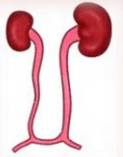




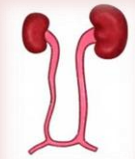
**ГОО ВПО «ДОННМУ им. М. ГОРЬКОГО»  
Кафедра педиатрии № 2  
Кафедра пропедевтики педиатрии  
ГБУ «ГДКБ № 1 г. Донецка»**

# **Дисплазия соединительной ткани как фоновое состояние при патологии почек у детей: клинический случай**

**доц. Чалая Л.Ф.,  
зав. кафедрой педиатрии №2 д.мед.н. Налетов А.В.,  
врач-нефролог Белоус Ю.Г.,  
зав. отделением Котова О.В.,  
доц. Масюта Д.И.,  
доц. Курышева О.В.,  
доц. Москалюк О.Н.**



**Врожденные аномалии почек и мочевыводящих путей (САКУТ)** составляют 9,3-24% всех пренатально диагностированных пороков развития, являясь причиной хронической болезни почек в 40-50% случаев. У детей САКУТ является причиной хронической почечной недостаточности в 65% случаев.



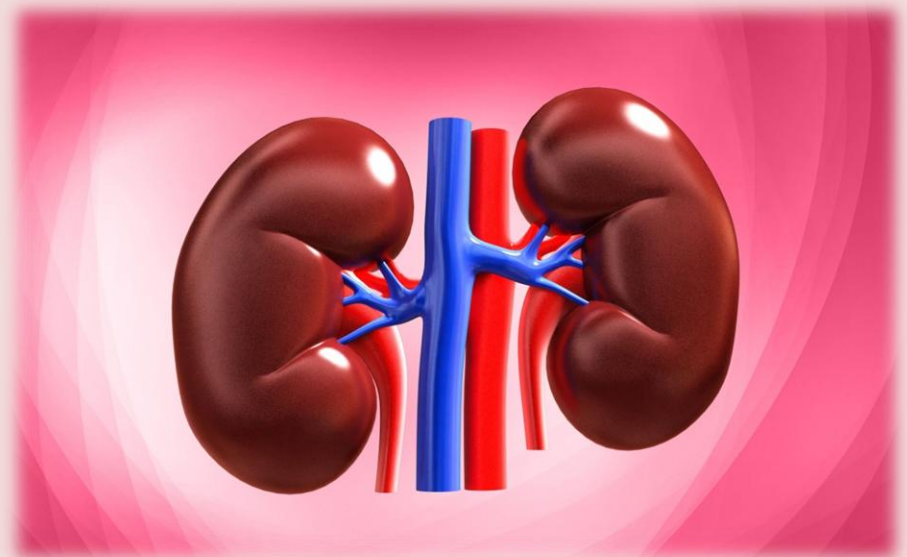
**В САКУТ-синдром** входит широкий спектр почечной патологии на всех уровнях:

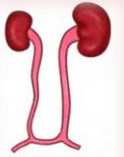
- агенезия/гипоплазия почек,
- кистозная и некистозная дисплазия почек,
- подковообразная почка,
- полное и неполное удвоение собирательной системы почек,
- обструктивные уропатии,
- врожденный гидронефроз,
- мегауртер,
- пузырно-мочеточниковый рефлюкс,
- клапаны уретры.

**Гипопластическая дисплазия почек составляет 2,7% всех пороков мочевой системы.**

**Дисплазия почек** – морфофункциональное недоразвитие тканей почек, в первую очередь нефронов, как их структурной единицы.

Относится к группе врожденных заболеваний почек. Шифр в МКБ 10 – Q 61,4 (врожденные аномалии мочевой системы).

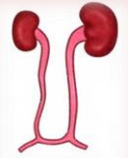




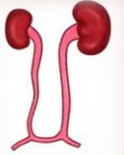
**Дисплазия почек** формируется в процессе эмбриогенеза.

### **Причины дисплазии почек:**

- генетические факторы – 57%,
- тератогенные факторы – 16%,
- причина неизвестна – 27%.



В морфологическом понимании **дисплазия почек** – порок дифференцировки нефрогенной бластемы с задержкой развития и персистированием эмбриональных структур гломерул и примитивных канальцев. Абсолютными признаками считается наличие мезенхимы и гиалинового хряща.



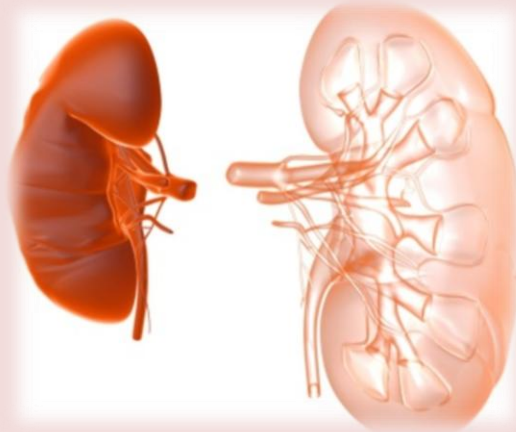
## Морфологическая классификация дисплазии почек:

- качественные, количественные;
- одно-, двухсторонние;
- тотальные, сегментарные;
- связанные с недоразвитием нефрона соединительной ткани, сосудов.

**Гипоплазия почек** – нарушение органогенеза, недоразвитие органа, проявляющееся в дефиците относительной массы или размеров органа, превышающем отклонение в две сигмы от средних показателей для данного возраста:

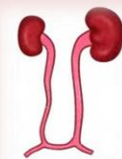


**Простая гипоплазия** – не сопровождается нарушениями структуры органа.

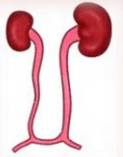


**Диспластическая гипоплазия (гипопластическая дисплазия)** - сопровождается нарушениями структуры органа, сочетанием нерезко выраженной гипоплазии и дисплазии, проявляется нефропатией; на УЗИ почек – уменьшением размеров почек, уменьшением толщины паренхимы.



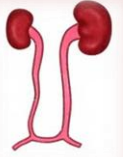


***Все дети с пороками развития почек имеют фенотипические внешние и /или висцеральные признаки дисплазии соединительной ткани различных органов и систем.***



## **Висцеральные проявления дисплазии соединительной ткани со стороны верхних мочевых путей:**

- нефроптоз;
- пузырно-мочеточниковый рефлюкс;
- атония чашечно-лоханочной системы (уменьшение объема почки с увеличением объема синуса и почечной лоханки).



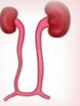
**Врожденные пороки развития мочевой системы**, особенно сопровождающиеся обструкцией и нарушением уродинамики, закономерно ведут к развитию вторичных осложнений в виде артериальной гипертензии, пиелонефрита, нефросклероза.

**Дисплазия соединительной ткани** способствует прогрессированию осложнений, т.к. у пациентов с дисплазией соединительной ткани изначально имеют место нарушения внутривисочечной гемодинамики (гиперфилтратция).

# КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Мальчик 16 лет поступил в кардиоревматологическое отделение ГБУ «ГДКБ № 1 г. Донецка» для планового обследования.



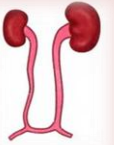


## Анамнез заболевания:

- в 1,5 года ребенку было диагностировано: правосторонний пузырно-мочеточниковый рефлюкс, гипопластическая дисплазия правой почки, вторично-хронический пиелонефрит, вторичная артериальная гипертензия;
- в возрасте 3-х лет (2008 г.) проведена нефруретерэктомия справа;
- в 2014 г. была произведена микционная цистоуретрография, где было выявлено пузырно-мочеточниковый рефлюкс в культю правого мочеточника;
- ребенок был консультирован ФГДУ РДКБ г. Москва - «С учётом ремиссии пиелонефрита показаний для проведения хирургического лечения нет». - 2015 г.;



- В 2016 в связи с запорами проведена ирригография - диагностирована долихосигма;
  - В 2019 году ребенок обследован в Республиканском специализированном центре медицинской генетики и пренатальной диагностики МЗ ДНР: по данным тонкослойной хроматографии аминокислот крови и мочи – повышение лецина/изолейцина, снижение оксипролина.
- Заключение:** синдром дисплазии соединительной ткани недифференцированный с полиорганными изменениями с наличием дисплазии почки справа, артериальной гипертензией.



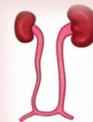
## Анамнез жизни:

Ребенок от II беременности, протекавшей с угрозой прерывания в сроке до 6 мес. (I-я беременность - замершая в 2004 г.).

Роды I срочные, патологические, в сроке 38 нед.

Масса при рождении – 3100 г.

В периоде новорожденности диагностирована внутриутробная вирусно-бактериальная инфекция.



## **Наблюдается врачом со следующими патологиями:**

- бронхиальная астма;
- поллиноза;
- врожденная дезагрегационная тромбоцитопатия;
- почечная глюкозурия;
- хронический гастродуоденит.

***Наследственность по нефроурологической патологии не отягощена.***

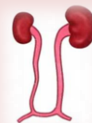




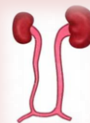
**Состояние при поступлении:** температура тела 36,5°, ЧСС 80/мин, ЧД 20/мин, АД 130/80 мм рт.ст, масса 89 кг, рост 185 см, ИМТ=26кг/м<sup>2</sup>.

### **Объективный осмотр:**

- состояние удовлетворительное;
- нормостенического телосложения, избыточного питания;
- кожные покровы бледные, acne vulgaris, на плечах явления фолликулярного кератоза, стрии на боковой поверхности живота белого цвета, имеется послеоперационный рубец после нефруретерэктомии;
- слизистые розовые, чистые. Язык влажный, обложен белым налетом;
- периферические лимфоузлы по типу микрополиадении;



- костно-мышечная система: гипермобильность суставов, сколиоз, плоскостопие;
- в легких везикулярное дыхание;
- тоны сердца громкие, ритмичные, короткий систолический шум на верхушке и в V точке без зоны проведения;
- живот мягкий, безболезненный. Печень у края реберной дуги. Селезенка не пальпируется;
- стул 1 раз в день, оформленный;
- мочеиспускание нарушено – недержание дневное и ночное.



## Дополнительные методы исследования

### *Лабораторные методы исследования:*

**Клинический анализ крови:** эритроциты – 5,5 Т/л, Hb – 165 г/л, лейкоциты – 5,4 Г/л, э. – 2%, п. – 1%, с. – 53%, л. – 37%, м. – 7%, СОЭ – 2 мм/ч, тромбоциты – 229 Г/л, Ht – 47%.

**Биохимический анализ крови:** глюкоза – 5,3 ммоль/л, общий белок – 74 г/л, мочевины – 4,3 ммоль/л, креатинин – 83 мкмоль/л, билирубин общий – 12,2 мкмоль/л, прямой – 2,4 мкмоль/л, АСТ – 32 Ед/л, АЛТ – 29 Ед/л, кальций общий – 2,1 ммоль/л, АСЛО < 200 МЕ/мл, СРБ < 6 мг/мл, холестерин – 4,0 ммоль/л, СКФ 123 ммоль/л.

**Тест толерантности к глюкозе:** I – 8:25 – 5.4 мл/л, II – 9:30 – 4.5 мл/л, III – 10:40 - 5,1 мл/л.

**Тиреоидная панель:** ТТГ – 2,022 мкМЕ/мл, Т4 св. – 11,85 пмоль/л



**Общий анализ мочи:** цвет – светло-желтый, кислотность – слабо-кислая, о.п.м.– 1017, белок – нет, сахар – нет, эпителий плоский – 1-2, лейкоциты – 2-3 в п/зр., эритроциты – нет, цилиндры – нет, слизь – умеренное количество, бактерий – нет, соли – нет.

**Анализ мочи по Нечипоренко:** лейкоциты – 750, эритроциты – 500, цилиндров – нет.

**Анализ мочи по Зимницкому:** о.п.м. 1013- 1022, дневной диурез – 875 мл, ночной диурез – 640 мл.

**Микроальбумин в моче:** 2,85 мг/л

**Анализ суточной мочи:** количество 1350 мл, белок- нет, глюкоза -17,4 мм/сут.

**Биохимический анализ мочи:** глюкоза – 14,3 мм/л.



## **Инструментальные методы исследования:**

**ЭКГ:** Ритм синусовый, регулярный. ЧСС 53-66/мин, PQ 0,14", QRS 0,09", QT 0,38". Угол  $\alpha$  +76°, вертикальное положение ЭОС. Синусовая (дыхательная) аритмия.

**ЭхоКГ:** Размеры камер сердца в норме. Сократительная способность миокарда удовлетворительная. Аберрантная хорда в верхушечном отделе левого желудочка (поперечная). Клапанный аппарат не изменен.

**Холтеровское мониторирование АД:** Изолированная систолическая гипертензия с сохраненным суточным ритмом САД. Временной гипертонический индекс в целом – САД/ДАД - 70/40%, утром – 57/29%, день – 89/59%, ночь – 53/21%. В дневные часы среднее значение АД – 144/84 мм рт. ст. В ночные – 118/58 мм рт.ст. Повышена скорость утреннего подъема САД и ДАД.



**УЗИ почек и мочевого пузыря:** Викарная гипертрофия левой почки. Нормальная эхокартина мочевого пузыря. Состояние после правосторонней нефруретерэктомии (2008г.)

**УЗИ органов брюшной полости:** Нормальная эхокартина печени, желчного пузыря, поджелудочной железы, селезенки.

**УЗИ щитовидной железы:** Эхопризнаки диффузных изменений щитовидной железы.

# Консультация специалистов

**Невролог:** без патологии

**ЛОР:** Здоров.

**Окулист:** VOD=1,0; VOS=0,7. DS: Миопия OS.

**Эндокринолог:** Избыточная масса тела.

Йодная недостаточность.



# Клинический диагноз

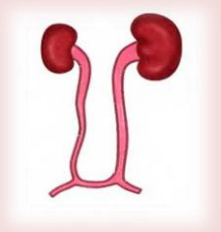


❖ Вторичная артериальная гипертензия вследствие аномалии мочевой системы (гипопластическая дисплазия правой почки, состояние после нефруретерэктомии справа 21.11.2008 г., викарная гипертрофия левой почки). Пузырно-мочеточниковый рефлюкс в культю правого мочеточника. Вторичный хронический пиелонефрит, стадия ремиссии, с сохраненной функцией почки. Нейрогенный мочевой пузырь по гиперрефлекторному типу.

❖ Дисплазия соединительной ткани: аберрантная хорда в полости левого желудочка, гипермобильность суставов, S-образный сколиоз I степени грудопоясничного отдела позвоночника, хондрома в сегментах ThXII – LI, нестабильность шейного отдела позвоночника в сегментах CII- CIII, искривление носовой перегородки ThXII – LI, плосковальгусные стопы, гипоплазия правого яичка, гипоплазия правой позвоночной артерии, дальнозоркость OS.

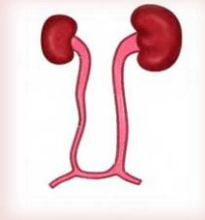
❖ Йодная недостаточность. Избыточная масса тела. Фолликулярный кератоз. Хронический гастродуоденит с повышенной секрецией, период ремиссии. Долихосигма, субкомпенсированная форма. Энкопрез. Почечная глюкозурия. Врожденная дезагрегационная тромбоцитопатия. Бронхиальная астма, atopическая форма, легкая персистирующая, период контроля. Поллиноз, период ремиссии.





## *Лечение:*

- Лозап;
- Симбикорт;
- Сингуляр.



## **Выводы:**

- Особенностью данного случая является наличие у ребенка врожденной аномалии правой почки (гипопластической дисплазии), осложнившейся хроническим пиелонефритом и вторичной артериальной гипертензией.
- Дисплазия соединительной ткани с полиорганными изменениями явилась фоном, способствующим развитию осложнений у данного пациента.

***Спасибо за внимание!***

