

РАЗДОЛЬКИНА Т. И., ШУЛЕПИНА А. В.
СТРУКТУРА ВРОЖДЕННЫХ НЕФРОПАТИЙ
У ДЕТЕЙ В РЕСПУБЛИКЕ МОРДОВИЯ

Аннотация. В статье описаны результаты ретроспективного анализа 30 историй болезни детей с врожденными нефропатиями в возрасте от 2 суток до 17 лет. Врожденные нефропатии у детей в Республике Мордовия за период с 2015 г. по 2022 г. более чем в половине случаев (60%) были диагностированы при обследовании по поводу другой патологии и по обращаемости. В структуре врожденных нефропатий у детей преобладали аномалии дифференцировки почек (50%), представленные, в основном, кистозной дисплазией и тубулопатиями (20%). Врожденные гломерулопатии и тубулопатии были диагностированы в первые три года жизни, в то время как аномалия формирования почечной ткани с дефицитом паренхимы (нормонепронефроническая гипоплазия) и более чем половина случаев (64,3%) кистозной дисплазии были выявлены после 4 лет.

Ключевые слова: дети, врожденные нефропатии, аномалии дифференцировки почек.

RAZDOLKINA T. I., SHULEPINA A. A.
STRUCTURE OF CONGENITAL NEPHROPATHIES
IN CHILDREN OF THE REPUBLIC OF MORDOVIA

Abstract. The article describes the results of a retrospective analysis of 30 patient histories of children with congenital nephropathies aged from 2 days to 17 y/o. The majority of cases of congenital nephropathies in children of the Republic of Mordovia for the period of 2015-2022 were diagnosed during examination for other pathologies and upon referral (60%). The structure of congenital nephropathies in children is dominated by anomalies of kidney differentiation (50%) represented mainly by cystic dysplasia and tubulopathies (20%). Congenital glomerulopathies and tubulopathies were diagnosed in the first three years of life, while an anomaly in the formation of renal tissue with parenchyma deficiency (normonephronic hypoplasia) and more than half of the cases (64.3%) of cystic dysplasia were identified after 4 years of age.

Keywords: children, congenital nephropathy, renal differentiation anomalies.

Введение. Заболевания мочевой системы среди патологии детского возраста занимают одно из ведущих позиций. В Российской Федерации заболеваемость органов мочевой системы варьирует от 12 до 187 на 1000 детей, составляя в среднем 73,0 на 1000 детского населения [1]. Одной из важных проблем педиатрии является проблема врожденных заболеваний почек, имеющих малосимптомное течение с потерей функций уже в детском возрасте [2; 3]. Анатомо-физиологические особенности органов мочевой системы у детей различных возрастных групп

во многом определяют характер патологии и специфику клинического течения заболевания. На долю аномалий развития почек и мочевых путей приходится до половины всех врожденных пороков у детей. По статистическим данным, 10-14 % детей рождаются с различными аномалиями мочеполовых органов [4].

Врожденные нефропатии возникают в результате воздействия экологически неблагоприятных условий, наследственности, внутриутробных инфекций и других негативных факторов в период эмбрионального развития ребенка [5]. Кроме того, к нарушению внутриутробного развития плода может способствовать неблагоприятный соматический фон у матери [6; 7]. Возникновению патологических изменений в органах-мишенях, в том числе и в почках, способствуют инфекционные и гипоксические факторы, вызывая нарушение морфогенеза и формирование различных вариантов врожденных пороков развития [7].

Последствия поражения почек в раннем детском возрасте настолько значимы, что своевременная их диагностика является проблемой не только медицинского, но и социального характера [7]. В этой связи профилактическое направление в детской нефрологии может быть оптимизировано изучением частоты, структуры нефропатий в различных регионах страны, что позволяет обоснованно решать организационные вопросы первичной профилактики хронизации течения заболеваний почек с учетом территориальных особенностей.

Цель работы: оценить структуру врожденных нефропатий у детей в Республике Мордовия.

Материалы и методы обследования. Проведен ретроспективный анализ 30 историй болезни детей, находившихся на стационарном лечении в нефрологическом отделении государственного бюджетного учреждения здравоохранения Республики Мордовия «Детская республиканская клиническая больница» (ГБУЗ РМ «ДРКБ») г. Саранска с 2015 г. по 2022 г. по поводу врожденной патологии почек. Девочек было 13, мальчиков – 17. Возраст пациентов на момент выявления патологии составил от 2 суток до 17 лет.

Изучались спектр жалоб, данные анамнеза заболевания и жизни ребенка, результаты лабораторных (клинический анализ мочи, клинический анализ крови, уровень в крови мочевины, креатинина, оценка скорости клубочковой фильтрации по формуле Шварца, проба Зимницкого) и инструментальных (ультразвуковое исследование (УЗИ) почек и мочевого пузыря; экскреторная урография) исследований.

Статистическая обработка включала анализ частоты встречаемости признака. Для определения значимости различий использовали t критерий Стьюдента.

Результаты исследования и их обсуждение. Установлено, что врожденные нефропатии несколько чаще отмечались у мальчиков (56,7%), чем у девочек (43,3%).

Аномалия формирования почечной ткани с дефицитом паренхимы (нормонефроническая гипоплазия) диагностирована в 16,7 % случаев (в том числе правосторонняя гипоплазия – в 10%, левосторонняя – 6,7% случаев); аномалии дифференцировки (структуры) почек в 50% случаев. У 13,3% детей выявлены врожденные наследственные гломерулопатии, в 20% случаев диагностированы тубулопатии.

Нормонефроническая гипоплазия почек и аномалии дифференцировки почек чаще отмечались у мальчиков, чем у девочек (соответственно 60 и 40 %), а тубулопатии – чаще у девочек (соответственно 66,7 и 33,3 %).

Необходимо отметить, что аномалии дифференцировки почек ($n = 15$) значительно чаще (93,3%; $p < 0,001$) были представлены кистозной дисплазией, несколько чаще (53,3%) диагностированной у мальчиков по сравнению с девочками (40%).

У 4 пациентов с врожденными наследственными гломерулопатиями у 3 мальчиков был диагностирован синдром Альпорта (наследственный нефрит) и у одной девочки – генетически обусловленный нефротический синдром.

Из шести тубулопатий в половине случаев (50%) был диагностирован гипофосфатемический рахит и по одному случаю – цистиноз, нефрогенный несахарный диабет, почечная глюкозурия. При этом почечная глюкозурия и нефрогенный несахарный диабет отмечались у мальчиков, гипофосфатемический рахит и цистиноз – у девочек.

Наследственность по заболеваниям органов мочевой системы была отягощена более чем у половины (53,2%) детей. Среди которых поликистозная болезнь почек (30%), мочекаменная болезнь (10%), гипоплазия почки (3,3%), хронический пиелонефрит (3,3%), хронический гломерулонефрит (3,3%), гематурия неуточненного генеза (3,3%).

При анализе структуры врожденных нефропатий в зависимости от места жительства, установлено, что в Саранске проживали 26,7% детей, в районах Мордовии – 73,3%.

Почти в половине случаев (46,6%) врожденные нефропатии были диагностированы в грудном (16,6%) и раннем возрасте (30%). В возрасте 4–6 лет (16,7%) и 7–11 лет (16,7%) было диагностировано 33,4%. На возраст 12–17 лет приходится 20 % (12–14 лет – 13,3%; 15–17 лет – 6,7%).

Обращает на себя внимание, что если врожденные гломерулопатии и тубулопатии были диагностированы в первые три года жизни, то гипоплазия и более чем половина случаев (64,3%) кистозной дисплазии были выявлены после 4 лет.

В 40% случаев врожденные нефропатии были диагностированы по данным УЗИ (в том числе при плановом исследовании – в 30% случаев и при проведении УЗИ по поводу болей в животе – 10% случаев), почти у трети детей (26,7%) – в результате обследования в связи с изменениями в анализах мочи (в том числе в 16,7% случаев выявленными на фоне ОРВИ и

10% – при плановом исследовании), в 16,7% случаев – при обследовании по поводу других заболеваний и в 13,3% – по обращаемости в связи с варусной деформацией нижних конечностей (10% случаев), полиурией, полидипсией (3,3% случаев), в одном случае (3,3%) патология (кистозная дисплазия) была выявлена внутриутробно. Наблюдаемые статистические данные свидетельствуют о сложностях диагностики врожденных нефропатий в раннем детском возрасте и указывают на необходимость модернизации инструментальных методов исследований в акушерской практике путем подключения инновационных решений, в частности, при УЗИ.

На момент диагностирования заболевания у 3 (10%) детей с кистозной дисплазией (в возрасте 2 суток, 3 года, 6 лет) отмечалось нарушение функции почек по осмотическому концентрированию, сочетающееся в одном случае с повышением содержания мочевины в крови до 12,9 ммоль/л. Увеличение уровня креатинина в крови на момент выявления патологии не отмечалось.

Установлено, что у 63,4 % пациентов были выявлены сопутствующие заболевания со стороны органов мочевой системы, менее чем в половине случаев (43,3%) отмечалась сопутствующая патология со стороны желудочно-кишечного тракта, у 23,3% больных была диагностирована патология со стороны сердечно-сосудистой системы.

Со стороны органов мочевой системы в 16,7% случаев отмечалась инфекция мочевыводящих путей, в 13,3% – нейрогенная дисфункция мочевого пузыря, в 10% – удвоение почек (6,7% – удвоение левой почки, 3,3% – удвоение обеих почек), в 10% – гипероксалурия, в 6,7% – добавочная почечная артерия и в 6,7% – пузырно-мочеточниковый рефлюкс в гипоплазированную почку.

Со стороны желудочно-кишечного тракта отмечались хронический гастродуоденит (26,7%), гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь (10%), язвенная болезнь двенадцатиперстной кишки (3,3%), синдром Жильбера (3,3%).

Патология со стороны сердечно-сосудистой системы была представлена в 20% случаев малыши аномалиями развития сердца (дополнительные хорды левого желудочка – 10%, пролапс митрального клапана – 6,7%, открытое овальное окно – 3,3%), в 3,3% случаев – миокардиодистрофиями.

Кроме того, по одному случаю (3,3%) отмечались: капиллярная ангиодисплазия кожи, кистозная дисплазия головки придатка яичка, врожденная деформация грудной клетки, эпилепсия, содружественное косоглазие.

Выводы. 1. По данным нефрологического отделения ГБУЗ РМ «ДРКБ» в структуре врожденных нефропатий у детей в Республике Мордовия за период с 2015 г. по 2022 г.

преобладали аномалии дифференцировки почек (50%), представленные, в основном, кистозной дисплазией и тубулопатиями (20%).

2. Врожденные гломерулопатии и тубулопатии были диагностированы в первые три года жизни, в то время как аномалия формирования почечной ткани с дефицитом паренхимы и более чем половина случаев (64,3%) кистозной дисплазии были выявлены после 4 лет.

3. Аномалия формирования почечной ткани с дефицитом паренхимы почек и аномалии дифференцировки почек несколько чаще отмечались у мальчиков, чем у девочек (соответственно 60 и 40 %), а тубулопатии – чаще у девочек (соответственно 66,7 и 33,3 %).

4. Врожденные нефропатии у детей Республики Мордовия за анализируемый период более чем в половине случаев (60%) были выявлены при обследовании по поводу другой патологии и по обращаемости.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Гарманов Т. Н. Генетические причины врожденных заболеваний почек и верхних мочевыводящих путей. Обзор литературы // Экспериментальная и клиническая урология. – 2016. – № 2. – С. 118–124.
2. Зеленцова В. Л., Архипова М. М., Сергеева Л. М., Мышинская О. И. Экологическая и социально-гигиенические проблемы сохранения здоровья детей // Вестник Уральского государственного медицинского университета. – 2016. – Вып. 1-2. – С. 69–71.
3. Лолаева Б. М., Джелиев И. Ш. Диагностика врожденной патологии почек у детей раннего возраста // Вестник Волгоградского государственного медицинского университета. – Вып. 3 (75). – 2020. – С. 56–59.
4. Сафина Е. В., Зеленцова В. Л. Нефропатии у детей раннего возраста, факторы их ранней реализации (Обзор) // Уральский медицинский журнал. – 2017. – № 05 (149). – С. 90–95.
5. Сафина Е. В., Плотникова И. А., Зеленцова В. Л., Мышинская О. И. Анализ предикторов в развитии патологии почек у детей раннего возраста: когортное исследование // Вопросы современной педиатрии. – 2023. – Т. 22. – № 1. – С. 44–51.
6. Dorot A., Wainstock T., Sheiner E., Walfisch A., Landau D., Harlev A. Isolated oligohydramnios and long-term neurological morbidity of the offspring // J. Dev. Orig. Health Dis. – 2020. – Vol. 11 (6). – P. 648–652.
7. Bonsib S. M. The classification of renal cystic diseases and other congenital malformations of the kidney and urinary tract // Arch. Pathol. Lab. Med. – 2010. – Vol. 134. – P. 554–568.