

# Синдром дисплазии соединительной ткани сердца и дисплазии почек по данным аутопсий у детей с хроническим гломерулонефритом

Р.Д. Ларенышева, В.А. Гаврилова

Изучены аутопсийные данные у 21 ребенка с хроническим гломерулонефритом. Установлена высокая частота дисплазии почек и синдрома дисплазии соединительной ткани сердца, что могло обусловить тяжелый характер патологического процесса и катастрофическое течение заболевания.

R.D. Larenisheva, V.A. Gavrilova

## A syndrome of heart connective tissue dysplasia and kidney dysplasia based on the findings obtained in autopsies of children with chronic glomerulonephritis

Autopsy findings have been studied in 21 child with chronic glomerulonephritis. A high rate of kidney dysplasia and a syndrome of heart connective tissue dysplasia has been revealed. Such correlation could have determined a severe form of pathological process and a catastrophic course of the disease.

Заболевания мочевой системы являются одной из основных проблем современной педиатрии в связи со значительной их распространенностью [6, 3].

Помимо научных изысканий в области изучения патогенетических механизмов, поиска новых терапевтических методов коррекции заболеваний почек, важное значение имеют исследования по уточнению патологических изменений со стороны различных органов и систем, которые во многом осложняют течение и затрудняют лечение болезней мочевой системы [4, 7, 8].

В последние годы отмечается увеличение числа врожденных пороков развития и наследственных заболеваний, а также нарастание распространенности различных вариантов соединительнотканной дисплазии. Изменяющаяся экологическая обстановка, которая может быть как локальной, так и охватывающей большие территории, отражается на характеристике патологических процессов у детей, что способствует увеличению числа уже существующих заболеваний и появлению новых, еще не идентифицированных. Отрицательное воздействие неблагоприятных экзо- и эндогенных факторов нередко приводит к развитию соединительнотканной дисплазии в одном или нескольких органах. Сложность морфологии и многообразии функций соединительной ткани обеспечивают ей центральное место в саногенетических процессах и предполагают ключевое участие основных ее элементов в развитии многих видов патологии.

Возникновение и бурное развитие представлений о синдроме дисплазии соединительной ткани (ДСТС) стало возможным благодаря широкому внедрению в медицинскую практику ультразвуковых методов исследования [1, 2, 5].

Диагностика поражений почек может предшествовать выявлению синдрома ДСТС, в то время как наличие последнего способствует более тяжелому течению почечных заболеваний. Многообразие проявлений синдрома ДСТС при заболеваниях мочевой системы у детей и все увеличивающаяся частота синдрома ДСТС в популяции подчеркивает важное значение изучения "почечно-сердечных соотношений". Кроме того, литературные данные свидетельствуют, что гломерулонефрит, развившийся у детей с дисплазией почек, нередко является резистентным к терапии, а неблагоприятный прогноз течения заболевания является следствием поражения не только почек, но и сердца [6, 3].

Целью настоящей работы явилось изучение частоты дисплазии почек, синдрома ДСТС и их сочетания у больных с хроническим гломерулонефритом (ХГН) по аутопсийным данным.

## Материал и методы исследования

Анализ аутопсийных исследований проведен у 21 ребенка, находившихся в Российской детской клинической больнице за последние 10 лет, заболевание которых закончилось летальным исходом. Первичный ХГН наблюдался у 15 больных (в возрасте 4–7 лет было 3 ребенка, 8–10 лет – 5 детей, старше 11 лет – 7 больных). Вторичный ХГН диагностирован у 6 детей (1 ребенок в возрасте 5 лет, 3 больных в возрасте 8–10 лет и старше 11 лет – 2 детей).

## Результаты исследования и их обсуждение

Полученные данные свидетельствуют, что синдром ДСТС был выявлен у большинства больных с первичным ХГН (в 80% случаев,  $p < 0,05$ ). При вторичном ХГН с одинаковой частотой отмечался синдром ДСТС и его отсутствие (по 50%). Основными проявлениями синдрома ДСТС были: шаровидная или треугольная форма сердца, закругление верхушки сердца, увеличение массы сердца в 1,4–2,5 раза, утолщение и укорочение хорд, отхождение хорд в виде веера, гипертрофия сосочковых мышц, воронкообразная форма митрального клапана, открытое овальное окно, миксоматозная дегенерация створок атриоventрикулярных клапанов. У 4 детей с ХГН отмечался фиброэластоз эндокарда.

Проведен анализ выраженности синдрома ДСТС по данным аутопсии. Наличие одного признака дисплазии тканей сердца расценивалось как I степень выраженности; двух признаков – II степень; множественные проявления дисплазии – III степень выраженности синдрома ДСТС. Наличие фиброэластоза эндокарда также расценивалось как III степень выраженности синдрома ДСТС.

У детей с первичным и вторичным ХГН чаще наблюдались выраженные изменения (II или III степень). При первичном ХГН II степень отмечалась у 16,6% детей, I и III степень – по 41,7%. При вторичном ХГН II степень выявлена у 33,3%, III степень – у 66,7% больных.

Диспластические изменения в почках наблюдались у 46,7% детей с первичным ХГН и характеризовались стергостью границ между корковым и мозговым слоем, наличием незрелых клубочков, а также кистозным расширением канальцев. Мукоидное набухание стромы стенок мелких артерий отмечалось у 3 больных.

Диспластические элементы почечной ткани, выявленные у 33,3% в группе больных с вторичным ХГН, были представлены нечеткостью границ между корковым и мозговым слоем, наличием незрелых клубочков, канальцев

причудливой и извитой формы, кистозной трансформацией канальцев.

Особый интерес представляет анализ сочетанных проявлений синдрома ДСТС и дисплазии почек у больных с ХГН. В наших наблюдениях сочетанные проявления синдрома ДСТС и дисплазии почек были обнаружены у 40% детей с ХГН. Полученные данные свидетельствуют об определенной зависимости выраженности морфологических изменений в почках и сердце, в том числе элементов соединительнотканной дисплазии. В группе детей с ХГН при сопоставлении наличия проявлений синдрома ДСТС и диспластических изменений в почках установлено, что  $r = 0,5$ ,  $p < 0,05$ .

Таким образом, проведенный анализ аутопсийных данных у детей с ХГН показал высокую частоту соединительнотканной дисплазии в почках и сердце. Показана высокая частота синдрома ДСТС при тяжелом поражении почек у детей. Особое значение имеет также наличие сочетания синдрома дисплазии почек и синдрома ДСТС у больных с ХГН. При этом выявлена корреляция между проявлениями соединительнотканной дисплазии в сердце и почках. Показано, что катастрофическое течение ХГН может быть обусловлено наличием соединительнотканной дисплазии в почках и сердце.

#### Выводы:

1. Синдром ДСТС, по данным аутопсии, у больных с первичным хроническим гломерулонефритом наблюдался в 80% случаев, с вторичным хроническим гломерулонефритом — в 50% случаев.

2. Дисплазия почек при аутопсийных исследованиях выявлена у 46,7% больных с первичным хроническим гломе-

рулонефритом и у 33,3% детей с вторичным хроническим гломерулонефритом.

3. Сочетанные проявления синдрома ДСТС и дисплазии почек были обнаружены у 40% больных с хроническим гломерулонефритом.

#### Литература

1. Домницкая Т.М. //Терапевтический архив. — 1997. — № 11. — С. 60–62.

2. Земцовский Э.В. Соединительнотканная дисплазия сердца. — 1999. — 94 с.

3. Игнатова М.С. //Педиатрия. — 1989. — № 1. — С. 36–42.

4. Клембовский В.И. //Педиатрия. — 1989. — № 1. — С. 53–60.

5. Мартынов А.И., Степура О.Б., Остроумова О.Д. //Клиническая медицина. — 1997. — № 9. — С. 74–76.

6. Наумова В.И. Иммуноморфологическая характеристика и лечение первичного гломерулонефрита у детей: Дис... д-ра мед. наук. — М., 1976. — 272 с.

7. Сергеева Т.В. Влияние комплексной терапии на течение и исход хронического гломерулонефрита у детей: Дис... д-ра мед. наук. — М., 1988. — 378 с.

8. Цыгин А.Н. Патогенетические основы первичного нефротического синдрома и лечение его стероидорезистентных вариантов у детей: Дис... д-ра мед. наук. — М., 1996. — 198 с.

## Частота выявления и особенности течения пиелонефрита у детей первого года жизни с перинатальным поражением нервной системы

К.А. Полухин, Д.Е. Луговской, Р.Д. Ларенешева

Обследовано 120 больных в возрасте от рождения до года с пиелонефритом. У новорожденных и детей раннего возраста наблюдается частое сочетание пиелонефрита и перинатального поражения нервной системы. Перинатальная патология нервной системы у больных раннего возраста с вторичным пиелонефритом может являться фактором, способствующим обострению бактериально-воспалительного процесса в почках. Высокая частота встречаемости перинатального поражения нервной системы у детей с пиелонефритом диктует необходимость обследования нервной системы этих пациентов и назначения адекватной терапии.

**K.A. Polukhin, D.E. Lugovsky, R.D. Larenisheva**

**Rate of revealing and peculiarities of pyelonephritis in infants during the first year of their life having perinatal damages of the nervous system**

120 patients (newborns and infants) with pyelonephritis have been examined. Such small children often have a combination of pyelonephritis and perinatal damage of their nervous system. Perinatal pathology of the nervous system in infants with secondary pyelonephritis may be a factor which contributes to the aggravation of bacterial-inflammatory process in kidneys. A high rate of perinatal damage of the nervous system in children with pyelonephritis dictates a necessity to examine the nervous system in such patients and to prescribe an adequate therapy.

В настоящее время можно с уверенностью отметить тот факт, что пиелонефрит у детей весьма распространенное заболевание. Но накопленный в настоящее время клинический опыт, включающий в себя рациональный диагностический подход, своевременную тактику лечения данного заболевания, сопутствующей патологии и профилактики возможных осложнений, позволяет нам сегодня успешно справляться с этим распространенным бактериально-воспалительным заболеванием [4–6].

Целью данной работы явилось уточнение частоты выявления и особенностей течения пиелонефрита у детей перво-

го года жизни с перинатальным поражением нервной системы.

#### Материал и методы исследования

Под нашим наблюдением в детском терапевтическом отделении с 2000 г. по 2002 г. находилось на обследовании и лечении 120 детей с пиелонефритом в возрасте от рождения до года. По характеру заболевания больные были распределены на 2 группы: первичный пиелонефрит и вторичный пиелонефрит (таблица).

Среди больных с первичным пиелонефритом до 3 месяцев было 26, с 3 до 6 месяцев — 16, с 6 месяцев до года — 25