

Поражение мочевой системы на фоне дисплазии соединительной ткани у ребенка 7 лет (клиническое наблюдение)

Т. И. Бикметов¹ ✉

И. В. Зорин²

Р. А. Зорина³

Е. В. Нестеренко⁴

¹ Оренбургский государственный медицинский университет, Оренбург, Россия, TimurBicmet@yandex.ru, <https://orcid.org/0009-0003-5039-3957>

² Оренбургский государственный медицинский университет, Оренбург, Россия, zorin2000@yandex.ru, <https://orcid.org/0000-0001-7948-6661>

³ Оренбургский государственный медицинский университет, Оренбург, Россия, padincton96@yandex.ru, <https://orcid.org/0009-0000-9965-7501>

⁴ Оренбургский государственный медицинский университет, Оренбург, Россия, cdtxtybt@mail.ru, <https://orcid.org/0009-0000-8475-7921>

Резюме

Введение. Дисплазия соединительной ткани — нарушение развития соединительной ткани в эмбриональном и постнатальном периодах — это генетически детерминированное состояние, характеризующееся дефектами волокнистых структур и основного вещества соединительной ткани, приводящее к расстройству гомеостаза на тканевом, органном и организменном уровнях в виде различных морфофункциональных нарушений висцеральных и локомоторных органов с прогрессирующим течением, определяющее особенности ассоциированной патологии, а также фармакокинетики и фармакодинамики лекарств. В силу повсеместного присутствия соединительной ткани в организме, ее изменения носят распространенный характер, что приводит к многообразным клиническим проявлениям, затрагивающим все органы и системы. Всеобъемлющее распространение в организме соединительной ткани определяет полиорганность поражений при ее дисплазии. Синдром дисплазии соединительной ткани довольно часто сочетается с патологией органов мочевой системы. Проблеме заболеваний почек у детей уделяется особое внимание в педиатрии. Раннее выявление ренального поражения у детей с дисплазией соединительной ткани представляет трудности и является актуальным вопросом. Изучение особенностей течения патологии почек на фоне дисплазии соединительной ткани у детей необходимо для выделения группы пациентов высокого риска по формированию и прогрессированию нефропатий.

Цель работы. Представить клинический случай поражения мочевой системы на фоне дисплазии соединительной ткани у ребенка 7 лет.

Материалы и методы. Пациент О., 2016 года рождения, обследован в ГАУЗ «ОДКБ». При обследовании ребенка применялся клиничко-генеалогический и функциональные методы исследования (ультразвуковое исследование органов брюшной полости и забрюшинного пространства, электрокардиография, суточное мониторирование артериального давления), клиническое и биохимическое исследование крови и мочи.

Заключение. Проблема поражения почек при суточном мониторировании артериального давления является актуальной в нефрологической практике. Таким образом, ранняя диагностика поражения почек при дисплазии соединительной ткани и их своевременная коррекция необходимы для предотвращения формирования и прогрессирования хронической болезни почек.

Ключевые слова: дети, дисплазия соединительной ткани, поражение почек, хроническая болезнь почек

Для цитирования: Бикметов Т. И., Зорин И. В., Зорина Р. А., Нестеренко Е. В. Поражение мочевой системы на фоне дисплазии соединительной ткани у ребенка 7 лет (клиническое наблюдение). Лечащий Врач. 2024; 9 (27): 55-58. <https://doi.org/10.51793/OS.2024.27.9.008>

Конфликт интересов. Авторы статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов, о котором необходимо сообщить.

Defeat of the urinary system against the background of connective tissue dysplasia in a 7-year-old child (clinical observation)

Timur I. Bikmetov¹✉

Igor V. Zorin²

Rita A. Zorina³

Elena V. Nesterenko⁴

¹ Orenburg State Medical University, Orenburg, Russia, TimurBicmet@yandex.ru, <https://orcid.org/0009-0003-5039-3957>

² Orenburg State Medical University, Orenburg, Russia, zorin2000@yandex.ru, <https://orcid.org/0000-0001-7948-6661>

³ Orenburg State Medical University, Orenburg, Russia, padincton96@yandex.ru, <https://orcid.org/0009-0000-9965-7501>

⁴ Orenburg State Medical University, Orenburg, Russia, cdtxybt@mail.ru, <https://orcid.org/0009-0000-8475-7921>

Abstract

Background. Connective tissue dysplasia — impaired development of connective tissue in the embryonic and postnatal periods, a genetically determined condition characterized by defects in fibrous structures and the basic substance of connective tissue, leading to a disorder of homeostasis at the tissue, organ and organizational levels in the form of various morphofunctional disorders of visceral and locomotor organs with a progressive course, determining the features of associated pathology, as well as pharmacokinetics and pharmacodynamics of drugs. Due to the ubiquitous presence of connective tissue in the body, its changes are widespread, which leads to a variety of clinical manifestations affecting all organs and systems. The comprehensive spread of connective tissue in the body determines the multiple organicity of lesions in connective tissue dysplasia syndrome. Connective tissue dysplasia syndrome is quite often combined with pathology of the organs of the urinary system. Special attention is paid to the problems of nephrology in children in pediatrics. Early detection of a real lesion in children with connective tissue dysplasia is difficult. Early diagnosis of possible renal complications in DST in children has become a very relevant issue in the modern world. The study of the features of the course of kidney pathology against the background of connective tissue dysplasia in children is necessary to identify a group of patients at high risk for the formation and progression of nephropathies.

Objective. The aim of the study was to present a clinical case of urinary system lesion against the background of connective tissue dysplasia in a 7-year-old child.

Materials and methods. Patient O., born in 2016, was examined at the State Medical Institution "CSTO". During the examination of the child, the clinical and genealogical method, functional research methods (ultrasound examination of the abdominal cavity and retroperitoneal space, electrocardiography, daily monitoring of blood pressure), clinical and biochemical examination of blood and urine were used.

Conclusion. The problem of kidney damage in connective tissue dysplasia is relevant in nephrological practice. Thus, early diagnosis of kidney damage in connective tissue dysplasia and their timely correction are necessary to prevent the formation and progression of chronic kidney disease.

Keywords: children, connective tissue dysplasia, kidney damage, chronic kidney disease

For citation: Bikmetov T. I., Zorin I. V., Zorina R. A., Nesterenko E. V. Defeat of the urinary system against the background of connective tissue dysplasia in a 7-year-old child (clinical observation). *Lechaschi Vrach.* 2024; 9 (27): 55-58. (In Russ) <https://doi.org/10.51793/OS.2024.27.9.008>

Conflict of interests. Not declared.

Проблемы заболеваний почек у детей являются актуальными в педиатрии [1, 5]. В структуре нефрологической патологии ведущая роль принадлежит аномалиям развития почек и мочевыделительной системы (МВС) [4].

В последнее время внимание исследователей привлекает состояние соединительной ткани у детей. Дисплазия соединительной ткани (ДСТ) — генетически детерминированное нарушение ее развития, характеризующееся дефектами ее основного вещества и волокон.

Выделяют две группы ДСТ. К первой группе относят редко встречающиеся дифференцированные дисплазии с известным генным дефектом определенного типа наследования и с четкой клинической картиной — синдромы Марфана, Элерса — Данлоса, несовершенный остеогенез и др. Эти заболевания относятся к наследственным нарушениям синтеза коллагена — коллагенопатиям [1, 5].

Вторую группу составляют недифференцированные ДСТ (НДСТ), наиболее часто встречающиеся в педиатрической практике. В отличие от дифференцированных дисплазий, НДСТ — это генетически гетерогенная патология, обуслов-

ленная изменениями в геноме вследствие внутриутробных мультифакторных воздействий на плод. В подавляющем большинстве случаев генный дефект при НДСТ остается неустановленным. Основной характеристикой этих дисплазий является широкий спектр клинических проявлений без определенной четкой клинической картины [8].

Обычно встречаются недифференцированные полигенные формы ДСТ, которые диагностируются у 20-70% детей в популяции и проявляются гипермобильностью суставов, гиперрастяжимостью кожи, деформацией позвоночника, а также изменениями со стороны внутренних органов [4].

У детей, имеющих признаки ДСТ, выявляется широкий спектр заболеваний МВС: хронические пиелонефриты, гломерулонефриты, интерстициальный нефрит, нефроптоз, различные виды аномалий развития мочевыводящих путей и почек.

Стабилизация функционального состояния почек, верхних и нижних мочевых путей, устранение интеркуррентных заболеваний являются главной целью выбора лечебной тактики у пациентов с заболеваниями почек и МВС на фоне ДСТ, что особенно важно у детей.

Цель: описать клинический случай дисплазии мочевого системы.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Пациент О., 2016 года рождения, находился на стационарном лечении в ГАУЗ «ГКБ № 6 Оренбурга» с диагнозом: «Тотальная дисплазия мочевого системы. Корригированный стеноз пиелоуретерального сегмента (ПУС), уретерovesикального соустья (УВС) единственной левой почки (пластика ПУС). Уретеронеоцистоанастомоз (УЦНА) слева (июнь 2016 г.). Нефруретерэктомия справа (октябрь 2016 г.) по поводу рефлюксирующего уретерогидронефроза 3-й стадии. Хронический вторичный пиелонефрит, ремиссия. Хроническая болезнь почек (ХБП) С2А1».

Сопутствующий диагноз: «Атопический дерматит, детская форма, неполная ремиссия. Дисфункция синусового узла вегетативного генеза. Нарушение колонизационной резистентности толстого кишечника с патологическим высевом *Proteus mirabilis*».

Жалобы при поступлении: на отечность век по утрам, помутнение мочи.

Из анамнеза: родился от первой беременности, первых родов, в срок. Масса тела при рождении — 3590 г (5-й коридор), длина — 52 см (5-й коридор). Физическое развитие гармоничное, пропорциональное. Грудное вскармливание до 25 месяцев. Перенесенные заболевания — острые респираторные вирусные инфекции, переднешейный лимфаденит, сиаденит слева, сальмонеллез. Аллергологический и генетический анамнезы не отягощены.

Внутриутробно на 22-й неделе выявлены двусторонний уретерогидронефроз. При рождении мочевого синдром (лейкоцитурия, бактериурия, микрогематурия до 10 в поле зрения). В первый месяц жизни проведено рентгеноурологическое обследование: внутривенная урография — уретерогидронефроз справа с утратой функции, полифокальная дисплазия: стеноз ПУС, УВС слева; цистография — пузырно-мочеточниковый рефлюкс 3-й степени справа. Проведена пластика ПУС, УЦНА слева (июнь 2016 г.). Уровень мочевины на момент обследования — 3,2 ммоль/л, креатинина — 70 мкмоль/л.

Контроль внутривенной урографии на 6-м месяце жизни — справа функции нет, слева к 120-й минуте — снижение интенсивности контрастирования. Креатинин сыворотки — 76,1–60,8 мкмоль/л. В предоперационном периоде атака пиелонефрита. Проведена нефруретерэктомия справа (октябрь 2016 г.), рекомендован контроль через 6 месяцев.

В декабре 2017 г. была проведена контрольная внутривенная урография — положительная динамика: результат операции удовлетворительный, цистоскопия — выраженные явления тригонита. В общем анализе мочи (ОАМ) — микрогематурия до 8 в поле зрения. Проведен курс антибиотикотерапии.

Скорость клубочковой фильтрации (СКФ) — 67,2 мл/мин (креатинин — 66,8 мкмоль/л): диагностирована ХБП С1А0. Рекомендован контроль через 1 год.

В феврале 2018 г. в связи с рецидивом микрогематурии пролечен амбулаторно Канефроном. В динамике сохраняется микрогематурия до 23 в поле зрения. При контроле посева мочи на флору в июне 2018 г. высеивались *Citrobacter*, *Enterococcus faecalis* в диагностическом титре. Получал амбулаторное лечение Канефроном, Фурамагом, фитотерапию — моча санировалась. В сентябре 2019 г. мочевого синдром в виде микрогематурии, СМАД отсрочен из-за раннего возраста ребенка.

В декабре 2018 г. при контроле внутривенной урографии — результат операции удовлетворительный. атак ренальной инфекции нет, СКФ — 90,3 мл/мин, ХБП С1А0. Рекомендован контроль через 2 года. В динамике в ОАМ рецидивирующая микрогематурия (единичные в поле зрения).

При контрольном обследовании в апреле 2019 г.: СКФ по Шварцу — 78 мл/мин, креатинин сыворотки — 40 мкмоль/л, что соответствует ХБП С2А1. Хронический вторичный пиелонефрит в стадии ремиссии, корригированный гидронефроз единственной левой почки. СМАД — артериальной гипертензии нет.

Рост — 96 см (4-й коридор), масса тела — 15 кг (4-й коридор). Физическое развитие гармоничное. Телосложение пропорциональное, нормостеническое. Адекватного питания. Определяются стигмы дизэмбриогенеза: приросшие мочки уха, гиперрастяжимость кожи, гипермобильность суставов.

Параклинические исследования

Ультразвуковое исследование (УЗИ) почек. Контур левой единственной почки ровный и четкий. Положение типичное. Смещаемость в норме. Размеры — 99 × 44 × 48 мм. Форма бобовидная. Паренхима — 13,8 мм. Эхогенность — средняя. Кортикальный и мозговой слои дифференцируются. При цветном доплеровском картировании кровотоков до капсулы слева. Почечный синус не деформирован.

Мочевой пузырь. Объем — 330 мл, переполнен, деформирован. Внутренний контур четкий, ровный. Стенки — 1,2 мм, просвет свободный. Мочеточники не визуализируются. Объем остаточной мочи — 14 мл.

ЭКГ: ритм синусовый, аритмия с ЧСС 77–105 в мин.

СМАД: за время исследования зарегистрировано 51 измерение АД. Колебания ЧСС за сутки — 68–156 ударов в мин. Максимальное систолическое АД (САД) за сутки — 120 мм рт. ст. (14:42). Колебания САД днем — 60–120 мм рт. ст. Колебания диастолического АД (ДАД) днем — 36–100 мм рт. ст. Колебания САД ночью — 75–100 мм рт. ст. Колебания ДАД ночью 50–85 мм рт. ст. Среднее САД за сутки — 100 мм рт. ст., ДАД — 71 мм рт. ст.

Заключение — данных за артериальную гипертензию нет.

Общий анализ крови: скорость оседания эритроцитов — 8 мм/ч, гемоглобин — 113 г/л, эритроциты — $4,74 \times 10^{12}$ /л, гематокрит — 36,8%, тромбоциты — 264×10^9 /л, лейкоциты — $8,8 \times 10^9$ /л, сегментоядерные — 51%, палочкоядерные — 3%, лимфоциты — 37%, моноциты — 8%, эозинофилы — 1%.

ОАМ: цвет мочи желтый, удельный вес — 1007, лейкоциты и плоский эпителий — по одному в поле зрения. Белок не обнаружен.

Биохимический анализ крови: общий белок — 70 г/л, глюкоза — 4,4 ммоль/л, натрий — 141,7 ммоль/л, калий — 4,96 ммоль/л, кальций — 2,55 ммоль/л, фосфор — 1,28 ммоль/л, холестерин общий — 3,48 ммоль/л.

СКФ по Шварцу — 80 мл/мин (креатинин сыворотки — 59 мкмоль/л), что соответствует ХБП С2А1.

Проба по Зимницкому: дневной диурез/ночной диурез — 920/590 мл, удельный вес — 1005–1010, суточный белок — отрицательный, титруемая кислотность — 0,79 г/с, аммиак мочи — 24,8 ммоль/л.

Консультация офтальмолога — глазное дно без патологии.

Особенность клинического случая: внутриутробная диагностика обструктивной уропатии с последующей хирургической коррекцией — пластика ПУС, УЦНА слева, нефруретерэктомия справа. Рецидивирующее течение ренальной инфекции на фоне обструктивной уропатии и ДСТ привело

к формированию, а затем и прогрессированию нефросклероза, то есть ХБП.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Проблема поражения почек при ДСТ актуальна в нефрологической практике. Таким образом, ранняя диагностика поражения почек при ДСТ, их своевременная коррекция необходимы для предотвращения формирования и прогрессирования ХБП. **ЛВ**

Вклад авторов:

Авторы внесли равный вклад на всех этапах работы и написания статьи.

Contribution of authors:

All authors contributed equally to this work and writing of the article at all stages.

Литература/References

1. Rosenblum D. 11th International workshop in developmental nephrology. *Pediatr. Nephrol.* 2019; 26: 1163-1164.
2. Ingelfinger O. R., Kalantar-Zadeh K., Schaefer F. World Kidney Day 2016: Averting the legacy of kidney disease – focus on childhood. *Pediatr Nephrology.* 2016; 31 (3): 343-348.
3. Вялкова А. А., Зорин И. В., Чеснокова С. А., Плотникова С. В. Хроническая болезнь почек у детей. *Нефрология.* 2019; 23 (5): 29-46. Vyalkova A. A., Zorin I. V., Chesnokova S. A., Plotnikova S. V. Chronic kidney disease in children. *Nefrologija.* 2019; 23 (5): 29-46. (In Russ.).
4. Игнатова М. С. Дизэмбриогенез органов мочевой системы и нефропатии. В кн.: *Детская нефрология: Руководство для врачей.* 3-е изд. Под ред. М. С. Игнатовой. М.: МИА, 2017. С. 10-15. Ignatova M. S. Dysembryogenesis of the urinary system organs and nephropathies. In the book: *Pediatric Nephrology: Manual for Physicians.* 3rd ed. Edited by M. S. Ignatova. MOSCOW: MIA, 2017. P. 10-15. (In Russ.).
5. Папаян А. В., Осипов И. Б., Валькович Э. И., Левандовский А. Б. Врожденные пороки развития органов мочевой системы. В кн.: *Клиническая нефрология детского возраста.* Под редакцией Папаяна А. В., Савенковой Н. Д. СПб: Левша, 2016. С. 108-121. Papayan A. V., Osipov I. B., Valkovich E. I., Levandovsky A. B. Congenital malformations of the urinary system. In the book: *Clinical Nephrology of pediatric age.* Edited by Papayan A. V., Savenkova N. V., Savenkova N. D. SPB: Levsha, 2016. P. 108-121. (In Russ.).
6. Комарова О. В., Цыгин А. Н., Намазова-Баранова Л. С., Баранов А. А. Скорость прогрессирования хронической болезни почек различной этиологии у детей. *Нефрология.* 2016; 20 (2): 53-58. Komarova O. V., Tsygin A. N., Namazova-Baranova L. S., Baranov A. A. Rate of progression of chronic kidney disease of different etiology in children. *Nefrologija.* 2016; 20 (2): 53-58. (In Russ.).
7. Калдыбекова А. А. Особенности вторичного пиелонефрита у детей на фоне синдрома недифференцированной дисплазии соединительной ткани: автореферат дис. ... канд. мед наук. Екатеринбург, 2008. 26 с. Kaldybekova A. A. Features of secondary pyelonephritis in children against the background of undifferentiated connective tissue dysplasia syndrome: abstract of the dissertation of candidate of medical sciences. Yekaterinburg, 2008. 26 p. (In Russ.).
8. Иванова И. И., Гусаев С. Ф., Коваль Н. Ю. Педиатрические аспекты дисплазии соединительной ткани. В кн.: *Достижения и перспективы: Российский сборник научных трудов с международным участием.* М., 2013. С. 298. Ivanova I. I., Gnusaev S. F., Koval N. Yu. Pediatric aspects of connective tissue dysplasia. In: *Achievements and prospects: Russian collection of scientific papers with international participation.* M., 2013. C. 298. (In Russ.).
9. Маковецкая Г. А., Терехин С. С., Данилова З. Б. и др. Междисциплинарный подход к ведению детей с obstructивными уропатиями как основа профилактики прогрессирования хронической болезни почек. *Клин. нефрология.* 2017; 4: 55-59.

Makovetskaya G. A., Terekhin S. S., Danilova Z. B., et al. Interdisciplinary approach to the management of children with obstructive uropathies as a basis for prevention of chronic kidney disease progression. *Klin. nefrologija.* 2017; 4: 55-59. (In Russ.).

10. Клинические рекомендации российского научного медицинского общества терапевтов по диагностике, лечению и реабилитации пациентов с дисплазиями соединительной ткани (первый пересмотр). *Медицинский вестник Северного Кавказа.* 2018; 1-2 (13): 137-210. Clinical recommendations of the Russian Scientific Medical Society of Therapists for the diagnosis, treatment and rehabilitation of patients with connective tissue dysplasia (first revision). *Meditinskiy vestnik Severnogo Kavkaza.* 2018; 1-2 (13): 137-210. (In Russ.).

Сведения об авторах:

Бикметов Тимур Ильсурович, ассистент кафедры поликлинической педиатрии, Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования Оренбургский государственный медицинский университет Министерства здравоохранения Российской Федерации; 460014, Россия, Оренбург, ул. Советская, 6; TimurBicmet@yandex.ru

Зорин Игорь Владимирович, д.м.н., доцент, заведующий кафедрой поликлинической педиатрии, Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования Оренбургский государственный медицинский университет Министерства здравоохранения Российской Федерации; 460014, Россия, Оренбург, ул. Советская, 6; zorin2000@yandex.ru

Зорина Рита Анатольевна, ассистент кафедры поликлинической педиатрии, Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования Оренбургский государственный медицинский университет Министерства здравоохранения Российской Федерации; 460014, Россия, Оренбург, ул. Советская, 6; radincton96@yandex.ru

Нестеренко Елена Вадимовна, к.м.н., доцент кафедры поликлинической педиатрии, Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования Оренбургский государственный медицинский университет Министерства здравоохранения Российской Федерации; 460014, Россия, Оренбург, ул. Советская, 6; cdtxtby@mail.ru

Information about the authors:

Timur B. Bikmetov, Assistant of the Department of Polyclinic Pediatrics at the Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Education Orenburg State Medical University of the Ministry of Health of the Russian Federation; 6 Sovetskaya str., Orenburg, 460014, Russia; TimurBicmet@yandex.ru

Igor V. Zorin, Dr. of Sci. (Med.), Professor, Head of the Department of Polyclinic Pediatrics at the Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Education Orenburg State Medical University of the Ministry of Health of the Russian Federation; 6 Sovetskaya str., Orenburg, 460014, Russia; zorin2000@yandex.ru

Rita A. Zorina, Assistant of the Department of Polyclinic Pediatrics at the Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Education Orenburg State Medical University of the Ministry of Health of the Russian Federation; 6 Sovetskaya str., Orenburg, 460014, Russia; padincton96@yandex.ru

Elena V. Nesterenko, Cand. of Sci. (Med.), Associate Professor, Head of the Department of Polyclinic Pediatrics at the Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Education Orenburg State Medical University of the Ministry of Health of the Russian Federation; 6 Sovetskaya str., Orenburg, 460014, Russia; cdtxtby@mail.ru

Поступила/Received 14.08.2024

Поступила после рецензирования/Revised 02.09.2024

Принята в печать/Accepted 05.09.2024