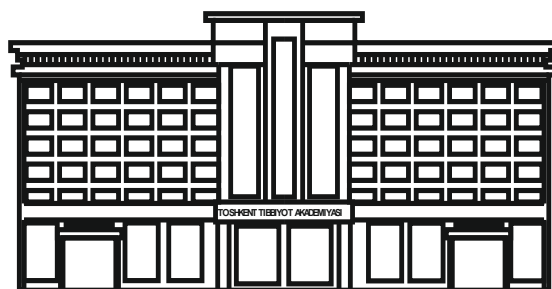


ЎЗБЕКИСТОН РЕСПУБЛИКАСИ СОҒЛИҚНИ САҚЛАШ ВАЗИРЛИГИ  
ТОШКЕНТ ТИББИЁТ АКАДЕМИЯСИ

2022 №4

2011 йилдан чиқа бошлаган

TOSHKENT TIBBIYOT AKADEMIYASI  
**AXBOROTNOMASI**



**В Е С Т Н И К**  
ТАШКЕНТСКОЙ МЕДИЦИНСКОЙ АКАДЕМИИ

Тошкент



Выпуск набран и сверстан на компьютерном  
издательском комплексе  
редакционно-издательского отдела  
Ташкентской медицинской академии

Начальник отдела: М. Н. Аслонов

Редактор русского текста : О.А. Козлова

Компьютерная корректура: З.Т. Алюшева

Учредитель: Ташкентская медицинская академия

Издание зарегистрировано в Ташкентском Городском  
управлении печати и информации  
Регистрационное свидетельство 02-00128

Журнал внесен в список, утвержденный приказом №  
201/3 от 30 декабря 2013года  
реестром ВАК в раздел медицинских наук

Рукописи, оформленные в соответствии  
с прилагаемыми правилами, просим направлять  
по адресу: 100109, Ташкент, ул. Фароби, 2,

Главный учебный корпус ТМА,

4-й этаж, комната 444.

Контактный телефон: 214 90 64

e-mail: rio-tma@mail.ru

rio@tma.uz

Формат 60x84 1/8. Усл. печ. л. 9,75.

Гарнитура «Cambria».

Тираж 150.

Цена договорная.

Отпечатано на ризографе  
редакционно-издательского отдела ТМА.  
100109, Ташкент, ул. Фароби, 2.

Вестник ТМА № 4, 2022

**РЕДАКЦИОННАЯ КОЛЛЕГИЯ**

**Главный редактор**

проф. А.К. Шадманов

**Заместитель главного редактора**

проф. О.Р.Тешаев

**Ответственный секретарь**

проф. Ф.Х.Иноятова

**ЧЛЕНЫ РЕДАКЦИОННОЙ КОЛЛЕГИИ**

акад. Аляви А.Л.

проф. Билалов Э.Н.

проф. Гадаев А.Г.

акад. Каримов Ш.И.

проф. Комилов Х.П.

акад. Курбанов Р.Д.

проф. Мавлянов И.Р.

акад. Назыров Ф.Г.

проф. Нажмутдинова Д.К.

проф. Саломова Ф.И.

акад. Соатов Т.С.

проф. Ходжибеков М.Х.

проф. Шайхова Г.И.

проф. Жае Вук Чои

**Члены редакционноого совета**

д.п.н. Абдуллаева Р.М. (Ташкент)

проф. Акилов Ф.О. (Ташкент)

проф. Аллаева М.Д. (Ташкент)

проф. Ахмедов Р.М. (Бухара)

проф. Гиясов З.А. (Ташкент)

проф. Ирискулов Б.У. (Ташкент)

проф. Каримов М.Ш. (Ташкент)

проф. Каюмов У.К. (Ташкент)

проф. Исраилов Р.И. (Ташкент)

проф. Охунов А.О. (Ташкент)

проф. Парпиева Н.Н. (Ташкент)

проф. Рахимбаева Г.С. (Ташкент)

проф. Ризамухамедова М.З. (Ташкент)

проф. Сабилов У.Ю. (Ташкент)

проф. Сабирова Р.А. (Ташкент)

проф. Халиков П.Х. (Ташкент)

проф. Хамраев А.А. (Ташкент)

проф. Холматова Б.Т. (Ташкент)

проф. Шагазатова Б.Х. (Ташкент)

## СОДЕРЖАНИЕ

## CONTENT

Нуритдинов М.Н., Сулаймонова М.И. ТОШ-КЕНТ ВРАЧЛАР МАЛАКАСИНИ ОШИРИШ ИНСТИТУТИНИНГ ШОНЛИ 90 ЙИЛЛИК ТАРИХИ	Nuritdinov M.N., Sulaymanova M.I. THE GLORIOUS 90-YEAR HISTORY OF THE TASHKENT MEDICAL TRAINING INSTITUTE	8
Магрупов Б.А. ИСТОРИЯ КАФЕДРЫ ПАТОЛОГИЧЕСКОЙ АНАТОМИИ И СУДЕБНОЙ МЕДИЦИНЫ ЦЕНТРА РАЗВИТИЯ ПРОФЕССИОНАЛЬНОЙ КВАЛИФИКАЦИИ МЕДИЦИНСКИХ РАБОТНИКОВ	Magrupov B.A. HISTORY OF THE DEPARTMENT OF PATHOLOGICAL ANATOMY AND FORENSIC MEDICINE OF THE CENTER FOR THE DEVELOPMENT OF PROFESSIONAL QUALIFICATIONS OF MEDICAL WORKERS	17
<b>ОБЗОРЫ</b>	<b>REVIEWS</b>	
Абдуллажанов Б.Р., Бабаджанов А.Х., Нишанов М.Ф., Салиев Г.З. СОСТОЯНИЕ ПРОБЛЕМЫ РАНЕВЫХ ДЕФЕКТОВ И ГЕМОСТАЗА В ХИРУРГИИ	Abdullazhanov B.R., Babadzhanov A.Kh., Nishanov M.F., Saliev G.Z. STATE OF THE PROBLEM OF WOUND DEFECTS AND HEMOSTASIS IN SURGERY	21
Alimova X.A., Taxirova O.R., Ishanxodjayeva D.Q. BOLALARDA MUKOPOLISAXARIDOZLAR	Alimova X.A., Taxirova O.R., Ishanxodjayeva D.Q. MUCOPOLYSACCHARIDOSES IN CHILDREN	24
Арифов С.С., Маликова Н.Н., Бобоев К.Т. РОЛЬ ГЕНЕТИЧЕСКИХ ФАКТОРОВ В РАЗВИТИИ АКНЕ	Arifov S.S., Malikova N.N., Boboev K.T. THE ROLE OF GENETIC FACTORS IN THE DEVELOPMENT OF ACNE	27
Нуралиева У.М., Хамдамов Б.З. АНАЛИЗ СОВРЕМЕННЫХ КЛИНИКО-ЭКСПЕРИМЕНТАЛЬНЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ ВЛИЯНИЯ ТИМЭКТОМИИ НА ПОКАЗАТЕЛИ ИММУННОЙ СИСТЕМЫ	Nuralieva U.M., Khamdamov B.Z. ANALYSIS OF CURRENT CLINICAL AND EXPERIMENTAL STUDIES ON THE EFFECTS OF THYMECTOMY ON THE INDICATORS OF THE IMMUNE SYSTEM	31
Ражабов И.Б., Ибадова Г.А. COVID-19 У ДЕТЕЙ, ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ И ПОДХОДЫ К ВЕДЕНИЮ	Rajabov I.B., Ibadova G.A. COVID-19 IN CHILDREN, FEATURES AND MANAGEMENT APPROACHES	36
Хамрабаева Ф.И. ХРОНИЧЕСКИЙ ГАСТРИТ И ФУНКЦИОНАЛЬНАЯ ДИСПЕПСИЯ: ВИДЕН ЛИ СВЕТ В КОНЦЕ ТОННЕЛЯ?	Khamrabaeva F.I. CHRONIC GASTRITIS AND FUNCTIONAL DYSPEPSIA: IS THERE A LIGHT AT THE END OF THE TUNNEL?	39
Шахизирова И.Д., Муллаева Л.Д. ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ COVID-19 У ДЕТЕЙ	Shahizirova I.D., Mullayeva L.D. FEATURES OF THE COURSE OF COVID-19 IN CHILDREN	43
<b>КЛИНИЧЕСКАЯ МЕДИЦИНА</b>	<b>CLINICAL MEDICINE</b>	
Абдужабарова З.М., Камалов З.С., Шодиева М.С. СОСТОЯНИЕ МЕДИАТОРОВ ИММУННОГО ОТВЕТА У ДЕТЕЙ С ГАСТРОДУОДЕНАЛЬНОЙ ПАТОЛОГИЕЙ	Abdujabarova Z.M., Kamalov Z.S., Shodieva M.S. STATE OF IMMUNE RESPONSE MEDIATORS IN CHILDREN WITH GASTRODUODENAL PATHOLOGY	47
Абдукодирова Н.М., Тулабоева Г.М., Сагатова Х.М., Талипова Ю.Ш. ИЗУЧЕНИЕ ОСОБЕННОСТЕЙ ТЕЧЕНИЯ ИНФАРКТА МИОКАРДА У ПАЦИЕНТОВ СТАРШЕГО ВОЗРАСТА, ПЕРЕНЕСШИХ COVID-19	Abdukodirova N.M., Tulaboeva G.M., Sagatova X.M., Talipova Yu.Sh. STUDY OF THE COURSE OF MYOCARDIAL INFARCTION IN OLDER PATIENTS WITH COVID-19	51
Борзова Н.С., Арипов О.А., Мухамеджанова Н.И., Ахматходжаева Д.А., Плугарь В.И., Матякупова Г.Р. ПОКАЗАТЕЛИ ГЕМОСТАЗА И МАРКЕРЫ ЭНДОТЕЛИАЛЬНОЙ ДИСФУНКЦИИ У БОЛЬНЫХ САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ 2-ГО ТИПА	Borzova N.S., Aripov O.A., Mukhamedzhanova N.I., Akhmethodjaeva D.A., Plugar V.I., Matyakupova G.R. COAGULOLOGICAL RESEARCHES IN PATIENTS WITH DIABETES MELLITUS II	53

<i>Гафарова Ф.М., Абдужабаров З.М., Муллаева Л.Д., Кахарова К.А. АНАЛИЗ ОРГАНИЗАЦИИ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ДО ОДНОГО ГОДА ПО ДАННЫМ ЗАБОЛЕВАЕМОСТИ, СМЕРТНОСТИ И МАРШРУТИЗАЦИИ ГОСПИТАЛИЗИРУЕМЫХ БОЛЬНЫХ</i>	<i>Gafarova F.M., Abduzhabarova Z.M., Mullaeva L.D., Kakharova K.A. ANALYSIS OF THE ORGANIZATION OF MEDICAL CARE FOR CHILDREN UNDER ONE YEAR OF AGE ACCORDING TO MORBIDITY AND MORTALITY AND ROUTING OF HOSPITALIZED PATIENTS</i>	56
<i>Гафуров Б.Г., Абдужамилова Р.М., Оripова Э.С. НЕКОТОРЫЕ ОСОБЕННОСТИ КЛИНИКИ И ТЕЧЕНИЯ БОЛЕЗНИ ПАРКИНСОНА У МУЖЧИН И ЖЕНЩИН</i>	<i>Gafurov B.G., Abdujamilova R.M., Oripova E.S. SOME FEATURES OF THE CLINIC AND THE COURSE OF PARKINSON'S DISEASE IN MEN AND WOMEN</i>	60
<i>Даминова Ш.Б., Абдурахимова Ф.А. ЁШ БОЛАЛАРДА КАРИЕС ПРОФИЛАКТИКАСИ МАҚСАДИДА ОТА-ОНАЛАРНИНГ ОФИЗ БЎШЛИҒИ ГИГИЕНАСИ БИЛАН БОҒЛИҚ САВОДХОНЛИГИНИ ОШИРИШ</i>	<i>Daminova Sh.B., Abdurakhimova F.A. INCREASING PARENTAL LITERACY ON ORAL HYGIENE TO PREVENT CARIES IN YOUNG CHILDREN</i>	63
<i>Джураев А.М., Холматов Б.У., Каримов Х.М., Холматова Ш.Ш. КЛИНИКО-РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ВРОЖДЕННОЙ АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ МАЛОБЕРЦОВОЙ КОСТИ У ДЕТЕЙ</i>	<i>Juraev A.M., Kholmatov B.U., Karimov H.M., Kholmatova Sh.Sh. CLINICAL AND RADIOLOGICAL FEATURES OF CONGENITAL MALFORMATION OF THE FIBULA IN CHILDREN</i>	67
<i>Джураева Д.Л. АЛЬТЕРНАТИВА ГОРМОНОТЕРАПИИ ПРИ РЕПРОДУКТИВНЫХ НАРУШЕНИЯХ У ДЕВОЧЕК-ПОДРОСТКОВ</i>	<i>Juraeva D.L. AN ALTERNATIVE TO HORMONE THERAPY FOR REPRODUCTIVE DISORDERS IN ADOLESCENT GIRLS</i>	72
<i>Икрамов А.И., Акилова И.Г. ИСПОЛЬЗОВАНИЕ УЗИ В ДИАГНОСТИКЕ ПОЯСНИЧНОЙ РАДИКУЛОПАТИИ</i>	<i>Ikramov A.I., Akilova I.G. ULTRASOUND EXAMINATION ROLE IN LUMBAR RADICULOPATHY DIAGNOSTICS</i>	74
<i>Кадилова С.Р., Хамрабаева Ф.И. ИСПОЛЬЗОВАНИЕ НЕМЕДИКАМЕНТОЗНЫХ МЕТОДОВ ЛЕЧЕНИЯ (МАГНИТНОГО ПОЛЯ И ЭКСТРАКТА GANODERMA LUCIDUM) В РЕАБИЛИТАЦИИ ПАЦИЕНТОВ С ЯЗВЕННОЙ БОЛЕЗНЬЮ ДВЕНАДЦАТИПЕРСТНОЙ КИШКИ С ДИСБИОЗОМ КИШЕЧНИКА</i>	<i>Kadirova S.R., Khamrabaeva F.I. NON MEDICATION TREATMENT (MAGNETIC THERAPY AND EXTRACT OF THE GANODERMA LUCIDUM) AND REHABILITATION OF PATIENTS WITH DUODENAL ULCER ACCOMPANIED INTESTINAL DYSBIOSIS</i>	77
<i>Каримова Ф.Д., Рахманова С.Ш. ЭХОГРАФИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ ВНУТРИУТРОБНОГО ИНФИЦИРОВАНИЯ ПЛОДА У БЕРЕМЕННЫХ ЖЕНЩИН С ИНТРААМНИАЛЬНОЙ ИНФЕКЦИЕЙ</i>	<i>Karimova F.D., Rakhmanova S.Sh. ECHOGRAPHIC CRITERIA FOR INTRAUTERINE FETAL INFECTION IN PREGNANT WOMEN WITH INTRAAMNIOTIC INFECTION</i>	81
<i>Касимова М.С., Махкамова Д.К., Иминова М.М. ДИСФУНКЦИОНАЛЬНЫЙ СЛЕЗНЫЙ СИНДРОМ ПРИ COVID-19 НА ФОНЕ ИММУНОЛОГИЧЕСКИХ НАРУШЕНИЙ</i>	<i>Kasimova M.S., Makhkamova D.K., Iminova M.M. DYSFUNCTIONAL LACRIMAL SYNDROME IN COVID-19 AGAINST THE BACKGROUND OF IMMUNOLOGICAL DISORDERS</i>	84
<i>Каяумов У.К., Хатамова Д.Т., Саипова М.Л., Мусаева Ш.З. СРАВНИТЕЛЬНАЯ ОЦЕНКА ЧАСТОТЫ ВСТРЕЧАЕМОСТИ КОМПОНЕНТОВ МЕТАБОЛИЧЕСКОГО СИНДРОМА У БОЛЬНЫХ ПОДАГРОЙ</i>	<i>Kayumov U.K., Khatamova D.T., Saipova M.L., Musaeva Sh.Z. COMPARATIVE ASSESSMENT OF THE FREQUENCY OF OCCURRENCE OF METABOLIC SYNDROME COMPONENTS AMONG PATIENTS WITH GOUT</i>	88
<i>Мирходжаева С.А. СОСТОЯНИЕ БОЛЬНЫХ ПОСЛЕ АКУШЕРСКОЙ ГИСТЕРЭКТОМИИ</i>	<i>Mirhodjaeva S.A. CONDITION OF PATIENTS AFTER OBSTETRIC GISTERECTOMY</i>	92

Муллаева Л.Д., Абдужабарова З.М., Гафарова Ф.М., Шахизирова И.Д. ТЕЧЕНИЕ ВАКЦИНАЛЬНОГО ПРОЦЕССА У ДЕТЕЙ С НЕВРОЛОГИЧЕСКИМИ НАРУШЕНИЯМИ	Mullaeva L.D., Abdujabarova Z.M., Gafarova F.M., Shakhizirova I.D. THE COURSE OF THE VACCINATION PROCESS IN CHILDREN WITH NEUROLOGICAL DISORDERS	95
Мусашайхова Ш.М., Мусашайхов Х.Т., Бобоев К.Т. РОЛЬ ПОЛИМОРФИЗМА PRO72ARG В ГЕНЕ TP53 В РАЗВИТИИ ПЕРВИЧНОГО МИЕЛОФИБРОЗА	Musashaykhova Sh.M., Musashaykhov Kh.T., Boboev K.T. THE ROLE OF THE PRO72ARG POLYMORPHISM IN THE TP53 GENE IN THE DEVELOPMENT OF PRIMARY MYELOFIBROSIS	100
Туйчиев Л.Н., Туйчиев Ж.Д., Абдухалилова Г.К. АНТИМИКРОБНАЯ РЕЗИСТЕНТНОСТЬ БАКТЕРИАЛЬНЫХ КОИНФЕКЦИЙ ПРИ COVID-19	Tuychiev L.N., Tuychiev J.D., Abdukhalilova G.K. ANTIMICROBIAL RESISTANCE OF BACTERIAL COINFECTIONS IN COVID-19	103
Усманова Д.У., Даминов Б.Т., Ибрагимов А.Ю., Алимов У.С. ВЛИЯНИЕ ФАКТОРА ТРУДОВОЙ ЗАНЯТОСТИ НА ПОКАЗАТЕЛИ КАЧЕСТВА ЖИЗНИ РЕЦИПИЕНТОВ ПОЧЕЧНОГО ТРАНСПЛАНТАТА	Usmanova D.U., Daminov B.T., Ibragimov A.Yu., Alimov U.S. INFLUENCE OF THE EMPLOYMENT FACTOR ON THE QUALITY OF LIFE INDICATORS OF KIDNEY TRANSPLANT RECIPIENTS	107
Хаджибаев А.М., Махамдаминов А.Г., Валиев Э.Ю., Халилов А.С., Набиев А.А. СПОСОБ ОЦЕНКИ ТЯЖЕСТИ ШОКА ПРИ МНОЖЕСТВЕННЫХ И СОЧЕТАННЫХ ТРАВМАХ НА ДОГОСПИТАЛЬНОМ ЭТАПЕ ЭКСТРЕННОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ	Khadzhibaev A.M., Makhamadaminov A.G., Valiev E.Yu., Khalilov A.S., Nabiev A.A. A METHOD FOR ASSESSING THE SEVERITY OF SHOCK IN MULTIPLE AND COMBINED INJURIES AT THE PREHOSPITAL STAGE OF EMERGENCY MEDICAL CARE	111
Хикматова Н.И., Пахомова Ж.Е. ВЛИЯНИЕ ПРИРОДНЫХ АЛЛЕРГЕНОВ НА РАЗВИТИЕ БЕСПЛОДИЯ У ЖЕНЩИН	Khikmatova N.I., Pakhomova Zh.E. INFLUENCE OF NATURAL ALLERGENS IN THE DEVELOPMENT OF INFERTILITY IN WOMEN	115
Худанов Б.О., Гулямов Д.Т. КЛИНИЧЕСКАЯ ЭФФЕКТИВНОСТЬ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ КОЛИЧЕСТВЕННОЙ СВЕТОВОЙ ФЛУОРЕСЦЕНЦИИ ДЛЯ ОБНАРУЖЕНИЯ И ОЦЕНКИ КАРИЕСА НА ОККЛЮЗИОННОЙ ПОВЕРХНОСТИ ЗУБОВ	Khudanov B.O., Gulyamov D.T. CLINICAL EFFECTIVENESS OF USING QUANTITATIVE LIGHT FLUORESCENCE TO DETECT AND EVALUATE CARIES ON THE OCCLUSAL SURFACE OF TEETH	118
Эргашев Н.Ш., Отамурадов Ф.А. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ ВРОЖДЕННОГО РЕКТАЛЬНОГО МЕШКА У ДЕТЕЙ	Ergashev N.Sh., Otamuradov F.A. DIAGNOSTICS AND TREATMENT OF CONGENITAL POUCH COLON IN CHILDREN	123
Ярматова Ш.З., Муминова Н.Х. СОВРЕМЕННЫЕ ПУТИ ПРОФИЛАКТИКИ УГРОЗЫ ВЫКИДЫША ПОСЛЕ ВСПОМОГАТЕЛЬНЫХ РЕПРОДУКТИВНЫХ ТЕХНОЛОГИЙ	Yarmatova Sh.Z., Muminova N.Kh. MODERN WAYS TO PREVENT THE THREAT OF MISCARRIAGE AFTER ASSISTED REPRODUCTIVE TECHNOLOGIES	127
<b>ГИГИЕНА, САНИТАРИЯ И ЭПИДЕМИОЛОГИЯ</b>	<b>HYGIENE, SANITATION AND EPIDEMIOLOGY</b>	
Асадов Д.А., Хакимов В.А. ОСНОВНЫЕ НАПРАВЛЕНИЯ СОВРЕМЕННОГО ЭТАПА РЕФОРМИРОВАНИЯ СИСТЕМЫ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ УЗБЕКИСТАНА	Asadov D.A., Khakimov V.A. MAIN DIRECTIONS OF THE MODERN STAGE OF THE REFORM OF THE HEALTHCARE SYSTEM OF UZBEKISTAN	130
Базарова Г.Р., Кодирова Д.Э., Рахманова Ж.О., Нematov А.С. ЎЛАТ ҚЎЗҒАТУВЧИСИ САБАБ БЎЛГАН ЭПИЗООТИК ЖАРАЁННИНГ БОСҚИЧЛАРИНИ АҲАМИЯТИ	Bazarova G.R., Kodirova D.E., Rahmanova J.O., Nematov A.S. SIGNIFICANCE OF THE STAGES OF THE EPIZOOTIC PROCESS CAUSED BY THE PLAGUE PATHOGEN	135
Салиев А.Р. ПРОСТАТА БЕЗИНИНГ ГИПЕРПЛАЗИЯСИНИ ТАРҚАЛИШИНИНГ ГИГИЕНИК АСПЕКТЛАРИ	Saliev A.R. PROSTATE BEZINING HAFSIZ HYPERTPLASIASI TARQALISHINI GIGIENIK ASPEKTLARI	139

**ОСЛОЖНЕННЫЙ ЛАНГЕРГАНСОКЛЕТОЧНЫЙ ГИСТИОЦИТОЗ: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ**Рустамова Х.М.<sup>1,2</sup>, Расулова И.Р.<sup>1</sup>, Райимова Н.Н.<sup>2</sup>, Шахизирова И.Д.<sup>3</sup>**MURAKKAB LANGERHANS HUYAYRALI GISTIYOSITDZ: KLINIK HOLAT**Rustamova X.M.<sup>1,2</sup>, Rasulova I.R.<sup>1</sup>, Rayimova N.N.<sup>2</sup>, Shaxizirova I.D.<sup>3</sup>**COMPLICATED LANGERHANS CELL HISTIOCYTOSIS: A CLINICAL CASE**Rustamova Kh.M.<sup>1,2</sup>, Rasulova I.R.<sup>1</sup>, Rayimova N.N.<sup>2</sup>, Shakhizirova I.D.<sup>3</sup><sup>1</sup>Национальный детский медицинский центр, <sup>2</sup>Ташкентская медицинская академия, Центр развития профессиональной квалификации медицинских работников

*Ikki yoshli bolada Langergans hujayrali gistotsitozning klinik holati tasvirlangan. Bola yuqori va pastki ekstremalalarda petechial-dog'li toshmalar, bosh terisida pustulaga o'xshash elementlar, isitma, kuchli zaiflik, pastoz, qorining kengayishi, polidipsiya va klinikasi bilan RSSPMK Pediatriya ICUdan NDMC ga o'tkazildi. poliuriya ham qayd etilgan. Dastlabki tashxis: og'ir sepsis, ikki tomonlama bronxopnevmoniya. Qabul qilingan davolanish dinamikasi yo'qligi va ahvoli yomonlashgani sababli, kengash qarori bilan bola NDMCga o'tkazildi, u erda teri va bosh suyagining gistologik, immunohistokimyoviy (IHC) tekshiruvi natijalaridan so'ng. suyaklar, Langerhans hujayrali gistiyositoz tashxisi tasdiqlandi.*

**Kalit so'zlar:** Langergans hujayrali gistotsitoz, pansitopeniya, diabet insipidus, yosh bolalar.

*A clinical case of Langerhans cell histiocytosis in a two-year-old boy is described. The child was transferred from the ICU of the RSSPMC of Pediatrics to the NDMC with a clinic of petechial-spotted rash on the upper and lower extremities, pustular-like elements on the scalp, fever, severe weakness, pastosity, enlarged abdomen, polydipsia and polyuria were also noted. Initial diagnosis: severe sepsis, bilateral bronchopneumonia. Due to the lack of dynamics from the treatment received and the deterioration of the condition, by decision of the council, the child was transferred to the NDMC, where, after the results of a histological, immunohistochemical examination of the skin and skull bones, the diagnosis of Langerhans cell histiocytosis was confirmed.*

**Key words:** Langerhans cell histiocytosis, pancytopenia, diabetes insipidus, young children.

**Л**ангергансоклочечный гистиоцитоз (ЛКГ) – редкое заболевание, представляющее собой нарушение функции дендритной клетки (антиген-презентирующей клетки) [8]. Оно может сопровождаться четкими клиническими синдромами, которые носят следующие названия: эозинофильная гранулема, болезнь Хенда – Шюллера – Кричана и болезнь Леттерера – Сиве [6]. Так как эти синдромы могут быть разнообразными проявлениями одного и того же основного заболевания, и поскольку у большинства пациентов с ЛКГ имеются проявления более чем одного из этих синдромов, названия отдельных синдромов (за исключением эозинофильной гранулемы) в настоящее время имеют преимущественно историческое значение. Распространенность ЛКГ отличается широкой вариабельностью – от 1:50000 до 1:200000. Частота заболеваемости составляет от 5 до 8 случаев на 1 млн детского населения [4].

У всех пациентов с ЛКГ имеются признаки активации сигнального пути RAS-RAF-MEK-ERK. Мутации *BRAFV600E* выявляют у 50-60% пациентов с ЛКГ. Эта мутация моноаллельная и проявляет себя в качестве доминирующего драйверного онкогена [8]. Мутации *MAP2K1* имеют примерно 10-15% пациентов. В результате этих мутаций ЛКГ рассматривается как рак, возникший из клеток миелоидного ряда [7]. При ЛКГ наблюдается патологическая пролиферация дендритных клеток с инфильтраци-

ей одного или более органов. Могут быть вовлечены кости, кожа, зубы, десна, уши, эндокринные органы, легкие, печень, селезенка, лимфатические узлы, костный мозг [6]. Инфильтрация органов сопровождается их дисфункцией или компрессией прилежащих крупных структур. Приблизительно у половины пациентов наблюдается поражение более чем одного органа [3].

**Клиническое наблюдение**

Под нашим наблюдением находился пациент А., родившийся в марте 2019 г., госпитализированный в отделение детской гематологии и онкологии ОРИТ НДМЦ в период с 03.06. по 11.06.2021 гг. для постановки диагноза и выбора тактики лечения. Первоначальный диагноз: тяжелый сепсис, двусторонняя бронхопневмония, анемия тяжелой степени. Проведен анализ медицинской документации, результатов лабораторно-инструментальных исследований, проанализированы результаты дополнительных исследований. У родителей мальчика получено добровольное информированное согласие на публикацию данных. При постановке диагноза опирались на критерии Международного общества по изучению гистиоцитозов по клинической картине в сочетании со специфическими гистологическими и иммуногистохимическими (ИГХ) лабораторными данными [1,5].

Из анамнеза жизни: ребенок родился от 2-й беременности, в срок. Со слов матери ребенок рос

нормально, профилактические прививки получал вовремя. С декабря месяца 2020 г. у мальчика наблюдались повышение температуры тела до 39-40°C 3-4 раза в день, рвота, головные боли, кашель, так е появилась припухлость височной области слева на волосистой части головы. Пациент получал симптоматическое лечение по месту жительства. В декабре 2020 г. было проведено МСКТ-исследование головы, в лобно-височной области черепа было выявлено кистозное образование. На УЗИ головы (10.12.2020 г.) обнаружена кистозная опухоль в лобно-височной области, а также дефект кости головы. Со слов родителей выявленная припухлость на волосистой части головы впоследствии самостоятельно разрешилась.

С периодической гипертермией пациент находился на домашнем лечении, а с 14.02.2021 по 18.02.2021 гг. был госпитализирован в областной многопрофильный детский центр с диагнозом: правосторонняя очаговая пневмония, анемия тяжелой степени. Проведенное лечение в стационаре: заместительная трансфузионная, антибактериальная, дезинтоксикационная и гормонотерапия, которая оказалась безрезультатной.

По направлению пациент с 10.05.2021 по 3.06.2021 гг. получал лечение в РСНПМЦ педиатрии с диагнозом: тяжелый сепсис, двусторонняя бронхопневмония, рефрактерная анемия. Проведено МСКТ-исследование брюшной полости (21.05.2021 г.), заключение: симптомы диффузного уменьшения паренхимы печени, жировая дистрофия печени (стеатоз). Гепатоспленомегалия. Реактивные изменения поджелудочной железы. Реактивные изменения в обеих почках. Увеличение мочевого пузыря, атония мочевого пузыря. Увеличение петель толстой кишки. Лабораторные показатели от 26.05.2021 г.: Нв 40 г/л, уровень в крови ферритина – 198,0 нг/мл, витамина В<sub>12</sub> – 160,8 пг/мл, фосфора – 1,0 ммоль/л, сывороточного железа – 5,6 мкмоль/л. Был осмотрен детским гематологом-онкологом, по решению консилиума специалистов двух центров мальчик переведен в отделение детской гематологии и онкологии НДМЦ с предварительным диагнозом: гистиоцитоз из клеток Лангерганса, полисистемный вариант тяжелой степени.

При первичном осмотре в отделении температура тела у пациента была 37,8°C. Общее состояние и самочувствие ребенка на момент осмотра тяжелое. Сознание заторможенное, реакция на осмотр сохранена, вялая. Глаза открывает, взор фиксирует, кратковременно прослеживает за предметом. Масса тела при поступлении 12 кг, длина тела – 80 см, площадь поверхности тела – 0,50 м<sup>2</sup>. Телосложение правильное, удовлетворительного питания. Подкожно-жировой слой развит равномерно. Тургор и эластичность тканей понижены, конечности пастозные. Цвет кожи резко-бледный, лицо одутловатое, сыпь на коже головы, по телу множественные петехиально-пятнистые геморрагии, при пальпации костей черепа пальпируются вдавления в височной кости слева. Черепные швы сомкнуты. Кожные покровы субиктеричные с сероватым оттенком, умеренно выражен мраморный рисунок. На коже головы,

лица, шеи отмечалась петехиальная и мелкопятнистая геморрагическая сыпь. Частота дыхательных движений – 30 в минуту. Аускультативно с обеих сторон легких определялось везикулярное дыхание. ЧСС – 167 в минуту. Границы сердца в пределах физиологической нормы, тоны сердца ритмичные, чистые. АД – 110/56 мм рт. ст. Язык влажный, с налетом. Живот увеличен в размерах, при пальпации вздутый, плотный – признаки асцита. Перистальтика кишечника выслушивалась слабо. Лимфатические узлы не увеличены. Печень выступает на 4 см из-под края реберной дуги, имеет эластичную консистенцию. Селезенка увеличена, пальпируется до входа в малый таз. Симптом Пастернацкого отрицательный с двух сторон. Стул склонен к запорам. Из-за выпиваемого большого количества воды частое мочеиспускание до 7-9 л в сутки.

Наружные половые органы соответствуют возрасту и полу. Лабораторные исследования, проведенные в НДМЦ. Общий анализ крови: % Нв – 29 г/л, эр. – 1,02x10<sup>12</sup>/л, л. – 2,4x10<sup>9</sup>/л, тр. – 30x10<sup>9</sup>/л. Общий анализ мочи при поступлении: моча светло-желтая, удельный вес – 1010, рН – 6,0, белок отсутствует, лейкоциты – 0-1/1, клетки эпителия – 0-1/1, слизь отсутствует. В коагулограмме признаки гипокоагуляции.

В связи с полиурией и полидипсией был назначен анализ мочи по Зимницкому, результат которого показал полиурию с гипостенурией. Был выявлен несхарный диабет. В биохимическом анализе крови: АСТ – 134 Ед/л, АЛТ – 121 Ед/л, мочевины – 21,6 ммоль/л, общий билирубин – 8,5 мкмоль/л, общ. белок – 8,5 г/л, креатинин – 0,53 мкмоль/л, альбумин – 4,7 мг/мл. Иммуноферментный анализ: ферритин – 509,3 нг/мл (10-106 нг/мл), интерлейкин-6 (ИЛ-6) – 290 пг/мл (0-10 пг/мл), Д-димер – 2278,8 нг/мл (0-285 нг/мл), фибриноген – 1,63 г/л (2-4 г/л), витамин В<sub>12</sub> – 78,2 пг/мл (200-835 пг/мл), фолиевая кислота – 0,32 нг/мл (более 3,0 нг/мл), АФП – 2,32 МЕ/мл (0-10 МЕ/мл), NSE – 70,3 нг/мл (0-16,3 нг/мл), свободный тироксин – 0,02 пг/дл, тиреотропный гормон – 0,32 МЕ/л, щелочная фосфатаза – 303,0 МЕ/л, ГГТ – 9,2 МЕ/л, холестерин – 3,07 ммоль/л, триглицериды – 1,24 ммоль/л, IgG – 209,7 Ег/мл (37-194 Ег/мл), IgA – 414 Ег/мл (20-200 Ег/мл), IgM – 787 Ег/мл (60-270 Ег/мл). Группа крови мальчика 0(I) Rh(+).

По УЗИ органов брюшной полости: эхо-признаки диффузных изменений паренхимы печени, поджелудочной железы. Гепатоспленомегалия. Эхо-картина уретерогидронефроза правой почки и пиелоктазии левой почки. Визуализируется незначительное количество свободной жидкости в плевральных полостях. Определяется свободная жидкость в левой брюшной полости, в межпетлях и в малом тазу.

Проведено контрастное МСКТ-исследование органов брюшной полости, забрюшинного пространства и малого таза. **Печень:** увеличена в размерах 12,0x6,22x8,59 см, однородной структуры. Внутри- и внепеченочные протоки расширены v. portae max 0,9 см. **Селезенка:** увеличена в размерах до 14,8x7,6x9,7 см, в структуре паренхимы селезенки определяются неомогенное отсутствие контраста в мелких очагах в отдаленную венозную фазу контрастирования (очаги кровоизлияний). Селезеночная вена

расширена до 0,8 см. Определяется наличие свободной жидкости в брюшной полости. В просвете тонкого кишечника имеется скопление жидкости без горизонтального уровня стенки сглажены. Гепатоспленомегалия. Асцит.

Также с диагностической целью проведена **КТ головы:** хиазма зрительных нервов расположена обычно, контуры четкие и ровные. Пещеристые синусы обеих сонных артерий симметричные, контуры четкие и ровные. Пневматизация сосцевидных отростков обеих височных костей не нарушена. Придаточные пазухи носа пневматизированы

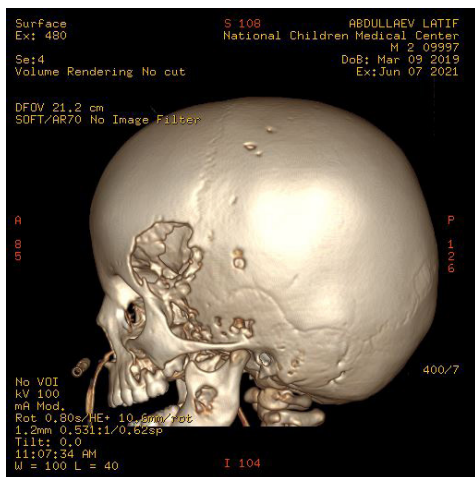


Рис. 1. КТ костей черепа пациента А.

За время нахождения в отделении гематологии и онкологии НДМЦ ребенок был проконсультирован детским нефрологом, эндокринологом, медицинским генетиком, офтальмологом, гематологом-онкологом, реаниматологом, хирургом.

Была произведена биопсия пораженного участка кожи и ИГХ исследование материала. Выявлена гистологическая картина гистиоцитоза X с экспрессией CD1a и CD207. На основании полученных данных был выставлен клинический диагноз по МКБ 10.

Основной: С.96.0 Мультифокальный гистиоцитоз из клеток Лангерганса. Гистиоцитоз X мультиформный.

Осложнение: несахарный диабет центрального генеза. Цирроз печени. Асцит. Плеврит. ОПН.

Анемия тяжелой степени. Геморрагический синдром.

По решению консилиума детских гематологов и онкологов была начата программная химиотерапия по программе "ЛСН-II" [2,4]. Принимая во внимание тяжесть и стадию заболевания, состояние пациента, назначены т. аллопуринола 50 мг в сут, т. преднизолона 40 мг мг/м<sup>2</sup> в сут, р. винбластин 6 мг/м<sup>2</sup> в неделю, т. метотрексат 5 мг 2 раза в неделю вечером, т. циклофосфамида по 50 мг 1 раз в неделю утром. Гидратационная терапия: 400 мл в сут с т. верошпирона 25 мг, т. аспаркама по 0,5 таб. 2 раза, спрей уропресс (антидиуретический гормон) по 1 дозе 2 раза в день, заместительная терапия отмытой эритроцитарной массой, СЗП, тромбоконцентрат, р. альбумина 20% 100мл и т.п.

обычно. Кости свода и основания черепа по всей поверхности костной структуры всех костей черепа и основания определяются костно-деструктивные изменения низкой плотности без симптома мишени (mts?). В надглазничной области лобно-височной области определяется мягкотканое образование с костно-деструктивными изменениями, прорастающее в глазницу, размером 21,0x207,7 мм.

**Заключение:** МСКТ – плагецефалия. Костно-деструктивные изменения костей черепа и основной кости.



Рис. 2. КТ брюшной полости пациента А.

**Результат:** в динамике состояние мальчика стабилизировалось, приём жидкости сократился до 1,5 л в сутки, уровень гемоглобин увеличился до 60 г/л, тромбоциты составили 100x10<sup>9</sup>/л, асцит уменьшился. Несмотря на относительное улучшение состояния ребенка, на 8-е сутки родители добровольно покинули больницу по расписке для получения дальнейшего лечения по месту жительства. Через 2 недели ребенок скончался в связи с прекращением лечения со стороны родителей.

#### Заключение

Несмотря на эффективность современных протоколов лечения гистиоцитоза из клеток Лангерганса (ЛКГ) [8], в Узбекистане его своевременная диагностика на уровне первичного звена здравоохранения остается актуальной проблемой. ЛКГ – довольно редкая патология, клиническая картина которой отличается разнообразием и зависит от локализации очагов поражения, вовлечения в патологический процесс органов и систем. Это и обусловило трудности диагностики в первые дни пребывания ребенка в стационаре. Кроме того, для подтверждения диагноза необходимо проведение биопсии кожи, что также усложняет диагностику.

Описанный клинический случай свидетельствует о необходимости дифференциальной диагностики заболеваний, проявляющихся геморрагической сыпью со слабо выраженной динамикой (идиопатической пурпуры, гистиоцитоза и др.). Признаки несахарного диабета, такие как полидипсия и полиурия, развивающегося, по разным данным, у 15-50%



пациентов с мультисистемной формой заболевания, также должны насторожить клинициста. Это осложнение возникает в результате инфильтрации гипоталам-гипофизарного тракта гистиоцитами.

Таким образом, хотя ЛКГ встречается редко, знание особенностей клинической картины заболевания позволит врачам своевременно провести нужные исследования для верификации диагноза и назначения рациональной терапии в более ранние сроки, что существенно влияет на прогноз болезни и качество жизни.

#### Литература

1. Леншин А.В., Ильин А.В., Крайнов С.А. Лучевая диагностика гистиоцитоза из клеток Лангерганса // Бюллетень. – 2017. – Вып. 63. – С. 98-107.
2. Пономарева Е.Ю., Ребров А.П., Архангельская Е.Е. и др. Гистиоцитоз Х: клинические наблюдения // Клинический. – 2012. – №1. – С. 77-81.
3. Юсупова Л.А., Юнусова Е.И., Гараева З.Ш., Мавлютова Г.И. Гистиоцитоз Х // Практик. мед. – 2014. – №8 (84). – С. 7-10.
4. Emile J.F, Abla O, Fraitag S. et al. Revised classification of histiocytoses and neoplasms of the macrophage-dendritic cell lineages // Blood. – 2016. – Vol. 127. – P. 2672-2681.
5. Haupt R, Minkov M, Astigarraga I. et al. Langerhans cell histiocytosis (LCH): guidelines for diagnosis, clinical work-up, and treatment for patient till age of 18 years // Pediatr. Blood Cancer. – 2013. – Vol. 60. – P. 175-184.
6. Jezierska M.a, Stefanowicz J, Romanowicz G. et al. Langerhans cell histiocytosis in children – a disease with many faces. Recent advances in pathogenesis, diagnostic examinations and treatment // Postepy Dermatol. Alergol. – 2018. – Vol. 35, №1. – P. 6-17.
7. Kaltsas G.A., Powles T.B., Evanson J. et al. Hypothala-

mo-pituitary abnormalities in adult patients with langerhans cell histiocytosis: clinical, endocrinological, and radiological features and response to treatment // J. Clin. Endocrinol. Metab. – 2000. – Vol. 85, №4.

8. Radojkovic D, Pesic M, Dimic D. et al. Localised Langerhans cell histiocytosis of the hypothalamic-pituitary region: case report and literature review // Hormones (Athens). – 2018. – Vol. 17, №1. – P. 119-125.

### ОСЛОЖНЕННЫЙ ЛАНГЕРГАНСОКЛЕТОЧНЫЙ ГИСТИОЦИТОЗ: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Рустамова Х.М., Расулова И.Р.,

Райимова Н.Н., Шахизирова И.Д.

*Описан клинический случай лангергансоклочного гистиоцитоза у двухлетнего мальчика. Ребенок переведен из ОРИТ РСНПМЦ педиатрии в НДМЦ с клиникой петехиально-пятнистой сыпью на верхних и нижних конечностях, пустилоподобными элементами на волосистой части головы, лихорадкой, резкой слабостью, отмечалась также пастозность, увеличенный живот, полидипсия и полиурия. Первоначальный диагноз: тяжелый сепсис, двусторонняя бронхопневмония. Ввиду отсутствия динамики от полученного лечения и ухудшения состояния, по решению консилиума ребенок был переведен в НДМЦ, где после результатов гистологического, иммуногистохимического исследования кожи и костей черепа был подтвержден диагноз лангергансоклочного гистиоцитоза.*

**Ключевые слова:** гистиоцитоз из клеток Лангерганса, панцитопения, несахарный диабет, дети раннего возраста.

