



TOSHKENT TIBBIYOT AKADEMIYASI URGANCH FILIALI
JANUBIY OROLBO‘YI TIBBIYOT JURNALI
2 - TOM, 2 - SON. 2026
14.00.00 - TIBBIYOT FANLARI ISSN: 3093-8740

УДК: 616.61-002.3-092

**КЛИНИКО-ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ ОСОБЕННОСТИ ХРОНИЧЕСКОГО
ВТОРИЧНОГО ПИЕЛОНЕФРИТА У ДЕТЕЙ НА ФОНЕ
НЕДИФФЕРЕНЦИРОВАННОЙ ДИСПЛАЗИЕЙ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ**



Мухамеджанова Айну́р Адилгалиевна

к.м.н., врач-педиатр высшей категории, доцент кафедры семейной медицины
№2

НАО «Медицинский университет Астаны»

ORCID: 0000-0001-5981-017X

Тел:+7777408-86-23



Кожантаева Аружан Картайгановна

Врач-интерн по специальности «Общая врачебная практика»

НАО «Медицинский университет Астаны»

ORCID: 0009-0003-6197-6330



Абдрахманова Гаухар Казбековна

Врач-интерн по специальности «Общая врачебная практика»

НАО «Медицинский университет Астаны»

ORCID: 0009-0009-4690-7381



Юсуповой Умиды Улугбековны

PhD, доцент., Ургенчский государственный
медицинский институт, Кафедра педиатрии и неонатологии

E-mail: yusupovaumida360@gmail.com

ORCID: <https://orcid.org/0009-0006-5118-0875>

Tel:+998904383474



Салоевой Зулфия Шаназаровы

Ассистент, Ургенчский государственный медицинский институт, Кафедра
педиатрии и неонатологии

E-mail: zulfiyasalayeva79@.com

ORCID: <https://orcid.org/0009-0002-9629-5271>

Tel:+998975127936



TOSHKENT TIBBIYOT AKADEMIYASI URGANCH FILIALI
JANUBIY OROLBO‘YI TIBBIYOT JURNALI
2 - TOM, 2 - SON. 2026
14.00.00 - TIBBIYOT FANLARI ISSN: 3093-8740

**БИРИКТИРУВЧИ ТЎҚИМАНИНГ ДИФФЕРЕНЦИАЛЛАШМАГАН ДИСПЛАЗИЯСИ
ФОНИДА БОЛАЛАРДАГИ СУРУНКАЛИ ИККИЛАМЧИ ПИЕЛОНЕФРИТНИНГ
КЛИНИК-ИНСТРУМЕНТАЛ ХУСУСИЯТЛАРИ.**



Мухамеджанова Айнур Адилгалиевна
т.ф.н., доцент, юкори тоифали шифокор педиатр
Остона тиббиёт университети «ТАЖ нотижорат акциядорлик жамияти» №2-
Оилавий тиббиёт кафедраси доценти
ORCID: 0000-0001-5981-017X
Тел:+7777408-86-23



Кожантаева Аружан Картайгановна
Умумий тиббий амалиёт» ихтисослиги бўйича
шифокор-интерн Остона тиббиёт университети «ТАЖ нотижорат
акциядорлик жамияти»
ORCID: 0009-0003-6197-6330



Абдрахманова Гаухар Казбековна
Умумий тиббий амалиёт» ихтисослиги бўйича шифокор-интерн Остона
тиббиёт университети «ТАЖ нотижорат
акциядорлик жамияти»
ORCID: 0009-0009-4690-7381



Юсупова Умидажон Улуғбековна
PhD, доцент, Урганч давлат тиббиёт институти,
Педиатрия ва неонатология кафедраси PhD, доценти
E-mail: yusupovaumida360@gmail.com
ORCID: <https://orcid/0009-0006-5118-0875>
[Tel:+998904383474](tel:+998904383474)



Салоева Зулфия Шаназаровна
Ассистент, Урганч давлат тиббиёт институти,
Педиатрия ва неонатология кафедраси Ассистенти
E-mail: zulfiyasalayeva79@.com
ORCID: <https://orcid.org/0009-0002-9629-5271>
Tel:+998975127936



TOSHKENT TIBBIYOT AKADEMIYASI URGANCH FILIALI
JANUBIY OROLBO‘YI TIBBIYOT JURNALI
2 - TOM, 2 - SON. 2026
14.00.00 - TIBBIYOT FANLARI ISSN: 3093-8740

**CLINICAL AND INSTRUMENTAL CHARACTERISTICS OF CHRONIC SECONDARY
PYELONEPHRITIS IN CHILDREN WITH UNDIFFERENTIATED CONNECTIVE
TISSUE DYSPLASIA.**



Mukhamedzhanova, Ainur Adilgalievna

PhD in Medical Sciences, Associate Professor Senior Physician
(Pediatrician) Associate Professor, Department of Family Medicine No. 2
Astana Medical University (Non-profit Joint Stock Company)
ORCID: 0000-0001-5981-017X
Тел: +7777408-86-23



Kojantaeva Arujan Kartayganovna

Intern Physician, specializing in General Practice
Astana Medical University (Non-profit Joint Stock Company)
ORCID: 0009-0003-6197-6330



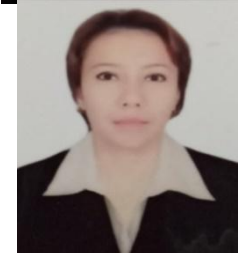
Abdrahmanova Gauzar Kazbekovna

Intern Physician, specializing in General Practice
Astana Medical University (Non-profit Joint Stock Company)
ORCID: 0009-0009-4690-7381



Yusupova Umida Ulugbekovna

PhD, Acting Associate Professor, Urgench State Medical Institute,
Department of Pediatrics and Neonatology
E-mail: yusupovaumida360@gmail.com
ORCID: <https://orcid.org/0009-0006-5118-0875>
Tel: +998904383474



Salaeva Zulfiya SHanazarovna

Assistant, Urgench State Medical Institute,
Department of Pediatrics and Neonatology
E-mail: zulfiyasalayeva79@.com
ORCID: <https://orcid.org/0009-0002-9629-5271>
Tel: +998975127936

АННОТАЦИЯ.

Кириш. Ушбу шарҳда бириктирувчи тўқиманинг табақалашмаган дисплазияси (БТДД) бўлган болаларда сурункали иккиламчи пиелонефритнинг тарқалиши, клиник белгилари ва инструментал диагностикасига оид замонавий маълумотлар тақдим этилган. БТДД пиелонефрит кечишини сезиларли даражада оғирлаштириши, касалликнинг эрта бошланиши ва тез-тез қайталанишига (рецидив беришига) сабаб бўлиши кўрсатиб ўтилган. Шунингдек, ўзига хос фенотипик белгилар, лаборатория кўрсаткичларидаги ўзгаришлар, реносцинтиграфия ва буйрак томирлари доплерографияси натижалари баён этилган.

Мақсад: БТДД билан касалланган болаларда сурункали иккиламчи пиелонефритнинг клиник-инструментал хусусиятлари ва унинг учраш частотаси бўйича замонавий маълумотларнинг қисқача мазмуни.

Натижалар: Сийдик тизими патологияси бўлган болаларда БТДД (Бириктирувчи тўқиманинг дифференциалашмаган дисплазияси) нинг энг кўп учрайдиган фенотипик



TOSHKENT TIBBIYOT AKADEMIYASI URGANCH FILIALI
JANUBIY OROLBO‘YI TIBBIYOT JURNALI
2 - TOM, 2 - SON. 2026
14.00.00 - TIBBIYOT FANLARI ISSN: 3093-8740

белгилари куйидагилардир: бўғимларнинг гипермобиллиги (беморларнинг 72 фоизда учрайди), яссиоёқлик (63,3%), ижобий «билак» (63%) ва «бош бармоқ» (67%) симптомлари, шунингдек, астеник тана тузилиши [7,8].

Беморларни ташқи кўздан кечирганда, 78% ҳолатларда 5 тадан ортиқ ташқи кичик ривожланиш аномалиялари (ТКРА) аниқланган (назорат гуруҳидаги 45% га нисбатан, $p < 0,05$).

Хулоса: Замонавий тадқиқотлар ушбу боғлиқликнинг генетик (TNXB генининг вариантлари) ва патофизиологик (РААТ фаоллашуви, цитокинларнинг гиперпродукцияси) механизмларини очиб бермоқда. Тўқималардаги гипоксияни (кислород етишмовчилигини) коррекция қилишга қаратилган метаболик терапия истикболли йўналиш ҳисобланади.

Калит сўзлар: Болалар, бириктирувчи тўқиманинг табақалашмаган дисплазияси, пиелонефрит, фенотипик маркерлар, бўғимлар гипермобиллиги (ҳаракатчанлиги), буйрак томирлари доплерографияси, ренал гемодинамика (буйракда қон айланиши).

Введение. В обзоре представлены современные данные о распространенности, клинических проявлениях и инструментальной диагностике хронического вторичного пиелонефрита у детей с недифференцированной дисплазией соединительной ткани (НДСТ). Показано, что НДСТ значительно утяжеляет течение пиелонефрита, способствует раннему дебюту и частым рецидивам заболевания. Описаны характерные фенотипические признаки, изменения лабораторных показателей, данные реносцинтиграфии и доплерографии почечных сосудов.

Цель. Обобщить современные данные о клинико-инструментальных особенностях хронического вторичного пиелонефрита у детей с НДСТ. Частота НДСТ у детей с пиелонефритом.

Результаты. Наиболее частыми фенотипическими признаками НДСТ у детей с патологией мочевой системы являются гипермобильность суставов (встречается у 72% пациентов), плоскостопие (63,3%), положительные симптомы «запястья» (63%) и «большого пальца» (67%), а также астеническое телосложение [7,8]. При внешнем осмотре больных выявлено более 5 внешних малых аномалий развития (ВМАР) в 78% случаев против 45% в контрольной группе ($p < 0,05$). С наибольшей частотой встречались следующие ВМАР: сандалевидная щель (81%), варусная девиация V пальцев рук и ног (71%), голубые склеры (71%), аномалии строения наружного уха (68%), готическое небо (64%).

Вывод. Современные исследования раскрывают генетические (варианты гена TNXB) и патофизиологические (активация РААС, гиперпродукция цитокинов) механизмы этой связи. Перспективным направлением является метаболическая терапия, направленная на коррекцию тканевой гипоксии.

Ключевые слова: Дети, недифференцированная дисплазия соединительной ткани, пиелонефрит, фенотипические маркеры, гипермобильность суставов, доплерография почечных сосудов, ренальная гемодинамика.

Introduction. The review presents current data on the prevalence, clinical manifestations, and instrumental diagnostics of chronic secondary pyelonephritis in children with undifferentiated connective tissue dysplasia (UCTD). It is shown that UCTD significantly aggravates the course of pyelonephritis, contributing to an early onset and frequent relapses of the disease. The text describes characteristic phenotypic features, changes in laboratory parameters, and findings from renoscintigraphy and Doppler ultrasonography of the renal vessels.

Objective. Below is the summary of the modern data regarding chronic secondary pyelonephritis in children with UCTD (Undifferentiated Connective Tissue Dysplasia)



TOSHKENT TIBBIYOT AKADEMIYASI URGANCH FILIALI
JANUBIY OROLBO‘YI TIBBIYOT JURNALI
2 - TOM, 2 - SON. 2026
14.00.00 - TIBBIYOT FANLARI ISSN: 3093-8740

Main Part. The most common phenotypic traits of UCTD in children with urinary system pathology are joint hypermobility (found in 72% of patients), flat feet (63.3%), positive "wrist" (63%) and "thumb" (67%) signs, as well as an asthenic physique [7,8].

Upon physical examination, more than five minor external anomalies of development (MEAD) were identified in 78% of cases, compared to 45% in the control group $p < 0,05$

Conclusion. Modern research reveals the genetic (TNXB gene variants) and pathophysiological (RAAS activation, cytokine hyperproduction) mechanisms underlying this connection. Metabolic therapy, aimed at correcting tissue hypoxia, represents a promising direction for future treatment.

Key words: children, undifferentiated connective tissue dysplasia (UCTD), pyelonephritis, phenotypic markers, joint hypermobility, renal Doppler ultrasonography, renal hemodynamics.

Введение:

Хронический пиелонефрит занимает одно из ведущих мест в структуре заболеваемости детского населения. По данным разных авторов, инфекции мочевыводящих путей встречаются у 5–10% детей, причём у значительной части пациентов заболевание принимает рецидивирующее течение и может приводить к нефросклерозу и хронической почечной недостаточности [1, 2].

В последние десятилетия всё большее внимание исследователей привлекает роль конституциональных особенностей организма в развитии и прогрессировании патологии мочевой системы.

Среди таких факторов особое место занимает недифференцированная дисплазия соединительной ткани (НДСТ) — генетически обусловленная аномалия соединительнотканного матрикса, проявляющаяся полиорганными нарушениями [3].

Соединительная ткань составляет строу всех внутренних органов, включая почки, мочеточники и мочевой пузырь. Её неполноценность при НДСТ приводит к снижению механической прочности, нарушению эластичности и трофики тканей, что создаёт благоприятные условия для развития воспалительного процесса и хронизации инфекции [4]. Особую актуальность проблема приобретает в педиатрии, поскольку проявления НДСТ имеют прогрессивное течение и могут манифестировать с возрастом.

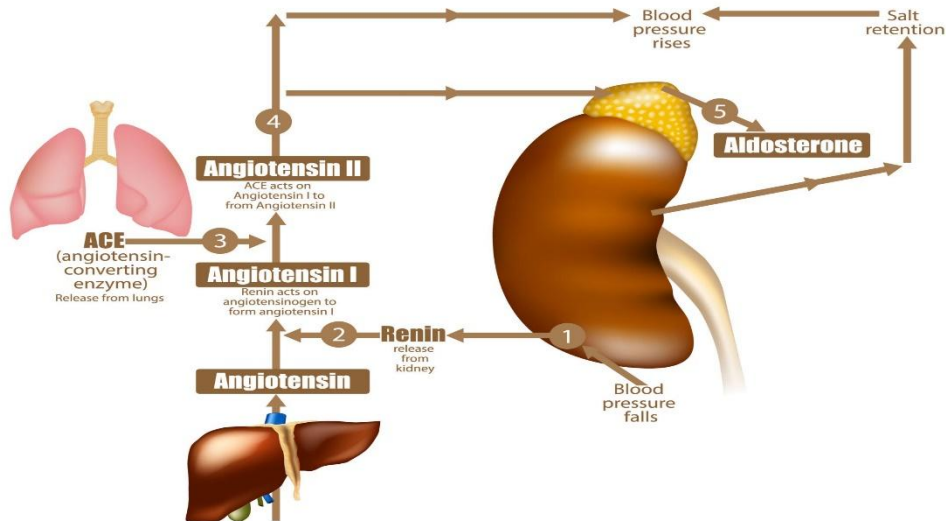
Цель: Настоящего обзора: обобщить современные данные о клинико-инструментальных особенностях хронического вторичного пиелонефрита у детей с НДСТ. Частота НДСТ у детей с пиелонефритом.

Результаты. Распространённость НДСТ среди детей с патологией мочевой системы варьирует в широких пределах — от 27,8% до 88,4% — в зависимости от возраста пациентов и применяемых диагностических критериев. В исследовании Мамбетовой А.М. и соавт. (2018), включавшем 99 детей с приобретёнными заболеваниями почек, частота НДСТ при вторичном пиелонефрите составила 27,8% [5]. Наиболее высокие показатели получены Сафиной Е.В. и соавт. (2022): среди 86 детей грудного и раннего возраста с пиелонефритом признаки синдрома НДСТ имели 88,4% пациентов, тогда как в группе практически здоровых детей — лишь 42,9% ($p < 0,001$) [6].

В диссертационном исследовании, выполненном на кафедре детских болезней УГМА (2008), у 100 детей с вторичным пиелонефритом среднее число фенотипических признаков

НДСТ составило 5,75 при обструктивном варианте и 3,35 — при дисметаболическом [7]. Фенотипические особенности детей с НДСТ и пиелонефритом.

Наиболее частыми фенотипическими признаками НДСТ у детей с патологией мочевой системы являются гипермобильность суставов (встречается у 72% пациентов), плоскостопие (63,3%), положительные симптомы «запястья» (63%) и «большого пальца» (67%), а также



астеническое телосложение [7,8]. При внешнем осмотре больных выявлено более 5 внешних малых аномалий развития (ВМАР) в 78% случаев против 45% в контрольной группе ($p < 0,05$). С наибольшей частотой встречались следующие ВМАР: сандалевидная щель (81%), варусная девиация V пальцев рук и ног (71%), голубые склеры (71%), аномалии строения наружного уха (68%), готическое небо (64%).

Статистически значимых отличий по частоте встречаемости ВМАР у детей с различной соматической патологией не выявлено ($p > 0,05$). Кроме того, с высокой частотой встречались такие признаки-фены, как гипермобильный суставной синдром, положительный симптом большого пальца, сколиоз, плоскостопие. Внешние фенотипические признаки неспецифичны для патологии мочевой системы, как и для других заболеваний. Однако они являются проявлением эмбрионального дисморфогенеза, что свидетельствует о наличии морфофункциональных нарушений со стороны внутренних органов.

ВМАР в сочетании с отягощённой наследственностью и другими факторами риска развития хронической патологии являются показанием для проведения лабораторно-инструментальных исследований с целью выявления соматических аномалий. Особого внимания заслуживает гипермобильность суставов. В канадском исследовании Tokhmafshan и соавт. (2020) у 44 детей с пузырно-мочеточниковым рефлюксом частота гипермобильности составила 61,4% (27/44), что достоверно выше популяционной ($p < 0,005$). У 7 пациентов обнаружены редкие патогенные варианты гена TNXB, кодирующего белок внеклеточного матрикса.

Это впервые показало, что гипермобильность является частью системного фенотипа у детей с рефлюксом и может иметь общие генетические корни [9]. Выявлена высокая корреляционная связь между возрастом детей и количеством фенотипических признаков ($r = 0,98$; $p < 0,001$), что свидетельствует о прогрессивном течении диспластического процесса [7]. Влияние степени тяжести НДСТ на течение пиелонефрита. Тяжелая степень НДСТ (более 23 баллов по шкале Фоминой) зарегистрирована у 48,4% детей с обструктивным пиелонефритом и лишь у 15% пациентов с дисметаболическим вариантом ($p < 0,05$) [7].



TOSHKENT TIBBIYOT AKADEMIYASI URGANCH FILIALI
JANUBIY OROLBO‘YI TIBBIYOT JURNALI
2 - TOM, 2 - SON. 2026
14.00.00 - TIBBIYOT FANLARI ISSN: 3093-8740

В исследовании Сидорович и соавт. (2025) тяжелая степень НДСТ выявлена у 55% детей с пиелонефритом, причём наиболее высокая частота (75%) обнаружена в группе с сочетанием обструктивного и дисметаболического вариантов [8]. Клинически тяжёлая степень НДСТ ассоциирована с ранним дебютом — у 43% детей первые симптомы инфекции мочевыводящих путей появились в возрасте до 3 лет (в группе без НДСТ — лишь у 7%, $p < 0,05$);

*Частыми рецидивами — 4–6 обострений в год против 1–3 в группе сравнения;

*Более высокой активностью воспалительного процесса в период обострения [7].

Кроме того, у пациентов с НДСТ достоверно чаще наблюдалось формирование артериальной гипертензии [5]. Функциональное состояние почек и ренальная гемодинамика. При динамической реносцинтиграфии с тубулотропным препаратом $^{99m}\text{Tc-MAG3}$ у детей с обструктивным пиелонефритом на фоне НДСТ удлинение времени секретиции ($T_{\text{max}} > 3$ мин) зарегистрировано у 87,5% пациентов, удлинение времени экскреции ($T_{1/2} > 6$ мин) — у 48% [7]. При ультразвуковой доплерографии сосудов почек у детей с тяжелой степенью НДСТ отмечается достоверное повышение максимальной систолической и конечной диастолической скоростей кровотока в основной почечной, сегментарных и междолевых артериях при нормальном индексе резистивности ($p < 0,05$). Этот феномен объясняется компенсаторной гиперперфузией вследствие хронического воспаления и потери эластичности сосудистой стенки [7, 10].

Гормональные и цитокиновые нарушения. Мамбетова А.М. и соавт. (2018) установили, что НДСТ у большинства больных с приобретёнными заболеваниями почек сопровождается гиперпродукцией ренина, альдостерона и провоспалительных цитокинов (ФНО- α и ИЛ-1 β). Это способствует прогрессированию хронической почечной патологии и формированию нефросклероза [5].

Терапевтические подходы. В работе Лукьяненко и соавт. (2023) 67 детей раннего возраста с пиелонефритом на фоне пузырно-мочеточникового рефлюкса и нарушением фибриллогенеза получали комбинацию витамина Е (10%) и L-карнитина в течение месяца. Зафиксировано достоверное снижение маркеров тканевой гипоксии и деструкции клеточных мембран в почечной паренхиме, что подтверждает возможность медикаментозного влияния на процессы коллагенообразования [11].

Заключение: НДСТ является значимым модификатором течения хронического вторичного пиелонефрита у детей. Тяжелая степень дисплазии ассоциирована с ранним дебютом заболевания, частыми рецидивами, формированием артериальной гипертензии и характерными изменениями ренальной гемодинамики. Современные исследования раскрывают генетические (варианты гена TNXB) и патофизиологические (активация РААС, гиперпродукция цитокинов) механизмы этой связи. Перспективным направлением является метаболическая терапия, направленная на коррекцию тканевой гипоксии.

Список литературы

1. Коровина Н.А., Захарова И.Н., Мумладзе Э.Б. и др. Диагностика и лечение пиелонефрита у детей. М.: МЕДПРАКТИКА, 2007. 44 с.
2. Игнатова М.С., Коровина Н.А. Диагностика и лечение нефропатий у детей. М.: ГЕОТАР Медиа, 2007. 336 с.
3. Кадурина Т.И. Наследственные коллагенопатии. СПб.: Невский диалект, 2000. 271 с.
4. Земцовский Э.В. Соединительнотканые дисплазии сердца. СПб.: Политекс, 2000. 115 с.
5. Мамбетова А.М., Шабалова Н.Н., Инарокова А.М. и др. Влияние дисплазии соединительной ткани на течение, продукцию гормонов и цитокинов у детей с приобретёнными заболеваниями почек // Педиатр. 2018. Т. 9, № 6. С. 13-20.



TOSHKENT TIBBIYOT AKADEMIYASI URGANCH FILIALI
JANUBIY OROLBO‘YI TIBBIYOT JURNALI
2 - TOM, 2 - SON. 2026
14.00.00 - TIBBIYOT FANLARI ISSN: 3093-8740

6. Сафина Е.В., Плотникова И.А., Зеленцова В.Л. и др. Синдром дисплазии соединительной ткани у детей с нефропатиями раннего возраста // Вестник УГМУ. 2022. Вып. 3-4. С. 57-65.
7. Калдыбекова А.А. Особенности вторичного пиелонефрита у детей на фоне недифференцированной дисплазии соединительной ткани: дис. ... канд. мед. наук. Екатеринбург, 2008. 150 с.
8. Sidorovich O.V., Khizhnyak A.V., Elizarova S.Yu. et al. Peculiarities of the phenotype of children with pyelonephritis and undifferentiated connective tissue dysplasia // Russian Pediatric Journal. 2025. Vol. 28, No. 4S. P. 67-68.
9. Tokhmafshan F., El Andalousi J., Murugapoopathy V. et al. Children with vesicoureteric reflux have joint hypermobility and occasional tenascin XB sequence variants // Can Urol Assoc J. 2020. Vol. 14, No. 4. P. E128-E136.
10. Узунова А.Н., Кинзерский А.Ю., Глухова Л.В. Особенности почечной гемодинамики у детей с хроническим вторичным пиелонефритом на фоне дисплазии соединительной ткани // Педиатрия. 2006. №5. С. 10-12.
11. Lukyanenko N., Lenha E., Spaska A. et al. Tactics for treating young children with pyelonephritis and vesicoureteral reflux associated with impaired fibrillogenesis // Mol Cell Biochem. 2023. Vol. 478, No. 3. P. 531-538.
12. Bobomuratov, T. A., & Yusupova, U. U. (2023). Identification of clinical and laboratory changes in acute pneumonia in young children living in an unfavorable ecological environment (in Khorezm region). *Journal of Intellectual Property and Human Rights*, 2(1), 14-20.
13. Bobomuratov, T. A., Yusupova, U. U., Sharipova, O. A., & Bakhronov, S. S. (2020). the influence of ecological environment on the homeostatic system and the level of interleukins at acute bronchitis in early age children. *central asian journal of medicine*, 2020(1), 84-91.