

УДК 616.61/.63-007-053.1-053.3/.38-06:616-018.2-007.17

ЛУК'ЯНЕНКО Н.С.<sup>1</sup>, КЕНС К.А.<sup>2</sup>, ПЕТРИЦА Н.А.<sup>1</sup>, КОРОЛЯК О.Я.<sup>3</sup>

<sup>1</sup>ДУ «Інститут спадкової патології НАМН України», м. Львів

<sup>2</sup>Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького

<sup>3</sup>КЗ «Львівська обласна дитяча клінічна лікарня «Охматдит»

## ПРИРОДЖЕНІ ВАДИ РОЗВИТКУ СЕЧОВИДІЛЬНОЇ СИСТЕМИ В ДІТЕЙ РАННЬОГО ВІКУ ТА СИНДРОМ НЕДИФЕРЕНЦІЙОВАНОЇ ДИСПЛАЗІЇ СПОЛУЧНОЇ ТКАНИНИ

**Резюме.** У статті наведено дані про частоту фенотипових і клінічних ознак недиференційованої дисплазії сполучної тканини (НДСТ) у дітей раннього віку із природженими вадами розвитку органів сечовидільної системи (ПВР ОСС), що ускладнені пієлонефритом. Показана значна поширеність дисфункції сполучної тканини серед обстежених дітей, особливо серед дітей з аномалією формування та диференціювання ниркової тканини. Автори зробили висновок про необхідність ранньої верифікації НДСТ серед дітей раннього віку з пієлонефритом на фоні ПВР ОСС, що дозволить обґрунтувати та застосувати метаболічну корекцію дисфункції сполучної тканини, яка позитивно вплине на ефективність лікування таких дітей.

**Ключові слова:** діти раннього віку, недиференційована дисплазія сполучної тканини, пієлонефрит, природжені вади розвитку органів сечовидільної системи.

### Вступ

В останні 10 років зросла увага вчених до проблеми ниркової патології в дітей раннього віку, що пов'язано із збільшенням числа нефропатій у дітей перших трьох років життя, зокрема збільшенням частоти природжених і спадково обумовлених форм, які в ранні терміни ускладнюються запальним процесом нирок та призводять до швидкої хронізації процесу [1–3].

Зростання частоти нефропатій у дітей раннього віку спонукало до чіткого виділення в дитячій нефрології окремого напрямку — нефрології раннього дитинства, що, по суті, є нефроурологією [4].

Численні автори вказують на тенденцію до зростання частоти природжених вад розвитку саме органів сечовидільної системи (ПВР ОСС) серед інших систем у дітей [5–7]. Це робить актуальною проблему встановлення можливих причин такого частого їх формування, найбільш ранньої діагностики ПВР ОСС та оптимізації методів профілактики нефропатій у дітей раннього віку [8, 9].

У наш час спостерігається тенденція до збільшення кількості мікроаномалій із боку різних органів і морфогенетичних варіантів системних змін, зумовлених особливостями будови сполучної тканини [10, 11]. Ці зміни проявляються комплексом фенотипових ознак і трактується як недиференційована дисплазія сполучної тканини (НДСТ) [12]. Зрозуміло, що мікроаномалії внутрішніх органів є фоном для формування різноманітних ПВР, швидкого приєднання інфекційно-

запальної патології з тенденцією до їх затяжного перебігу та хронізації [12].

Відомо, що сполучна тканина становить більше 50 % від усієї маси тіла. Вона входить до складу скелета, шкіри, внутрішніх органів, формує кров і лімфу, через які всі структурні елементи отримують поживні речовини і віддають продукти метаболізму, визначаючи морфологічну та функціональну цілісність організму [13]. Дисплазія сполучної тканини (ДСТ) являє собою унікальну онтогенетичну аномалію розвитку організму, що відноситься до числа складних, далеко не вивчених питань сучасної медицини. ДСТ, розвиваючись внаслідок зміненого фібрилогенезу, супроводжується різними функціональними порушеннями вісцеральних або локомоторних систем із проградієнтним перебігом, призводячи до розладу гомеостазу на тканинному або органному рівнях [11, 14].

За сучасним уявленням синдром ДСТ був відокремлений як самостійна нозологічна форма в 1990 р. (м. Омськ, Росія). ДСТ прийнято розподіляти на диференційовані дисплазії сполучної тканини (ДДСТ) та недиференційовані. ДДСТ характеризуються певним типом успадкування та чіткою клі-

### Адреса для листування з авторами:

Лук'яненко Н.С.

E-mail: nslukyanyenko@gmail.com

© Лук'яненко Н.С., Кенс К.А., Петрица Н.А.,

Короляк О.Я., 2015

© «Нирки», 2014

© Заславський О.Ю., 2014

нічною картиною, зокрема це синдроми Марфана, Елерса — Данлоса та ін. Недиференційовані ДСТ діагностують, коли в пацієнта набір клінічних ознак не вкладається в жодне спадкове моногенне захворювання [15].

У практичній діяльності частіше доводиться стикатися з недиференційованими формами дисплазії сполучної тканини — великою гетерогенною групою полігенно-мультифакторної природи, що характеризується поліморфізмом клінічної картини, ніж із захворюваннями сполучної тканини, в основі яких лежать генні дефекти з певним типом успадкування [16]. У ряді досліджень вказується на зростання в останні роки числа дітей із соматичними захворюваннями, асоційованими саме із НДСТ [10, 17].

На думку А.В. Папаяна, питома вага обструктивних форм пієлонефриту, що формується на фоні ПВР ОСС, становить 48–65 %, а частота оксалурії в дітей із пієлонефритом дорівнює 27,4 % [4]. До того ж більше ніж у 2/3 дітей захворювання виявляється тільки при цілеспрямованому дослідженні [18]. Це диктує необхідність активного проведення обстежень дітей раннього віку із встановленням у них анатомо-функціональних особливостей ОСС і стану сполучної тканини для своєчасного та найбільш раннього виявлення патології сечової системи, зокрема, асоційованої із НДСТ, та прийняття заходів із метою запобігання їх прогресуванню.

Ми вважаємо, що вивчення частоти проявів недиференційованої дисплазії сполучної тканини в дітей із ПВР ОСС має особливе значення для своєчасної їх діагностики та профілактики. Цілеспрямоване виявлення зовнішніх фенотипових ознак НДСТ і співставлення їх з анатомо-функціональними порушеннями нирок дозволять вчасно виявити дефекти сполучної тканини за допомогою біохімічних і молекулярно-генетичних досліджень, правильно зрозуміти природу досліджуваних вад розвитку сечовидільної системи й оптимізувати терапевтичні схеми з урахуванням наявності в дитини патології сполучної тканини.

Отже, вивчення літератури дозволяє зробити висновок, що проблема спадкової та вродженої патології, насамперед вроджених вад розвитку основних систем організму, у тому числі ОСС, продовжує залишатися вкрай актуальною, в Україні вона ще досліджена недостатньо. Лікувальні та реабілітаційні заходи при пієлонефриті, що розвинувся на фоні ПВР ОСС та НДСТ, які застосовуються в наш час, є недостатньо ефективними, а можливості медико-генетичної допомоги сім'ям із такими дітьми дозволять суттєво знизити долю спадкової та вродженої патології в загальній структурі дитячої захворюваності та інвалідності. Своєчасне виявлення НДСТ у дітей із природженими вадами ОСС дозволить провести найбільш раціональне лікування, яке включатиме заходи, спрямовані на покращання метаболічних процесів сполучної тканини, що повинно чинити виражений позитивний медико-соціальний ефект.

На сьогодні в літературі існує порівняно небагато повідомлень стосовно поєднання симптомів НДСТ та ПВР ОСС [19]. Деякі автори вказують на зв'язок таких ПВР ОСС, як нефроптоз і дистопія нирок, дисплазія сечоводів та статевих органів, рефлюкс-нефропатія, дисплазія та гіпоплазії ниркової паренхіми з фенотиповими проявами недиференційованої дисплазії сполучної тканини [20, 21]. Ряд авторів вказує на резистентність до стандартної терапії, рецидивуючий перебіг, раннє зниження функцій нирок серед хворих на пієлонефрит і гломерулонефрит на фоні недостатності сполучної тканини [16, 22], проте нам не зустрілося жодного повідомлення про обстеження дітей із поєднанням пієлонефриту, ПВР ОСС та фенотиповими ознаками НДСТ.

Тому **метою** роботи стало дослідження частоти виявлення фенотипових ознак синдрому НДСТ серед дітей із вторинним обструктивним пієлонефритом на фоні ПВР ОСС за даними педіатричного відділення дітей раннього віку «Матері та дитини» Львівської обласної дитячої клінічної лікарні «Охматдит» за 2010–2014 роки.

## Матеріали та методи дослідження

У дослідження було включено 210 дітей із природженими вадами розвитку сечовидільної системи, які проходили стаціонарне обстеження та лікування в II дитячому відділенні Львівської обласної дитячої клінічної лікарні «Охматдит» протягом 2010–2014 років. Усі вони були у віці від 2 тижнів до 3 років. Верифікація діагнозу пієлонефриту проводилась на основі клінічних, лабораторних та інструментальних обстежень відповідно до «Протоколу діагностики і лікуванні пієлонефриту» (Наказ МОЗ України від 03.11.2008 № 627) [23], а діагнозу ПВР ОСС — згідно зі стандартними, загальноприйнятими у дитячій урології методами клінічного, лабораторного та інструментального обстеження [24]. В обстежуваних дітей фіксували наявність ряду фенотипових і клінічних ознак НДСТ, описаних та рекомендованих для урахування Т.І. Кадуриною (2009) [12] з додатковими критеріями Т. Мілковської-Дмитрової та А. Каркашевої [25].

Цих дітей поділили на чотири основні групи дослідження: I група — діти з кількісними та позиційними аномаліями розвитку нирок — агенезією та подвоєнням нирок (одно- та двобічним, повним та неповним), нефроптозом та ротацією нирок — 76 дітей (I-КПА), II група — діти з міхурово-мисковим рефлюксом різного ступеня — 67 дітей (II-ММР), III група — діти з гідронефротичною трансформацією нирок (від вродженої пієлоектазії функціонального типу до мегауретерогідронефрозу) — 53 дитини (III-ГТН) та IV група — діти з аномаліями формування та диференціювання ниркової тканини — нормонефронічною гіпоплазією та мультикістозною дисплазією нирки — 14 дітей (IV-АФДНТ).

У групу контрольного спостереження увійшли 65 дітей із пієлонефритом, при нефроурологічному об-

стеженні в яких не було виявлено природжених вад розвитку ОСС ні анатомічного, ні функціонального характеру (V-ПН-контроль).

Кров для дослідження брали з периферичної вени вранці, натще. Сеча для дослідження збиралася зранку, напередодні забору крові.

Статистична обробка результатів дослідження проводилася за загальноприйнятим методом [26]. При обробці результатів дослідження використовувалися стандартні засоби Microsoft Excel 2007.

## Результати та їх обговорення

Протягом 2010–2014 років у стаціонарі знаходилось на обстеженні та лікуванні 5668 дітей раннього віку з різноманітною патологією, із них у 633 дітей було діагностовано те чи інше захворювання органів сечовидільної системи, що становило 11,7 % від усіх дітей цього віку, які пройшли лікування у відділенні, і збігається з літературними даними про частоту патології ОСС у цьому віковому періоді [27]. 340 дітей надходили до відділення з попереднім діагнозом «пієлонефрит», у 210 із них після повного нефроурологічного обстеження був встановлений діагноз природженої вади розвитку ОСС, що становило 61,76 %, тобто діагноз ПВР ОСС був встановлений більше ніж у половини дітей, які надходили до відділення раннього дитин-

ства із клінічними проявами запального процесу нирок.

Розподіл усіх обстежених дітей за нозологічними формами ПВР ОСС наведений у табл. 1.

У дітей із патологією сечовидільної системи був проведений клінічний та ультразвуковий огляд з акцентом на найчастіші клініко-морфофункціональні та вісцеральні порушення, що характерні для недиференційованої дисплазії сполучної тканини. Прояви НДСТ у дітей діагностували за критеріями, рекомендованими Т.І. Кадуриною (2009) [12] та Т. Мілковською-Дмитровою і А. Каркашевим [25], що наведені в табл. 2.

Результати клінічного та ультразвукового огляду дітей із пієлонефритом на фоні ПВР ОСС з акцентом на найчастіші клініко-морфофункціональні та вісцеральні порушення, що характерні для недиференційованої дисплазії сполучної тканини, наведені в табл. 3.

Отримані дані свідчать, що в дітей із ПВР ОСС усіх обстежуваних груп порівняно з даними дітей контрольної групи фенотипові та клінічні ознаки НДСТ фіксувались вірогідно частіше (табл. 3).

Найчастіше фенотипові ознаки НДСТ діагностувалися в дітей IV групи з аномаліями формування та диференціювання ниркової тканини, серед яких практично у всіх були наявні ті чи інші ознаки

**Таблиця 1. Розподіл обстежених дітей за групами та нозологічними формами природжених вад розвитку органів сечовидільної системи**

Нозологічна форма		Кількість дітей	
		n	%
I-КПА	Повне одно- або двобічне подвоєння нирок	46	21,9
	Неповне одно- або двобічне подвоєння нирок	21	10
	Тазова дистопія однієї нирки	4	1,9
	Агенезія однієї нирки	3	1,4
	Ротація нирки	2	0,95
	Усього	<b>76</b>	<b>36,2</b>
II-ММР	Одно- або двобічний пасивно-активний міхурово-мисковий рефлюкс II–IV ст.	67	31,9
III-ГТН	Вроджений гідронефроз I–II ст.	33	15,7
	Одно- або двобічні вроджені пієлоектазії функціонального типу	20	9,5
	Усього	<b>53</b>	<b>57,1</b>
IV-АФДНТ	Нормонефронічна гіпоплазія однієї нирки	6	2,9
	Мультикістоз нирки	5	1,9
	Інтрапаренхіматозна кіста нирки	1	0,47
	Полікістоз нирок, інфантильний тип	3	1,4
	Усього	<b>14</b>	<b>6,7</b>
	Усього по всіх групах	<b>210</b>	<b>100</b>
V-ПН-контроль	Гострий пієлонефрит	55	84,6
	Хронічний пієлонефрит, період загострення	10	15,4
	Усього	<b>65</b>	<b>100</b>

НДСТ, зокрема відхилення у фізичному розвитку — у 78,6 % обстежених, скелетні аномалії — у 57,1 %, з боку шкіри та нервової системи — у 35,7 % дітей, а з боку шлунково-кишкового тракту — у 21,4 % дітей (табл. 3). У дітей I–III груп ознаки НДСТ фіксувались із меншою і приблизно однаковою частотою, проте вірогідно частіше, ніж у дітей із пієлонефритом без ПВР ОСС (табл. 3).

## Висновок

Отримані дані переконливо свідчать про значну поширеність недиференційованої дисплазії сполучної тканини серед дітей раннього віку з пієлонефритом на фоні природжених вад розвитку

органів сечовидільної системи, особливо серед дітей з аномалією формування та диференціювання ниркової тканини, що не може не впливати на перебіг захворювання та його прогноз. Значна частота недиференційованої дисплазії сполучної тканини в обстежених дітей вимагає проведення дослідження вмісту оксипроліну та глікозаміногліканів у їх сечі для підтвердження наявності дисфункції сполучної тканини, що дозволить переглянути погляди на патогенетичні та терапевтичні аспекти ведення таких хворих. Рання верифікація цього стану серед дітей раннього віку з пієлонефритом на фоні природжених вад розвитку органів сечовидільної системи дозволить обґрунтувати

**Таблиця 2. Найчастіші клініко-морфофункціональні та вісцеральні порушення, характерні для недиференційованої дисплазії сполучної тканини [12, 25]**

Системи організму	Клініко-морфофункціональні та вісцеральні порушення
Фізичний розвиток	<b>Відставання у фізичному розвитку, астенічна конституція, дефіцит маси тіла</b>
Шкіра	<b>Ніжна, оксамитова</b> , формування псевдопухлинних утворень, <b>витончення підшкірного шару</b> , в'ялість, підвищена еластичність, симптом «сигаретного паперу», геморагічні прояви
Нігті	<b>Крихкі, розщеплюються на пластинки</b> , з ділянками вогнищевої аплазії, аноніхія, пахіоніхія, лейконіхія
Волосся	<b>Тонке</b> , крихке, тьмяне, ділянки алопеції або гіпотрихозу
Зуби	Мікроаномалії: гіподентія, парадонтоз, карієс, <b>мікродентицизм</b> , олігодентія, тріми
Вушні раковини	<b>М'які, звертаються в трубочку</b> , відвисла мочка, збільшені в розмірах
Органи зору	Міопія, гіперметропія, астигматизм, порушення рефракції, дистопія кришталика; відшарування сітківки; дегенеративні зміни очного дна; макрокорнея, плоска рогівка; іридодонез райдужної оболонки; стафілома; <b>блакитні склери</b>
М'язова система	Порушення статури; аплазія, атрофія; <b>діастаз м'язів черевної стінки; кістозні випинання; гіпотонія м'язів</b> ; атонія; збільшення обсягу пасивних рухів
Скелетні аномалії	Подовження та витончення кінцівок; <b>деформації грудної клітки</b> , хребта, кінцівок; <b>різні кістково-хрящові дисплазії</b> ; патологія кінцівок — арахнодактилія, гіпермобільність суглобів, деформація та викривлення кінцівок (вальгусна та варусна деформація); деформація стоп (кінська, п'яtkова, еквіновальгусна, еквіноварусна, плоска, плосковальгусна, кальканеовальгусна, кальканеоварусна); <b>плоскостопість</b> (поздовжня та поперечна)
Кістково-хрящові дисплазії	Епі-, метафізарні, фізарні, спондилоепіметафізарні; укорочення дистальних відділів нижніх кінцівок (акромелія), середніх відділів (мезомелія) і проксимальних (ризомелія)
Нервова система	Вегетосудинна дистонія, вроджені мальформації судин головного мозку, гемікранія, <b>енурез, міатонічний синдром</b>
Система крові	Гемоглобінопатія, тромбоцитопатія, підвищена кровоточивість
Лор-органи	Нейросенсорна туговухість, отосклероз
Серцево-судинна система	<b>Пролапси клапанів, несправжні хорди</b> , розширення кореня аорти та легеневої артерії, дистопія папілярних м'язів, порушення серцевого ритму та провідності, вегетосудинна дистонія
Органи дихання	Вроджені трахеобронхомегалія та трахеобронхомаліяція; бронхоектатична емфізема Лешке; синдром Вільямса — Кемпбела; гіпоплазія легені; аномалія поділу бронхіального дерева; рецидивуючі ателектази легень; ідіопатичний спонтанний пневмоторакс та ін.
Шлунково-кишковий тракт	Езофагіт; хронічний гастрит, що супроводжується дуоденогастральним, гастроєзофагеальним рефлюксом; гастроптоз; панкреатизм; <b>дискінезія жовчовивідних шляхів; функціональні та анатомічні дефекти жовчного міхура (мембрани, перегини)</b> ; синдром подразненого товстого кишечника; мегаколон, <b>доліхосигма</b> та ін.

**Примітка:** жирним шрифтом виділені клініко-морфофункціональні та вісцеральні порушення, що найчастіше фіксувались в обстежених дітей раннього віку всіх 4 груп.

**Таблиця 3. Аналіз наявності ряду фенотипічних та клінічних ознак НДСТ у дітей раннього віку з пієлонефритом на фоні ПВР ОСС**

Системи організму	I-КПА, n = 76		II-ММР, n = 67		III-ГТН, n = 53		IV-АФДНТ, n = 14		V-ПН-К, n = 65	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Фізичний розвиток	26	34,2*	14	20,89*	15	28,3*	11	78,6*	7	10,8
Шкіра	9	11,8*	8	11,9*	11	20,8*	5	35,7*	4	6,2
Нігті	4	5,3*	3	4,5*	3	5,7*	2	14,3*	1	1,5
Волосся	2	2,6	1	1,5	2	3,8	1	7,1	–	–
Вушні раковини	–	–	–	–	1	1,9	1	7,1	–	–
М'язова система	12	15,8*	11	16,4*	11	20,8*	2	14,3*	5	7,6
Скелетні аномалії	7	9,2*	10	14,9*	11	20,8*	8	57,1*	3	4,6
Нервова система	10	13,2*	8	11,9*	10	18,9*	5	35,7*	3	4,6
Серцево-судинна система	2	2,6	2	2,9	4	7,5*	2	14,3*	1	1,5
Шлунково-кишковий тракт	5	6,6	6	8,9	5	9,4*	3	21,4*	5	7,6

**Примітка:** \* – вірогідна різниця показника між даними дітей із пієлонефритом на фоні ПВР ОСС та контрольної групи;  $p < 0,01$ .

метаболичну корекцію дисфункції сполучної тканини.

**Конфлікт інтересів.** При підготовці матеріалів до публікації автори не отримували гонорарів і не мали іншої матеріальної зацікавленості.

**Рецензенти:** зав. кафедрою педіатрії № 2 НМАПО імені П.Л. Шупика професор В.В. Бережной, зав. кафедрою нефрології і НЗТ НМАПО імені П.Л. Шупика професор Д.Д. Іванов.

## Список літератури

1. Таболин В.А. Неонатальная нефрология в трудах кафедры детских болезней № 2 педиатрического факультета Российского государственного медицинского университета (к 75-летию факультета) [Текст] / В.А. Таболин, О.Л. Чузунова // Рос. вестник перинатол. и педиатрии. — 2006. — № 1. — С. 47-52.
2. Динамика заболеваемости и распространенности заболеваний мочевыводящей системы у детей г. Екатеринбург и Свердловской области / В.Л. Зеленцова, В.И. Шилко, Р.Г. Бабина, Е.Б. Николаева // Педиатрия. — 2003. — № 2. — С. 31-36.
3. Сендбекова Ф.О. Врожденные пороки развития мочеполовой системы у новорожденных в Баку / Ф.О. Сендбекова // Российский вестник перинатологии и педиатрии. — 2014. — № 2. — С. 78-79.
4. Папаян А.В. Клиническая нефрология детского возраста / А.В. Папаян, Н.Д. Савенкова. — СПб.: Сотис, 1997. — 718 с.
5. Антонова И.В. Анализ частоты и структуры пороков развития органов мочевой и половой системы у новорожденных детей г. Омска / И.В. Антонова // Педиатрия. — 2010. — № 3. — С. 135-137.
6. Запорожан В.М. Природжені вади розвитку з позицій епігенетики / В.М. Запорожан, І.В. Руденко // Педіатрія, акушерство та гінекологія. — 2009. — № 1. — С. 92-95.
7. Верзилина И.Н. Анализ динамики и структуры врожденных аномалий развития у новорожденных детей в Белгороде [Текст] / И.Н. Верзилина, Н.М. Агарков, М.И. Чурносков // Российский вестник перинатологии и педиатрии. — 2007. — Т. 52, № 6. — С. 40.
8. Гельдт В.Г. Диагностика пороков мочевыделительной системы у новорожденных и грудных детей [Текст] / В.Г. Гельдт, Г.И. Кузовлева // Педиатрия. — 2006. — № 1. — С. 87-94.
9. Инвалидность детей с хроническими соматическими заболеваниями в Украине [Текст] / Н.М. Корнев, О.В. Толмачева,

Л.Ф. Богмат, А.М. Коломиец // Здоровье ребенка. — 2009. — № 3. — С. 80-83.

10. Земцовский Э.В. Диагностика и лечение дисплазии соединительной ткани [Текст] / Э.В. Земцовский // Мед. вестник. — 2006. — № 11. — С. 11-14.

11. Sturov V.G. Dysfibrinogenemia at children: problems of diagnostics, verification and treatment / V.G. Sturov, A.V. Chuprova // 7<sup>th</sup> International winter meeting on Coagulation. — 2006. — La Thuile, Italy [Abstr. 1739 — F3].

12. Кадурина Т.И. Дисплазия соединительной ткани: Руководство для врачей [Текст] / Т.И. Кадурина, В.Н. Горбунова. — СПб.: Элиб-СПб, 2009. — 714 с.

13. Pelvic organ prolapse and connective tissue abnormalities in Korea women / S.W. Bai, V.H. Choe, J.Y. Kim, K.H. Park // J. Reprod. Med. — 2002. — Vol. 47(3). — P. 231-235.

14. Яковлев В.М. Клинико-иммунологический анализ клинических вариантов дисплазии соединительной ткани [Текст] / Яковлев В.М., Глотов А.В., Нечаева Г.И. // Терапевтический архив. — 1994. — № 5. — С. 9-13.

15. Багдасарова І.В. Захворювання органів сечової системи у дітей та синдром дисплазії сполучної тканини / І.В. Багдасарова, Т.В. Буднік, А.В. Малахова // Новості медицини і фармації. Нефрологія. — 2009. — № 297. — С. 38-39.

16. Синдром недиференційованої дисплазії сполучної тканини у дітей та підлітків (поширеність, особливості діагностики та лікування) / Г.О. Леженко, О.П. Волосовець, С.П. Кривоустов [та ін.]. — 3.: Видавництво Запорізького державного медичного університету, 2006. — 134 с.

17. Марушко Ю.В. Клиническое значение синдрома дисплазии соединительной ткани для врачебной и спортивной практики / Ю.В. Марушко, Т.В. Марушко, И.Н. Гордиенко // Спортивная медицина. — 2007. — № 2. — С. 24-31.

18. Перепелкина Н.Ю. Нефрологическая заболеваемость и инвалидность детей Оренбургской области [Текст] / Н.Ю. Перепелкина // Педиатрия. — 2003. — № 4. — С. 63-67.

19. Шальнова С.Н. Клинические сопоставления синдрома дисплазии соединительной ткани и формирования патологии почек у детей [Текст]: Автореф. дис... канд. мед. наук: 14.00.09 / Шальнова Светлана Николаевна; Ивановская гос. мед. акад. Минздрава России. — Иваново, 2004. — 25 с.

20. Игнатова М.С. Клинико-генетические аспекты диагностики нефропатий у детей [Текст] / М.С. Игнатова, О.В. Шапохина // Нефрология и диализ. — 2003. — Т. 5, № 1. — С. 8-14.

21. Инзель Т.Н. Диагностическое значение специфических фенотипических маркеров аномалий развития почек, ассоцииро-

ванных с синдромом дисплазии соединительной ткани [Текст] / Т.Н. Инзель, Т.М. Гаглоева, С.В. Ковальский // Урология. — 2000. — № 3. — С. 8-12.

22. Калдыбекова А.А. Особенности вторичного пиелонефрита у детей на фоне недифференцированной дисплазии соединительной ткани [Текст]: Автореф. дис... канд. мед. наук: 14.00.09 / Калдыбекова Айнура Адилгалиевна; Уральская гос. мед. акад. — Е., 2008. — 26 с.

23. Протокол лікування дітей з інфекціями сечової системи і тубулоінтерстиційним нефритом. Наказ МОЗ України від 03.11.2008 № 627.

24. Дитяча урологія: протоколи діагностики та лікування дітей зі спеціальності «Дитяча урологія» (згідно з Наказом

Міністерства охорони здоров'я України за № 624 від 29.12.2003 р.).

25. Милковска-Димитрова Т. Вродена соединительно-тканна малостойкость у децата / Т. Милковска-Димитрова, А. Каракашова. — София: Медицина и физкультура, 1987. — 190 с.

26. Боровиков В. Statistica: искусство анализа данных на компьютере. Для профессионалов / В. Боровиков. — СПб.: Питер, 2001. — 656 с.

27. Таболин В.А. Динамическое наблюдение детей, имевших нефропатию в неонатальном периоде [Текст] / В.А. Таболин, В.И. Вербицкий, О.Л. Чугунова // Педиатрия. — 2000. — № 3. — С. 42-47.

Отримано 11.02.15

Прийнята до друку 19.02.15 ■

Лукьяненко Н.С.<sup>1</sup>, Кенс К.А.<sup>2</sup>, Петрица Н.А.<sup>1</sup>, Короляк О.Я.<sup>3</sup>

<sup>1</sup>ГУ «Институт наследственной патологии НАМН Украины», г. Львов

<sup>2</sup>Львовский национальный медицинский университет им. Даниила Галицкого

<sup>3</sup>КУ «Львовская областная детская клиническая больница «Охматдет»

Lukianenko N.S.<sup>1</sup>, Kens K.A.<sup>2</sup>, Petritsa N.A.<sup>1</sup>, Koroliak O.Ya.<sup>3</sup>

<sup>1</sup>SI «Institute of Hereditary Diseases of National Academy of Medical Sciences of Ukraine», Lviv

<sup>2</sup>Lviv National Medical University named after Danylo Halytskyi

<sup>3</sup>MI Lviv Regional Children's Clinical Hospital «Okhmatdyt», Ukraine

### ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ МОЧЕВЫДЕЛИТЕЛЬНОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА И СИНДРОМ НЕДИФФЕРЕНЦИРОВАННОЙ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

**Резюме.** В статье приведены данные о частоте фенотипических и клинических признаков недифференцированной дисплазии соединительной ткани (НДСТ) у детей раннего возраста с врожденными пороками развития органов мочевыделительной системы (ВПР ОМС), осложненными пиелонефритом. Показана значительная распространенность дисфункции соединительной ткани среди обследованных детей, особенно среди детей с аномалиями формирования и дифференцирования почечной ткани. Авторы сделали вывод о необходимости ранней верификации НДСТ среди детей раннего возраста с пиелонефритом на фоне ВПР ОМС, что позволит обосновать и применить метаболическую коррекцию дисфункции соединительной ткани, которая положительно повлияет на эффективность лечения таких детей.

**Ключевые слова:** дети раннего возраста, недифференцированная дисплазия соединительной ткани, пиелонефрит, врожденные пороки развития органов мочевыделительной системы.

### CONGENITAL MALFORMATIONS OF THE URINARY SYSTEM IN INFANTS AND SYNDROME OF UNDIFFERENTIATED CONNECTIVE TISSUE DYSPLASIA

**Summary.** The article presents the data on the frequency of phenotypic and clinical signs of undifferentiated connective tissue dysplasia (UCTD) in infants with congenital malformations of the urinary system (CMUS) complicated by pyelonephritis. The considerable incidence of connective tissue dysfunction among the examined children has been shown, especially among the children with anomalies of the renal tissue formation and differentiation. The authors draw the conclusion about the necessity of early verification of UCTD among young children with pyelonephritis against the CMUS. This will allow ground and perform metabolic correction of connective tissue dysfunction, which should raise the treatment efficiency in such children.

**Key words:** infants, undifferentiated connective tissue dysplasia, pyelonephritis, congenital malformations of the urinary system.