

Таблица 2 — [NO<sub>x</sub>], ретинола ацетата, α-токоферола и САТ у детей и подростков с ВУФР на фоне традиционного лечения (ТЛ) ВД в сочетании с ЭУФР

Показатели	Контроль	4 подгруппа ТЛ+ЭУФР у больных с ВУФР		5 подгруппа <sup>12</sup> ТЛ+ЭУФР у больных с ВУФР	
		до лечения	после лечения	до лечения	после лечения
[NO <sub>x</sub> ] (μМ)	27,5 ± 5,87	11,0 ± 3,31***	11,7 ± 4,56***	11,5 ± 3,31***	28,3 ± 4,86 <sup>##</sup>
Ретинола ацетат (mM)	1,8 ± 0,49	1,4 ± 0,38**	1,4 ± 0,33**	1,4 ± 0,30***	1,7 ± 0,33 <sup>##</sup>
α-токоферол (μМ)	22,3 ± 5,00	17,3 ± 4,37**	17,1 ± 4,00**	16,8 ± 3,72***	21,7 ± 1,88 <sup>##</sup>
САТ (%)	44,5 ± 4,50	64,8 ± 6,99***	62,4 ± 4,60***	63,9 ± 10,31***	48,4 ± 4,59 <sup>##</sup>

Сокращения и примечания: см. таблицу 1.

В итоге [NO<sub>x</sub>], содержание α-токоферола, ретинола ацетата в плазме крови и САТ у больных 5 подгруппы не отличались от уровня данных показателей в контрольной группе ( $p > 0,05$ ).

#### Заключение

Традиционное лечение вегетативной дисфункции с различным уровнем отягощенности факторами риска не приводит к изменению состояния вазодилататорных свойств сосудистого эндотелия, а также не оказывает корригирующего эффекта на уровень нитритов и нитратов в плазме крови, уровень следуемых показателей антиоксидантной защиты, агрегационной активности тромбоцитов у больных с ВУФР.

Дополнительно проводимая элиминация управляемых факторов риска атеросклероза в течение 2 недель способствует улучшению состояния данных показателей у детей и подростков с ВД при низком уровне отягощенности больных факторами риска ( $p > 0,05$ ). У больных ВД с высоким уровнем отягощенности ФР корригирующий эффект в отношении всех изучаемых показателей отмечен лишь при элиминации управляемых факторов риска в течение 12 месяцев.

Полученные результаты свидетельствуют о транзиторном и потенциально обратимом характере дисфункции эндотелия у детей и подростков с ВД с ВУФР и о возможности ее нефармакологической коррекции, в первую очередь, путем устранения воздействия на организм атерогенных факторов риска.

Исходя из полученных результатов, очевидно, что в основе профилактики и коррекции ДЭ как раннего признака атерогенности сосудов должны лежать мероприятия, направленные на формирование здорового образа жизни уже с первых дней после рождения ребенка.

#### БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Williams, C. L. Cardiovascular health in childhood. A statement for health professionals from the committee of atherosclerosis, hypertension, and obesity in the young (AHOY) of the council of cardiovascular disease in the Young, American Heart Association / C. L. Williams // *Circulation*. — 2002. — Vol. 106. — P. 143.
2. Berenson, G. S. Association between multiple cardiovascular risk factors and atherosclerosis in children and young adults: the Bogalusa Heart Study / G. S. Berenson // *N. Engl. J. Med.* — 1998. — P. 1650–1656.
3. Winkleby, M. A. Ethnic variation in cardiovascular disease risk factors among children and young adults: findings from the Third National Health and Nutrition Examination Survey, 1988–1994 / M. A. Winkleby // *JAMA*. — 1999. — Vol. 281. — P. 1006–1013.
4. Napoli, C. Influence of maternal hypercholesterolaemia during pregnancy on progression of early atherosclerotic lesions in childhood: Fate of Early Lesions in Children (FELIC) study / C. Napoli // *Lancet*. — 1999. — Vol. 354. — P. 1234–1241.
5. Julian, G. J. Childhood risk factors for adult cardiovascular disease and primary prevention in childhood / G. J. Julian // *Heart*. — 2006. — Vol. 92. — P. 1701–1706.
6. Максимович, Н. А. Отягощенность факторами риска атеросклероза и дисфункция эндотелия у детей с нейроциркуляторной дистонией: эпидемиологические аспекты. Здоровая мать — здоровый ребенок: сборник матер. VIII съезда педиатров республики Беларусь / Н. А. Максимович. — Мн., 2006. — С. 270–272.
7. Беляева, Л. М. Сердечно-сосудистые заболевания у детей и подростков / Л. М. Беляева, Е. К. Хрусталева. — Мн.: Выш. шк., 2003. — 364 с.
8. Celemajer, D. S. Non-invasive detection of endothelial dysfunction in children and adults at risk of atherosclerosis / D. S. Celemajer, K. E. Sorensen, V. M. Gooch // *Lancet*. — 1992. — Vol. 340. — P. 1111–1115.
9. Вильчук, К. У. Функциональные пробы, применяемые при диагностике дисфункции эндотелия: методические рекомендации МЗ РБ / К. У. Вильчук, Н. А. Максимович, Н. Е. Максимович; Гродн. гос. мед. ун-т. — Гродно, 2000. — 19 с.
10. Коровина, Н. А. Первичная артериальная гипертензия в практике педиатра / Н. А. Коровина, О. А. Кузнецова, Т. М. Творогова // *Русский медицинский журнал*. — 2007. — № 1. — С. 1–9.
11. Granger, D. N. Nitric oxide as antiinflammatory agent / D. N. Granger, P. Kubes // *Methods in Enzymology*. — 1996. — Vol. 269. — P. 434–442.
12. Rice-Evans, C. A. Laboratory techniques in biochemistry and molecular biology: techniques in free radical research / C. A. Rice-Evans, A. T. Diplock, M. C. R. Symons // Elsevier. — 1991. — Elsevier Amsterdam-London-New York.-Tokyo. — P. 291.
13. Самаль, А. Б. Агрегация тромбоцитов: методы изучения и механизмы / А. Б. Самаль, С. Н. Черенкевич, Н. Ф. Хмара. — Мн.: Университетское, 1990. — 103 с.
14. Реброва, О. Ю. Статистический анализ медицинских данных. Применение пакета прикладных программ STATISTICA / О. Ю. Реброва. — М.: МедиаСфера, 2002. — 312 с.

Поступила 24.04.2009

УДК 616.61-007.17-053.1

## СТРУКТУРА И МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ ПОЧЕК В ГОМЕЛЬСКОЙ ОБЛАСТИ

А. В. Мишин<sup>2</sup>, Д. А. Зиновкин<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Гомельский государственный медицинский университет

<sup>2</sup>Гомельское областное клиническое патологоанатомическое бюро

В данной статье обобщены данные о частоте встречаемости и морфологических особенностях врожденной патологии почек у плодов, абортированных по медико-генетическим показаниям, и детей первого

года жизни, умерших в 2006–2008 гг. в стационарах г. Гомеля и Гомельской области. Проведен анализ нозологической структуры врожденных пороков развития почек в Гомельской области.

**Ключевые слова:** множественные врожденные пороки развития, почка, дисплазия.

## STRUCTURE AND MORPHOLOGICAL FEATURES CONGENITAL MALFORMATIONS OF KIDNEYS IN THE GOMEL REGION

A. V. Mishin<sup>2</sup>, D. A. Zinovkin<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Gomel State Medical University

<sup>2</sup>Gomel Region Clinical Bureau of Pathology

In this article were generalized facts about structure and morphological congenital features of kidneys dysplasia at aborted fetuses and first ear life children, died in 2006–2008 year. A Nozological structure congenital malformation of kidneys in Gomel region was analyzed.

**Key words:** plural congenital malformations, kidney, dysplasia.

### Введение

Многие врожденные пороки развития мочевой системы и дисплазии почек, в частности, нередко бывают компонентом наследственных синдромов и множественных врожденных пороков развития как хромосомных, так и нехромосомных. Работами Б. Н. Клосовского и Е. Н. Космарского (1982) было доказано, что дисплазии возникают не только под воздействием тератогенов, но и вследствие мутаций или совместного действия средовых и наследственных факторов [1]. Определение распространенности дисплазий почек среди врожденных пороков развития позволяет улучшить клиническую диагностику на ранних этапах, а также способствует развитию адекватной настороженности среди врачей-клиницистов по выявлению данной патологии на ранних этапах [2].

**Целью исследования** явилось определение нозологических форм врожденных пороков развития почек в городе Гомеле и Гомельской области в структуре смертности плодов и детей.

### Материал и метод

В данном исследовании использовались материалы отделения патологии пренатального периода и отделения детской и перинатальной

патологии ГУЗ «Гомельское областное клиническое патологоанатомическое бюро». Были проанализированы протоколы вскрытий абортусов и умерших детей первого года жизни, на аутопсии которых были выявлены различные формы врожденных пороков развития почек. Плоды были абортированы по медико-генетическим показаниям в стационарах города Гомеля и Гомельской области. Для оценки аномалий и врожденных пороков развития почек использовалась классификация Кравцовой Г. И. и соавт. 1982 г. [3]. Образцы тканей окрашивались гематоксилином и эозином.

### Результаты и обсуждения

В период с 2006 по 2008 гг. было проведено 825 вскрытий плодов и умерших детей, при этом диагностировано 66 (7,92 %) случаев врожденных пороков почек как изолированных, так и входящих в комплекс множественных пороков развития, в том числе в 2006 г. — 14 (21,2 %), в 2007 г. — 26 (39,4 %), в 2008 г. — 26 (39,4 %) случаев.

Аномалии количества и величины (объема) были выявлены в 28 (42,4 %) проведенных аутопсиях. Распределение случаев нарушения количества и величины (объема) почек представлены в таблице 1.

Таблица 1 — Структура аномалий количества и величины (объема) почек

Нозологическая форма	Год		
	2006	2007	2008
Агенезия (арения)	2 (3 %)	3 (4,5 %)	4 (6 %)
Гипоплазия	1 (1,5 %)	9 (13,5 %)	8 (12 %)

Из представленных в таблице 1 данных видно, что происходит резкое увеличение встречаемости гипоплазии почек на аутопсиях в 2007 и 2008 гг. до 9 (13,5 %) и 8 (12 %) случаев соответственно.

Макроскопически при арении (агенезии) не удавалось обнаружить никаких элементов почки, при аплазии же на месте локализации

органа выявлялись мелкие бесформенные структуры, микроскопически представленные фиброзной тканью и эмбриональными зачатками с единичными незрелыми структурными элементами.

Агенезия почек в 4 случаях (6 %) входила в состав множественных врожденных пороков развития и у 2 (3 %) плодов сочеталась с *facies*

Potter (фенотипические изменения в виде запавшего переносья, гипертелоризма, микрогении, двустороннего эпиканта, глубокой складки под нижней губой, больших, низко сидящих ушей с большой мочкой и недоразвитыми завит-

ками и трагусом), что представлено на рисунке 1. Отсутствие почек всегда сопровождалось агензией мочеточников и мочевого пузыря, что связано с общими нарушениями морфогенеза на ранних этапах эмбрионального развития.



Рисунок 1 — Facies Potter

Гипоплазия почек характеризовалась уменьшением массы и размеров (на 50 % и более при одностороннем и на  $\frac{1}{3}$  и более при двустороннем поражении) с уменьшением числа чашечек до 5 и меньше независимо от возраста плода и срока беременности. Микроскопически ткань почек была нормального гистологического строения с сохранением структурных элементов (нормонефроническая гипоплазия). Следует отметить, что гипоплазия почек в 11 (12,5 %) случаях входила в состав множественных врожденных пороков развития, наиболее часто сочетаясь с врожденными пороками развития лицевых структур, опорно-двигательного аппарата и половой системы, а при 4 (6 %) аутопсиях гипоплазия одной или обеих почек была патоморфологи-

ческим проявлением синдрома Дауна. Кроме этого, часто наблюдались сложные пороки мочевыделительной системы, когда гипоплазия почек сочеталась с гипоплазией мочеточника, мочевого пузыря и пороками развития уретры.

Врожденные пороки развития почек с преимущественным нарушением структуры почечной паренхимы выявлены у 37 плодов и умерших детей, что составило 56,1 %. Они были представлены различными вариантами поликистоза и дисплазиями. При этом среди различных вариантов данной патологии преобладали кортико-медуллярные дисплазии, диагностированные в 22 (33,3 %) случаях. Распределение основных форм аномалий структуры почечной паренхимы представлено в таблице 2.

Таблица 2 — Структура аномалий дифференцировки почечной паренхимы

Нозологическая форма	Год		
	2006	2007	2008
Поликистоз тотальный	—	4 (6 %)	2 (3 %)
Поликистоз кортикальный	1 (1,5 %)	—	—
Поликистоз медуллярный	—	—	1 (1,5 %)
Кортико-медуллярная дисплазия	4 (6 %)	9 (13,5 %)	9 (13,5 %)
Кортикальная дисплазия	2 (3 %)	2 (3 %)	2 (3 %)
Медуллярная дисплазия	—	—	1 (1,5 %)

Представленные в таблице 2 данные показывают увеличение количества случаев кортико-медуллярных дисплазий в 2007 и 2008 гг. до 9 случаев (13,5 %), а также появление в 2008 г. медуллярной и кортикальной дисплазии в 1 случае аутопсии (1,5 %) для каждого из данных

видов нарушения дифференцировки почечной паренхимы соответственно.

Поликистозу почек были свойственны множественные кисты, которые разбросаны по всей паренхиме (тотальные), коре (кортикальные) или мозговому слою почки (медуллярные). Тоталь-

ный поликистоз представлен двумя вариантами: мелкокистозная почка (поликистоз «инfantильного» типа) и крупнокистозная почка (поликистоз «взрослого» типа). Дисплазии почек (кортико-медуллярные, кортикальные и медуллярные) наиболее часто проявлялись как кистозная форма. Макроскопически почки были уменьшенных или нормальных размеров, на поверхности обнаруживались немногочисленные мелкие кисты.

При гистологическом исследовании кроме кист обнаруживались примитивные протоки, примитивные клубочки и канальцы, кисты, рыхлая недифференцированная мезенхима, участки гиалинового хряща и элементы гладкомышечных волокон. Медуллярная дисплазия микроскопически характеризовалась наличием канальцев разной формы и величины, окруженных соединительной тканью (рисунок 2).

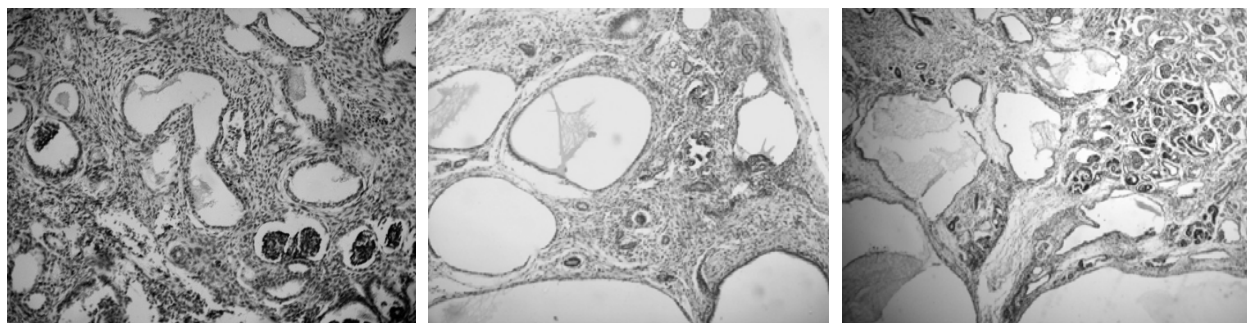


Рисунок 2 — Аномалии дифференцировки почечной ткани:  
а) кортикальная дисплазия б) кортико-медуллярная дисплазия в) медуллярная дисплазия.  
Окраска: гематоксилином и эозином. Увеличение: 100<sup>×</sup>.

По данным van Eijk и соавт., поликистозная почка почти всегда не функциональна, и прогноз пациента в плане выживаемости зависит от состояния второй почки. В случае двустороннего поликистоза почек или дисплазии противоположной почки ребенок умирает в течение первого месяца жизни [4]. Однако нами

был отмечен случай, когда на аутопсии умершей девочки в возрасте 11 месяцев с множественными врожденными пороками развития был отмечен двусторонний поликистоз почек.

Аномалии формы почек были выявлены на 5 (7,5 %) аутопсиях. Данные об аномалиях почек представлены в таблице 3.

Таблица 3 — Структура аномалий формы и взаимоотношения почек

Нозологическая форма	Год		
	2006	2007	2008
Подковообразная	2 (3 %)	1 (1,5 %)	1 (1,5 %)
L-образная	—	1 (1,5 %)	—

Из представленных в таблице 3 данных видно, что встречаются единичные случаи аномалии форм почек, среди которых L-образная почка наблюдается только в 1 случае аутопсии (1,5%). Следует отметить, что гистологически в данной группе аномалий почек выявлялось нормальное строение почечной ткани.

#### Выводы

Представленный материал свидетельствует о достаточно высокой распространенности среди абортированных плодов и умерших детей врожденной патологии почек (7,92 %), а также тенденции к некоторому ее увеличению. Принимая во внимание частое сочетание дисплазии почек с множественными врожденными пороками развития и наследственными болезнями, а также короткую в связи с этим продолжительность жизни детей (ни в одном случае не превысив-

шую двенадцати месяцев), решение этой проблемы обоснованно определяет выработку тактики осторожности врачей-клиницистов по поводу данной патологии и потребность в разработке комплекса мероприятий для диагностики врожденной патологии почек на ранних этапах развития плода.

#### БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Кравцова, Г.И. Врожденные дисплазии почек / Г. И. Кравцова, Н. Е. Савченко, С. О. Плисан; под общ. ред. Г. И. Кравцовой. — Мн.: Беларусь, 1982. — 223 с.
2. Болезни плода, новорожденного и ребенка / Е. Д. Черствой [и др.]; под общ. ред. Е. Д. Черствого, Г. И. Кравцовой. — Мн.: Выш. шк., 1996. — 512 с.
3. Лазюк, Г. И. Тератология человека: руководство для врачей / Г. И. Лазюк. — М.: Медицина, 1991. — 480 с.
4. Unilateral multicystic dysplastic kidney: a combined pre- and postnatal assessment / L. van Eijk [et al.] // *Ultrasound in Obstetrics and Gynecology*. — 2002. — № 19. — P. 180–183.

Поступила 26.08.2009