phone: (843)237-30-24; E-mail: lyudmilapoladova@mail.ru, ORCID: 0000-0001-9586-4634420138

Nelia V. Ahmetgareeva, MD  
420138, Russia, Kazan, Orenburg tract, 140 Children's Republican clinical hospital of the Ministry of health of the Republic of Tatarstan, Phone: (843)237-30-24

Shamil K. Takhautdinov  
420138, Russia, Kazan, Orenburg tract, 140 Children's Republican clinical hospital of the Ministry of health of the Republic of Tatarstan, Phone: (843)237-30-24

Поступила в редакцию: 22.12.2020

Принята в печать: 26.03.2021

Article received: 22.12.2020

Accepted for publication: 26.03.2021