

## ОРИГИНАЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ

Т.И. Рябиченко, Ю.В. Кулакова, Т.Г. Косьянова,  
Г.А. Скосырева, Е.П. Тимофеева

## ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ И ПОРОКИ РАЗВИТИЯ МОЧЕВОЙ СИСТЕМЫ КАК ФОН ХРОНИЧЕСКОЙ ПАТОЛОГИИ ПОЧЕК У ДЕТЕЙ МИРНИНСКОГО РЕГИОНА ЯКУТИИ

УДК 616.43-097-053.5

Проведен осмотр, обследование и лечение 2273 детей обоего пола в возрасте от 1 месяца до 17 лет Мирнинского региона Якутии. Выявлен высокий уровень патологии органов мочевой системы у детей и подростков. Установлено, что дети с врожденными аномалиями и пороками развития мочевой системы относятся к группе риска по развитию хронического пиелонефрита в будущем и поэтому требуют особого диспансерного наблюдения и проведения профилактических мероприятий.

**Ключевые слова:** дети, подростки, органы мочевой системы, врожденные аномалии и пороки развития органов мочевой системы, пиелонефрит.

An inspection, examination and treatment of 2273 children of both sexes aged from 1 month to 17 years of Mirny region in Yakutia were done. The high level of pathology of the urinary system in children and adolescents has been diagnosed. It was found out that children with congenital anomalies and malformations of the urinary system were at risk for the development of chronic pyelonephritis in the future, and so they required special medical control and preventive measures.

**Keywords:** children, adolescents, organs of the urinary system, congenital abnormalities and malformations of the urinary tract, pyelonephritis.

Патология органов мочевой системы (ОМС) занимает существенное место среди болезней детского возраста, может быть не столько по частоте, сколько по тяжести течения и серьезности прогноза. Одной из отличительных сторон современной детской нефрологии и урологии является стремление к раннему выявлению различных аномалий мочевыделительной системы, с тем, чтобы осуществлять раннюю профилактику и своевременное лечение. Существуют критические периоды внутриутробного развития плода, во время которых под действием неблагоприятных факторов могут формироваться различные аномалии почек и мочевыводящих путей, встречающихся чаще среди патологии развития других органов и систем. Клиническая значимость пороков ОМС весьма вариабельна: от незначительных анатомических изменений, не вызывающих функциональных нарушений, до тяжелых пороков, приводящих к прогрессирующей почечной недостаточности и последующей инвалидизации. У 30 – 40% больных с аномалиями почек и мочевыводящих

путей развиваются такие осложнения, как пиелонефрит, артериальная гипертензия, вторичное камнеобразование и сморщивание почки [1–3].

По данным многих исследователей, у большинства больных с врожденной патологией мочевой системы отсутствуют специфические симптомы, что приводит к поздней диагностике, в некоторых случаях она запаздывает от 2 до 8 лет [2,3,4,10].

Об этом свидетельствует преобладание среди оперированных больных с пороками развития почек детей старшего возраста, которое указывает на возможность длительного латентного течения заболевания, не сопровождающегося выраженными клиническими симптомами. У большинства детей заболевание выявляется при обследовании случайно [4,5]. В настоящее время привлекает внимание специалистов дисплазия соединительной ткани. Учитывая полиорганность и полисистемность поражения при недифференцированной дисплазии соединительной ткани (НДСТ), трудно найти медицинские специальности, в которой данная патология не имела бы важного практического значения. По литературным данным, у 13% пациентов с НДСТ выявляются аномалии развития почек в виде изменения количества, структуры и местоположения. Наиболее часто встречается нефроптоз, атония чашечно-лоханочной системы, удвоение почек и /или мочевыводящих путей. Дисплазия соединительной ткани является основой иммунных нарушений, присоединения инфекции, в том числе и мочевых путей [5,7].

Врожденные пороки развития явля-

ются актуальной проблемой здравоохранения ввиду их высокой распространенности [1,3]. По данным ВОЗ, ежегодно на 7,9 млн новорожденных детей в мире приходится 6% детей с врожденными пороками развития. В России по результатам мониторинга, проводимого в соответствии с приказом МЗ РФ № 268 от 10.09.1998 г. «О мониторинге врожденных пороков развития у детей», частота врожденных пороков развития колеблется от 0,27% в Дагестане до 2,47% в Санкт-Петербурге. Однако распространенность врожденных пороков по данным официальной статистики представляется заниженной, поскольку эпидемиологические исследования, проведенные в отдельных регионах России, выявляют более высокие уровни: от 2,75% в г. Екатеринбурге до 45,7% в Северной Осетии [3,4]. По данным официальной статистики, распространенность различных врожденных аномалий развития в Республике Саха (Якутия) составляет 4,2 чел., в Мирнинском районе – 1,9 на 1000 чел.

Пороки развития органов мочевой системы находятся на четвертом месте в структуре врожденных пороков и за последние десятилетия их распространенность значительно увеличилась. Они занимают одно из лидирующих мест и в структуре причин инвалидности детей, приводя к склерозированию паренхимы почек с развитием терминальной хронической почечной недостаточности [5,7,8].

Следует отметить непрерывный рост распространенности болезней органов мочевой системы, как среди взрослого, так и детского населения не

ФГБУ НЦ клинической и экспериментальной медицины СО РАМН: **РЯБИЧЕНКО Татьяна Ивановна** – д.м.н., проф., гл.н.с., руковод. группы патологии детей и репродуктивного здоровья, 2925871@mail.ru, **КОСЬЯНОВА Тамара Геннадьевна** – н.с., **СКОСЫРЕВА Галина Александровна** – д.м.н., вед.н.с., **КУЛАКОВА Юлия Васильевна** – начальник медицинского отдела АК «АЛРОСА», **ТИМОФЕЕВА Елена Петровна** – к.м.н., доцент ГБОУ ВПО Новосибирский ГМУ МЗиСР РФ, timofeevae.p@mail.ru.

только Мирнинского региона, но и для Республики Саха (Якутия) в целом. Частота хронических заболеваний органов мочевой системы достигает в регионе 27,2%.

Мероприятия, направленные на совершенствование оказания лечебно-профилактической помощи детям с врожденными пороками развития органов мочевой системы, должны быть ориентированы на раннее выявление, предупреждение риска осложнений данной патологии, на обоснование оптимальных форм наблюдения [2,3,9,10].

**Цель исследования** – изучить особенности патологии органов мочевой системы, частоту врожденных аномалий и пороков развития, их роль в формировании хронической патологии органов мочевой системы у детей и подростков Мирнинского региона Якутии.

**Материалы и методы исследования.** В рамках договора с АК «АЛРОСА» за период с 1993 по 2011 г. в детских нефрологическом и урологическом отделениях больниц г. Новосибирска было обследовано и пролечено 2273 ребенка Мирнинского региона Якутии в возрасте от 1 месяца до 17 лет. Среди обследованных дети г. Мирного составили 72,2%, из городов Ленска, п.п. Удачного, Айхала и других – 27,8%. Распределение детей по социальному статусу не имело существенных различий. Все обследованные проживают в условиях Крайнего Севера с момента рождения. Программа обследования предусматривала изучение анамнеза, диагностику сопутствующей патологии и аномалий других органов и систем. Комплекс обследования детей, наряду с общепринятыми методами, включал проведение функциональных почечных проб и инструментальные методы исследования: УЗИ органов мочевой системы, экскреторную урографию, цистоскопию, цистографию, изотопную радиografiю и сцинтиграфию, компьютерную томографию, ЭКГ, ЭХО – КГ, УЗИ органов брюшной полости, по показаниям УЗИ органов малого таза. На основании результатов обследования пациентов выполнялась верификация клинического диагноза. Согласно общепринятой классификации МКБ – X пересмотра каждому ребенку был выставлен диагноз основного и сопутствующих заболеваний. Для статистической обработки материала использовали пакет статистических программ Statistica 6. Обследование проводилось с информированного согласия детей, их родителей, с разрешения этического комитета.

**Результаты и обсуждение.** На основании полученных данных было установлено, что патология органов мочевой системы, в качестве основного заболевания, была выявлена у 500 (22,0%) из 2273 пролеченных детей. Кроме того, у 236 детей и подростков (10,4%) она наблюдалась в качестве сопутствующего заболевания. Таким образом, в целом (основное и сопутствующее заболевание) патология органов мочевой системы зарегистрирована у 736 (32,4%) чел.

При анализе частоты встречаемости заболеваний органов мочевой системы у детей Мирнинского региона выяснилось, что за период с 1993 по 1998 г. она составила 26,2%, с 1999 по 2004 г. – 24%, а с 2005 по 2011 г. – 23,9%. Полученные данные свидетельствуют о стабильности частоты госпитальной патологии ОМС. По полу различий не выявлено. В возрастной группе от 1 месяца до 3 лет диагностирована в 19%, от 4 до 7 лет – в 33, от 8 до 12 лет – в 36; от 13 до 17 лет – в 12% случаев. Анализ структуры заболеваний ОМС у детей и подростков за 1994 – 2011 г. показал, что из 500 детей с хронической патологией почек и мочевых путей у 425 (85,0%) госпитализированных наблюдался вторичный хронический пиелонефрит, у 79,6% развился на фоне обструктивных аномалий почек и пузырно-мочеточникового рефлюкса (ПМР) и у 20,4% – на фоне дисметаболической нефропатии (ДМНП). У 58 (11,6%) детей отмечен тубулоинтерстициальный нефрит и различные формы хронического гломерулонефрита: гломерулонефрит с нефротическим компонентом, гематурический и наследственный (у 24, 17, 15 и 2 детей соответственно). Тубулоинтерстициальный нефрит у всех детей протекал на фоне ДМНП. Хроническая почечная недостаточность выявлена у 6 (1,2%) мальчиков – подростков 13–15 лет с двусторонним уретерогидронефрозом.

Изучение генеалогического и акушерского анамнеза показало, что родители и родственники страдали различными заболеваниями мочевой системы, причем в 52% случаев – матери. Более чем у половины из них наблюдалась сочетанная патология мочевой системы и инфекционно-воспалительные заболевания гениталий. Патологическое течение беременности в виде угрозы прерывания беременности, гестоза, маловодия, анемии встречалось у 89%.

Комплексное обследование детей с заболеваниями ОМС показало вы-

сокий индекс врожденных аномалий различных органов и систем, среди которых первое место занимают пороки мочевыводящей системы (гидронефроз, уретерогидронефроз, удвоение мочевых путей, ПМР 2–4 степени, гипоплазия, агенезия, удвоение почек, поликистоз). Гидронефроз и уретерогидронефроз чаще наблюдался у мальчиков. А удвоение мочевых путей и аномалии почек чаще встречались у девочек. У 49,6% детей выявлено сочетание пороков развития почек с аномалиями сердца, у 45% – с аномалиями желчного пузыря.

При обследовании 425 детей и подростков, страдающих хроническим пиелонефритом, было выявлено, что у 209 пациентов (109 девочек и 100 мальчиков) хронический пиелонефрит протекал на фоне недифференцированной дисплазии соединительной ткани (НДСТ) – основная группа. Группу сравнения составили 216 пациентов (100 девочек и 116 мальчиков).

В клиническом статусе детей и подростков основной группы отмечались: астеническая конституция (90%), дефицит массы тела (79), различные виды нарушений осанки (100), плоскостопие (90), деформация грудной клетки (29), гипермобильность суставов (89), функциональная нестабильность шейного отдела позвоночника (45), артериальная гипотония (57), мышечная дистония (63), различные виды аритмий (86), пролапс митрального (12) и трикуспидального клапанов (6), добавочная хорда левого желудочка (39), их сочетания (9), вегетососудистая дистония (76), различные аномалии развития желчного пузыря (77%). Установлен высокий процент очагов хронической инфекции носоглотки (79%), патологии органа зрения (миопия, гиперметропия, астигматизм) (у 19% детей до 9 лет и у 37% – подросткового возраста), варикозное расширение вен нижних конечностей (5), гипотонические запоры (39), геморрой (1), парадонтоз (3%), множественные стигмы дисэмбриогенеза (глазные, зубные, ушные, кожные).

Для детей основной группы было характерно: разнообразие, выраженность, сочетанность, двусторонность различных аномалий развития (99 и 14% соответственно). В основной группе среди проявлений пиелонефрита на первый план выступал мочевой синдром. У каждого второго ребенка с дисплазией соединительной ткани пиелонефриты протекали малосимптомно, латентно и выявлялись случайно во время диспансерного осмотра. На-

блюдалось снижение функционального состояния почек по тубулярному типу. Отмечалась высокая частота мембранодеструктивного процесса, по сравнению с группой сравнения, о чем свидетельствовала высокая степень оксалатурии (100 и 29% соответственно) и кристаллурии (79 и 15% соответственно). Пиелонефриты у детей с дисплазией соединительной ткани имели более высокую степень активности воспалительного процесса, что в сочетании с более длительным периодом обострения (21 день в основной группе и 12 – в группе сравнения) и часто рецидивирующим течением (89 и 27% соответственно) может привести к развитию хронической почечной недостаточности в более короткие сроки.

В клинической картине заболевания детей группы сравнения преобладающими были жалобы на боли в животе (77%), периодические подъемы температуры (59) и астеновегетативные проявления (75%). Артериальная гипертензия имела место у 18% детей группы сравнения, преимущественно с кистозной дисплазией и врожденным гидронефрозом. У 56% детей обеих групп отмечались функциональные нарушения уродинамики (нейрогенные дисфункции мочевого пузыря).

В структуре возбудителей вторичного хронического пиелонефрита достоверных различий получено не было, чаще регистрировалась в обеих группах: *E.coli* (58,6%), *Proteus S.* и другие *Enetrobacter* (13,1), *Pseudomonas* (13,2), *Candida* (3,7%) и т.д. У 32% детей регистрировались микст-инфекции – *E.coli* в сочетании со *Staphylococcus spp.* и *Enterococcus spp.*

Для достижения полной клинической и лабораторной ремиссии у детей и подростков основной группы, по сравнению с контрольной, были необходимы более продолжительные курсы антибактериальной, уросептической терапии, что можно объяснить особенностями пассажа мочи при гипотонии мочевых путей, наличием мембранодеструктивного процесса и недостаточностью витамина В 6.

Особое внимание было уделено изучению репродуктивной функции у подростков обеих групп. У 29% девочек – подростков основной группы были диагностированы различные нарушения со стороны репродуктивной

системы (отставание полового развития, позднее начало и длительное становление месячных, нарушение менструального цикла в виде дисменореи и гипоменструального синдрома), у 19% выявлены воспалительные заболевания верхних и нижних отделов половых путей. По данным УЗИ органов малого таза обнаружены различные изменения (гипоплазия матки, мультифолликулярная трансформация яичников, ретродевиация матки, седловидная матка и др.). У 59% юношей подростков с дисплазией соединительной ткани также диагностировались различные нарушения со стороны репродуктивной системы (задержка полового развития, дисгармоничное половое развитие, варикоцеле, состояние после операции по поводу варикоцеле, фимоз, паховая грыжа, гипоплазия правого яичка, гипоплазия левого яичка, гипоплазия обоих яичек, гинекомастия).

Всем детям проведено комплексное лечение с использованием антибиотикотерапии, уросептиков, пробиотиков, витаминотерапии и симптоматических средств. За период 1993–2011 г. по поводу врожденных аномалий и пороков развития мочевой системы было проведено оперативное лечение 125 детям (28,1%), в 6% случаев выполнены повторные операции. Все пациенты были выписаны с улучшением и подробными рекомендациями по диете, режиму, медикаментозной терапии, фитотерапии, наблюдению по месту жительства у педиатра, нефролога, уролога и других узких специалистов.

**Заключение.** Анализ госпитальной заболеваемости детей и подростков Мирнинского региона Якутии за период 1993–2011 г. показал, что патология органов мочевой системы наблюдалась у 21,9% больных. Среди обследованных и пролеченных детей преобладала возрастная категория от 4 до 12 лет. Отмечено увеличение врожденных пороков и аномалий развития за время наблюдения в 2,5 раза. Хронический пиелонефрит у 41,8% детей и подростков протекал на фоне недифференцированной дисплазии соединительной ткани. Врожденные аномалии развития ОМС являются одной из основополагающих причин развития хронической патологии.

## Литература

1. Архипов В.В. Детская нефрология на рубеже столетий: итоги и перспективы / В.В. Архипов, А.В. Папаян // Справочник педиатра. – 2005. – № 1. – С. 55 – 59.
2. Arkhipov V.V. Pediatric nephrology at the turn of the century: results and prospects / V.V. Arkhipov, A.V. Papayan // Reference pediatrician. – 2005. – № 1. – P. 55 – 59.
3. Башкирова Е.Г. Диспансерное наблюдение детей с врожденными пороками развития органов мочевой системы : учеб. пособие / Е.Г. Башкирова, Т.И. Садыкова, А.И. Сафина. – Казань, 2008. – 34 с.
4. Bashkirova E.G. Clinical supervision for children with congenital malformations of urinary system: Textbooks / E.G. Bashkirova, T.I. Sadykova, A. I. Safina. – Kazan, 2008. – 34 p.
5. Детская нефрология / ред. М.С. Игнатовой. – Москва : Медицинское информационное агентство, 2011. – 696 с. – ISBN 978-5-8948-1867-2.
6. Pediatric nephrology / ed. M.S. Ignatova. – M. : Medical News Agency, 2011. – 696 p. – ISBN 978-5-8948-1867-2.
7. Игнатова М.С. Актуальные проблемы нефрологии детского возраста в начале XXI века / М.С. Игнатова // Педиатрия. – 2007. – Т. 86, № 6. – С. 6 – 13.
8. Ignatova M.S. Actual problems of childhood nephrology at the beginning of the XXI century / M.S. Ignatova // Pediatrics. – 2007. – Vol. 86, № 6. – P. 6 – 13.
9. Кадурина Т.И. Дисплазия соединительной ткани у детей (клиника, диагностика, лечение) : автореф. дис...д-ра мед. наук : 14.00.09 / Т. И Кадурина. – СПб., 2003. – 43 с.
10. Kadurina T.I. Connective tissue dysplasia in children (clinical picture, diagnosis, treatment): Thesis dis ... dr. med. sciences: 14.00.09 / T.I. Kadurina – Spb., 2003. – 43 p.
11. Маковецкая Г.А. К вопросу о хронических болезнях почек у детей / Г.А. Маковецкая // Педиатрия. – 2008. – Т. 87, № 3. – С. 134 – 136.
12. Makovetskaya G.A. The problem of chronic kidney disease in children / G.A. Makovetskaya // Pediatrics. – 2008. – Vol. 87, № 3. – P. 134 – 136.
13. Тимофеева Е.П. Дисплазия соединительной ткани у детей с врожденными аномалиями развития органов мочевой системы : автореф. дис...канд. мед. наук : 14.00.09 / Е. П. Тимофеева. – Томск, 1997. – 23 с.
14. Timofeeva E.P. Connective tissue dysplasia in children with congenital abnormalities of the urinary system: Thesis dis ... candidate med. sciences: 14.00.09 / E.P. Timofeeva – Tomsk, 1997. – 23 p.
15. Fructuoso M. Quality of life in chronic kidney disease / M. Fructuoso, R. Castro, C. Prata, L. Oliveira, T. Morgado // Nephrology. – 2011. – Vol. 31, № 1. – P. 91 – 96.
16. Mak R.H. Chronic kidney disease in children: state of the art / R.H. Mak // Pediatr. Nephrology. – 2007. – Vol. 22, № 1. – P. 1687 – 1688.
17. Wagenlehner F.M. Treatment of bacterial urinary tract infections: presence and future/ F.M. Wagenlehner, K.G. Naber // Urology. – 2006. – Vol. 49, № 2 – P. 235 – 244.