

INFLUENCE OF CONNECTIVE TISSUE DYSPLASIA ON THE COURSE OF GLOMERULONEFRITIS IN CHILDREN

Mirrahimova Maktuba Khabibullaevna.

Agzamkhodzhaeva Nasiba Saidmagrufovna.

Ikromova Shakhnoza Nazimovna

Tashkent Medical Academy

Email: mmh.20@mail.ru

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-2802-4357>

INTRODUCTION

Glomerulonephritis is a multifactorial disease and is characterized by a high rate of increase in the incidence and disability of the child population in modern populations [1,3]. Despite extensive study, the development and progression of glomerulonephritis (GN) remains one of the leading problems in nephrology. In recent years, special attention has been paid to children who have signs of systemic changes in various organs associated with the peculiarities of metabolism and the structure of the connective tissue, which clinically manifest themselves as a complex of symptoms and are referred to in the literature as connective tissue dysplasia (CTD) [2,7].

The question of the role of connective tissue dysplasia in the formation of therapy-resistant forms of glomerulonephritis remains unresolved. Connective tissue dysplasia syndromes (CTDS) are genetically heterogeneous, and according to a number of authors [1, 2, 5], they are detected with a high frequency in children with renal pathology, incl. in patients with pyelonephritis, interstitial nephritis, cystitis, nephroptosis, glomerulonephritis and other diseases [3, 4, 6].

Keywords: dysplasia, connective tissue, children, glomerulonephritis

ВЛИЯНИЕ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ НА ТЕЧЕНИЕ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТА У ДЕТЕЙ

Миррахимова Мактуба Хабибуллаевна. Агзамходжаева Насиба Саидмагруфовна.

Икромова Шахноза Назимовна

Ташкентская Медицинская Академия

Email: mmh.20@mail.ru

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-2802-4357>

ВВЕДЕНИЕ

Гломерулонефрит является многофакторным заболеванием и характеризуется высокими темпами роста заболеваемости и инвалидизации детского населения в современных популяциях [1,3]. Несмотря на широкое изучение, развитие и прогрессирование гломерулонефрита (ГН) остается одной из ведущих проблем нефрологии. В последние годы особое внимание уделяется детям, имеющим признаки системных изменений со стороны

различных органов, связанных с особенностями метаболизма и строения соединительной ткани, которые клинически проявляют себя комплексом признаков и обозначаются в литературе как дисплазия соединительной ткани (ДСТ) [2,7].

Остается нерешенным вопрос о роли соединительнотканной дисплазии в формировании резистентных к проводимой терапии форм гломерулонефрита. Синдромы дисплазии соединительной ткани (СДСТ) генетически неоднородны, а по данным ряда авторов [1, 2, 5], с высокой частотой выявляются у детей с почечной патологией, в т.ч. у больных с пиелонефритом, интерстициальным нефритом, циститом, нефроптозом, гломерулонефритом и других заболеваниях [3, 4, 6].

Ключевые слова: дисплазия, соединительная ткань, дети, гломерулонефрит

Целью работы было изучение клинико-лабораторных особенностей гломерулонефрита (ГН) у детей с дисплазией соединительной ткани (ДСТ).

Материалы и методы исследования. Обследовано 54 ребенка с ГН, в возрасте от 1 года до 6 лет, лечившихся в областном детском клиническом объединении. У 24 больных гломерулонефрит протекал с нефритическим синдромом, у 18 — с нефротическим синдромом (НС), у 12 — с НС и гематурией. У всех больных проведено общепринятое клинико-лабораторное обследование, включавшее выявление стигм ДСТ и дизэмбриогенеза.

Результаты и их обсуждение. При обследовании 54 детей с ГН стигмы ДСТ были выявлены у $81,2 \pm 3,9$ % больных, множественные стигмы ДСТ (3 и более) были выявлены у $41,5 \pm 5,0$ %. Из стигм ДСТ чаще всего встречались аномалии кистей и стоп ($39,4 \pm 4,0$ %) и плоскостопие ($35,4 \pm 5,0$ %). Пигментные пятна и гипермобильность суставов встречались с одинаковой частотой ($29,6 \pm 4,89$ %), а нарушение осанки, сколиоз были выявлены у $18,2 \pm 4,1$ % больных. Другие стигмы ДСТ (деформация грудной клетки, грыжи, близорукость, высокий рост и длинные пальцы, сандалевидная щель, деформация желчного пузыря, пролапс митрального клапана) встречались менее чем у 9 % обследованных. Более 5 стигм ДСТ имели 4 из 54 детей. Отсутствие стигм ДСТ было выявлено у $12,9 \pm 3,78$ % детей с ГН. При различных формах ГН стигмы ДСТ встречались почти с одинаковой частотой ($p > 0,05$). Три и более стигмы ДСТ с равной частотой встречались у больных с нефритическим синдромом ($39,66 \pm 6,42$ %) и нефротическим синдромом ($40,91 \pm 10,73$ %). Это может свидетельствовать о том, что особенности метаболизма, иммунитета у детей с ДСТ предрасполагают к развитию ОГН, но не определяют его форму. Так как ДСТ генетически обусловлена, особенности метаболизма соединительной ткани могут возникать внутриутробно, что сказывается на формировании некоторых стигм дизэмбриогенеза.

Стигмы дизэмбриогенеза выявлены у $91,5 \pm 2,9$ % больных ГН, множественные стигмы дизэмбриогенеза (3 и более) выявлены у $51,0 \pm 5,2$ % детей, то есть у каждого второго больного ГН. Из стигм дизэмбриогенеза чаще всего встречалась тенденция к синдактилии II, III пальцев стопы ($69,5 \pm 4,2$ %), с одинаковой частотой — готическое небо и гипертелоризм (соответственно $56,3 \pm 5,1$ и $52,1 \pm 5,2$ %), несколько реже — деформация мочек ушей ($19,8 \pm 4,1$ %), низкий рост волос на лбу ($18,0 \pm 4,0$ %). Другие стигмы дизэмбриогенеза, такие как аномалии формы черепа, эпикант, аномалии почек, аномалии

глаз, крипторхизм, дополнительный сосок на груди, гипертрихоз, встречались менее чем у 5 % обследованных детей. Более 5 стигм дизэмбриогенеза имели 8 из 54 детей ($14,8 \pm 2,8$ %). Встречаемость стигм дизэмбриогенеза при различных формах ГН имела ряд отличий. При нефротической форме ГН чаще, чем при нефритической форме, встречались 3 и более стигмы дизэмбриогенеза, которые выявлены у $58,2 \pm 10,2$ % больных с нефротической формой и у $41,3 \pm 6,5$ % с нефритической ($p < 0,05$). В то же время 1–2 стигмы дизэмбриогенеза чаще выявляли при нефритическом синдроме (10 больных, $41,6 \pm 4,2$ %) и лишь у 4 из 18 больных с нефротическим синдромом ($p < 0,05$). Наличие множественных стигм дизэмбриогенеза у больных с нефротическим синдромом косвенно указывает на отрицательное влияние особенностей метаболизма соединительной ткани, проницаемости мембран, иммунитета, его регуляторных систем (цитокинов) на возникновение нефротического синдрома при ГН.

При изолированном мочевом синдроме частота встречаемости стигм дизэмбриогенеза не отличалась от частоты при ГН с нефритическим синдромом, поэтому эти две группы больных не разделялись. Характер стигм дизэмбриогенеза в группах больных с различными формами ГН достоверно не различался ($p > 0,05$).

Таким образом, наличие множественных стигм ДСТ и дизэмбриогенеза у больного с ГН может быть косвенным критерием для прогноза тяжелого течения процесса с поражением не только гломерулярного аппарата, но и базальной мембраны. Так как у больных с множественными стигмами ДСТ и дизэмбриогенеза чаще встречался ГН с нефротическим синдромом и ГН с нефротическим синдромом с гематурией, клинические проявления у этих больных имели определенные особенности.

Выводы.

1. У детей с гломерулонефритом дисплазия соединительной ткани встречается с более высокой частотой, чем в популяции практически здоровых детей.
2. Определение стигм ДСТ и дизэмбриогенеза является простым, достаточно информативным методом, общедоступным и не представляющим сложности для педиатра.
3. Изучение выявления стигм ДСТ и дизэмбриогенеза особо актуально на современном этапе в связи с ухудшением экологической обстановки и изменением классической клиники заболевания.

ЛИТЕРАТУРА

1. Арсентьев В. Г., Баранов В. С., Шабалов Н.П. Наследственные заболевания соединительной ткани как конституциональная причина полиорганных нарушений у детей. – СПб.: СпецЛит, 2014.
2. Кадурина, Т.И. Дисплазия соединительной ткани. Руководство для врачей / Т.И.Кадурина, В.И. Горбунова. - СПб.: ЭЛБИ, 2009. - 704 с.
3. Лисс В.Л., Скородок Ю.Л., Плотникова Е. В., и др. Диагностика и лечение эндокринных заболеваний у детей и подростков (учебное пособие) / Под ред. Н. П. Шабалова. – М.: МЕДпресс-информ, 2017.
4. Мамбетова А.М., Шабалова Н.Н., Инарокова А.М., и др. Влияние дисплазии соединительной ткани на течение, продукцию гормонов и цитокинов у детей с приобретенными заболеваниями почек в виде гломерулонефрита, гемолитико-

- уремического синдрома и вторичного пиелонефрита // Педиатр. – 2018. – Т. 9. – № 6. – С. 13–20.
5. Миррахимова, МХ; Икрамова, ШН. Соединительно-тканые дисплазии у детей с хроническим гломерулонефритом /European journal of science archives conferences series. -2022-yil. DOI <https://doi.org/10.5281/zenodo.5889885>
 6. Полиорганные нарушения при дисплазиях соединительной ткани у детей. Алгоритмы диагностики. Тактика ведения. Российские рекомендации // Вопросы детской диетологии. – 2017. – Т. 15. – № 3. – С. 53–79.
 7. Khabibullayevna MM, Murotkhonovna SA. Optimization of Allergic Rhinitis Therapy in Children /The American Journal of Medical Sciences and Pharmaceutical Research, 2020.- P. 119-125