

КРАТКИЕ СООБЩЕНИЯ

*В.Г. Арсентьев, Ю.И. Староверов,
Н.П. Шабалов*

ОСОБЕННОСТИ ЭХОСТРУКТУРЫ СЕРДЦА И ПОЧЕК ПРИ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ У ДЕТЕЙ

ФГБОУ ВМА им. С.М. Кирова

В клинике детских болезней обследовано 159 детей (1-я группа) с дисплазией соединительной ткани (ДСТ). Средний возраст $10,32 \pm 4,00$ года. Наличие ДСТ выявлялось по диагностической таблице при наборе 30 и более баллов, средняя сумма баллов $37,12 \pm 5,88$. Группу сравнения (2-ю) составили 50 детей, сопоставимых по полу и возрасту ($11,78 \pm 3,46$), без симптомокомплекса ДСТ, обследованных по поводу функциональных заболеваний, средняя сумма баллов $12,50 \pm 3,97$. На ЭхоКГ малые аномалии сердца выявлены у 91,8%, в среднем 2,02 находки на больного (68,4% и 1,16 во 2-й группе). Самыми частыми были: хорды в полости левого желудочка – 58,7% (21,1% в группе сравнения, $p < 0,005$); «физиологический» пролапс митрального клапана (ПМК) – 46,8% (23,7%, $p < 0,005$); значимый ПМК (< 4 мм) – 9,2% (0%, $p < 0,005$), прогиб, регургитация трехстворчатого клапана – 22,0% (10,5%, $p < 0,02$); пролапс клапанов легочного ствола – 9,2% (0%, $p < 0,005$), расширение синусов Вальсальвы – 11,0% (0%, $p < 0,005$). Крупные размеры сердца в 1-й группе выявлены реже – 0,9% (10,5%; $p < 0,005$).

На УЗИ почек нормальная эхоструктура определялась у всех детей в группе сравнения (100%). У 121 ребенка 1-й группы (76,1%; $p < 0,02$) она также была нормальной. Нарушения эхоструктуры почек (условно разделены на врожденные и приобретенные) выявлены у 38 детей (23,9%), в большинстве случаев более одного нарушения на ребенка. Всего было зарегистрировано 57 нарушений, на одного ребенка 1-й группы приходится в среднем 0,36 (0 в группе сравнения). Суммарная частота врожденных аномалий в 1-й группе составила 8,8% ($p < 0,005$). Распределились они следующим образом: одностороннее удвоение чашечно-лоханочной системы (ЧЛС) – 4,4% ($p < 0,05$); двустороннее удвоение ЧЛС – 0,6% ($p > 0,05$); суммарное число удвоения ЧЛС – 5,0% ($p < 0,02$); синдром Фрейли – 1,9% ($p > 0,05$); агенезия одной почки – 1,3% ($p > 0,05$); кисты почек – 0,6% ($p > 0,05$). Условно приобретенные аномалии имели следую-

щее распределение: односторонняя пиелозктазия – 4,4% ($p < 0,05$); двусторонняя пиелозктазия – 0,6% ($p > 0,05$); суммарное число пиелозктазий – 5,0% ($p < 0,05$); гиперподвижность почек – 12,0% ($p < 0,005$); поясничная дистопия почек – 1,9% ($p > 0,05$); гидронефроз – 1,9% ($p > 0,05$); гипотония чашечек – 2 (1,3%; $p > 0,05$). Суммарная частота врожденных аномалий почек в 1-й группе значимо выше, чем во 2-й, в основном за счет преобладания одно- и двустороннего удвоения ЧЛС, а также за счет более редких и поодиночке незначимых аномалий (синдром Фрейли, агенезия и кисты почки). Среди условно приобретенных нарушений в 1-й группе значимо чаще встречались: гиперподвижность почек, односторонняя пиелозктазия и суммарная частота пиелозктазий. **Выводы.** 1) ДСТ у детей характеризуются полиорганными нарушениями. Такие дети обладают синтропными изменениями со стороны сердца и почек, выявляемыми эхографически. 2) У детей с ДСТ выше число изменений на ЭхоКГ, нормальная картина регистрируется реже. Выше частота хорд в полости ЛЖ, физиологического ПМК и эхографически значимого ПМК, регургитация на трикуспидальном и клапане легочного ствола, расширение синусов Вальсальвы. Крайне редко встречаются крупные размеры сердца. 3) Среди детей с ДСТ высока частота удвоения, гиперподвижности почек, пиелозктазии. Указанные изменения эхоструктуры почек могут считаться специфичными признаками ДСТ у детей.

*А.М. Мамбетова, Р.А. Жетишев,
Н.Н. Шабалова*

НЕДИФФЕРЕНЦИРОВАННАЯ ДИСПЛАЗИЯ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ (НДСТ), КАК ОСНОВА ФОРМИРОВАНИЯ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ ОРГАНОВ МОЧЕВОЙ СИСТЕМЫ И МЕХАНИЗМ ПРОГРЕССИРОВАНИЯ ВТОРИЧНЫХ ОСЛОЖНЕНИЙ В ВИДЕ ПИЕЛОНЕФРИТА, АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ И НЕФРОСКЛЕРОЗА

ГБОУ ВПО КБГУ, ГБОУ ВПО СПбГПМА

Обследованы 110 больных с пороками развития органов мочевыводящей системы (ОМС) в возрасте от 3 до 17 лет, из них – 39 детей (группа I) с инфекцией мочевых путей и пузырно-мочеточниковым рефлюксом (ПМР); 39 детей – с врож-

дённным гидронефрозом (группа II); 32 ребёнка – с другими формами дизэмбриогенеза мочевой системы (группа III). Контрольную группу составили 30 клинически здоровых детей соответствующего возраста. Для определения степени тяжести НДСТ проведена балльная оценка значимости отдельных внешних фенотипических признаков методом Т.И. Кадуриной и Л.Н. Аббакумовой. Все дети прошли комплексное клинико-лабораторное и полное нефроурологическое обследование с использованием рентгенологических, эхографических и радиологических методов (с DMSA). Ренин, альдостерон и цитокины оценивались методом ИФА. Установлено, что у большинства больных преобладала средняя/тяжёлая степени тяжести НДСТ (69,2% – в группе I, 74,4% – в группе II, 65,6% – в группе III). Частота пиелонефрита при ПМР и гидронефрозе не зависела от степени тяжести НДСТ, однако, рецидивирующий характер течения пиелонефрита в 2 раза чаще отмечен при средней/тяжёлой степенях тяжести НДСТ. При других формах дизэмбриогенеза пиелонефрит отмечен только при средней/тяжёлой степенях тяжести НДСТ. На фоне средней/тяжёлой степенях тяжести НДСТ, в сравнении с лёгкой, в 3 раза чаще выявлена артериальная гипертензия (АГ), в 2,5 раза чаще – нефросклероз и в 5 раз чаще – снижение интегративного показателя функций почек (уровня СКФ).

Концентрация ренина при лёгкой степени тяжести не зависела от вида порока и не отличалась от группы контроля. При средней/тяжёлой степенях тяжести НДСТ уровень ренина был достоверно выше ($p < 0,05$), чем у больных с легкой степенью тяжести (в 3,5 раза – при ПМР, в 3 раза – при гидронефрозе, в 2 раза – при других формах дизэмбриогенеза). Достоверные отличия уровней альдостерона между лёгкой и средней/тяжёлой степенями тяжести НДСТ выявлены только у больных с ПМР. Важно отметить, что гиперпродукция ренина на фоне средней/тяжёлой степеней тяжести НДСТ выявлена у 54,5% больных, даже при отсутствии синдрома артериальной гипертензии. Средняя/тяжёлая степени тяжести НДСТ при всех вариантах порока сопровождались достоверно ($p < 0,05$) более высокими концентрациями ФНО- α и ИЛ-1 β . В динамике течения пиелонефрита, даже на стадии ремиссии (через 6 мес), уровень обоих цитокинов достоверно возрастал в 1,5 (ИЛ-1 β) и 3 раза (ФНО- α). На фоне лёгкой степени тяжести НДСТ на стадии ремиссии воспалительного процесса концентрация ФНО- α оставалась на том же уровне, а концентрация ИЛ-1 β снижалась в 1,5 раза. **Заключение.** Врожденные пороки ОМС формируются на фоне дисплазии соединительной тка-

ни и являются одним из внутренних фенов данного синдрома. Средняя/тяжелая степени тяжести НДСТ ассоциируются с более частыми структурными и функциональными нарушениями в ткани почки, синдромом артериальной гипертензии и рецидивирующим характером течения пиелонефрита. Средняя /тяжёлой степени тяжести НДСТ, независимо от формы порока, ассоциируются у большинства больных с гиперпродукцией ренина, нередко при отсутствии АГ. Гиперпродукция альдостерона в меньшей степени связана со степенью тяжести НДСТ. Средняя и тяжелая степени тяжести НДСТ ответственны за повышенную продукцию обоих цитокинов и, таким образом, за темпы формирования вторичных осложнений. Сохранение высоких концентраций ФНО- α в фазе ремиссии пиелонефрита рассматривается как показатель прогрессирования нефросклероза.

*М.М. Смирнова, Н.Д. Савенкова,
Л.В. Тыртова*

ОСОБЕННОСТИ ИЗМЕНЕНИЙ ТИРЕОИДНОГО СТАТУСА У ДЕТЕЙ С ГОРМОНОЧУВСТВИТЕЛЬНЫМ НЕФРОТИЧЕСКИМ СИНДРОМОМ

ГБОУ ВПО СПбГПМА

Цель. Выявить особенности изменений тиреоидного статуса у детей с гормоночувствительным нефротическим синдромом (ГЧНС) в активный период и ремиссию. **Пациенты и методы.** В исследование включено 45 детей с ГЧНС в возрасте от 1 года до 18 лет. Методом ИФА определены уровни тиреотропного гормона (ТТГ), тироксина общего (Т4 общий), тироксина свободного (Т4 свободный). Обследование проведено в динамике: в активном периоде НС, в период неполной клинико-лабораторной ремиссии и стойкой ремиссии. **Результаты.** В активный период ГЧНС обследованы 11 детей, из них 4 – в дебюте заболевания, 7 – в рецидиве. Средний возраст детей составил $7,2 \pm 4,9$ года, длительность заболевания – до 7,5 лет. Пациенты с НС в дебюте и рецидиве получали преднизолонотерапию в стандартном режиме. Уровень протеинурии составил >1 г/м²/сут ($3,7 \pm 1,5$ г/м²/сут). В активной стадии НС у 11 детей диагностированы отёки, гипопроteinемия ($44,4 \pm 6,3$ г/л), гипоальбуминемия ($17,2 \pm 5,2$ г/л), гиперхолестеринемия ($11,1 \pm 3,5$ ммоль/л), повышение уровня липопротеинов низкой плотности (ЛПНП) ($97,8 \pm 32,6$ ед/л) (гиперлипидемия типа 2а). СКФ по клиренсу эн-