



**INTERNATIONALES DEUTSCHES
AKADEMIKA
AACHENER 2023**

2023

AACHENER, GERMANY



**VIRTUAL
CONFERENCES**

Scopus[®]

Institute for Scientific Research and Publication
&
Research and Publishing Center virtualconferences. press

**European journal of science archives conferences
series/ Konferenzreihe der europäischen Zeitschrift
für Wissenschaftsarchive**

Internet address: <http://ifsrp.edu.ge/>

E-mail: info@ifsrp.edu.ge/

Published by Institute for Scientific Research and Publication & Research and Publishing Center
virtualconferences. press

Issued monthly

DOI prefix: <https://doi.org/10.5281/zenodo.7668557>

Hausarztzentrum Aachen-Forst Trierer Str. 67, 52078 Aachener, Germany

Requirements for the authors.

The manuscript authors must provide reliable results of the work done, as well as an objective judgment on the significance of the study. The data underlying the work should be presented accurately, without errors. The work should contain enough details and bibliographic references for possible reproduction. False or knowingly erroneous statements are perceived as unethical behavior and unacceptable.

Authors should make sure that the original work is submitted and, if other authors` works or claims are used, provide appropriate bibliographic references or citations. Plagiarism can exist in many forms - from representing someone else`s work as copyright to copying or paraphrasing significant parts of another`s work without attribution, as well as claiming one`s rights to the results of another`s research. Plagiarism in all forms constitutes unethical acts and is unacceptable. Responsibility for plagiarism is entirely on the shoulders of the authors.

Significant errors in published works. If the author detects significant errors or inaccuracies in the publication, the author must inform the editor of the journal or the publisher about this and interact with them in order to remove the publication as soon as possible or correct errors. If the editor or publisher has received information from a third party that the publication contains significant errors, the author must withdraw the work or correct the errors as soon as possible.

Part-2

Aachener, Germany 2023

The publisher is not responsible for the materials published in the collection. All materials are Submitted in the author`s edition and reflect the personal position of the conference participant.

Contact information of the organizing committee of the conference:

Email: info@ifsrp.edu.ge/ or info@virtualconferences.press

Official site: <http://ifsrp.edu.ge/> or www.virtualconferences.press

<https://doi.org/10.5281/zenodo.7716467>

Available at virtualconferences. press

ORCID 0000-0001-6156-3630

OPEN ACCESS

Синдром Лоу у детей

Г.Х. Исканова, Г.А. Юсупова, Н.А. Исроилова

Ташкентская медицинская академия

Кафедра детских болезней в семейной медицине

Аннотация. Рассмотрены вопросы клиники, лечения и исхода около-церебро-ренального синдрома Лоу у детей. Описано наблюдение двух мальчиков из одной семьи с синдромом Лоу, у которых поражение почек характеризовалось синдромом Фанкони.

Ключевые слова: дети, окуло-церебро-ренальный синдром, синдром Лоу.

Annotation. The issues of clinic, treatment and outcome of Lowe`s oculo-cerebro-renal syndrome in children are considered. The observation of two boys from the same family with Lowe`s syndrome, in which kidney damage was characterized by Fanconi`s syndrome, is described.

Key words: children, oculo-cerebro-renal syndrome, Low`s syndrome.

В мировой литературе заболевание известно под названием «окуло-церебро-ренальный синдром», или синдром Лоу (Lowe), Lowe-syndrom, OCRL; реже как синдром Lowe-Terry-McLachlan, синдром Lowe-Bickel, глазо-почечно-мозговой синдром Fanconi, крайне редко как синдром Ziyl. Причина синдрома Лоу — врожденная недостаточность фермента фосфатидилинозитол-4,5-бифосфат-5-фосфатазы, вызванная [мутациями](#) в гене OCRL. [Ген](#) картирован на длинном плече X-хромосомы (Xq25-q26).

Материал и методы. Под нашим наблюдением находился мальчик О, 8 лет. Поступил с жалобами со стороны матери на полиурию, полидипсию, беспричинное повышение температуры тела. Из анамнеза, ребенок от 4 беременности и родов, протекавших без явной патологии, от близкородственного брака (отец и мать двоюродные брат и сестра). До настоящего времени у ребенка отмечались невыясненной этиологии анемия, по поводу чего неоднократно лечился по месту жительства. Данные жалобы в течение последнего года, не обследован, не лечился. При осмотре мальчик

правильного телосложения, пониженного питания. Нарушений со стороны скелетной мускулатуры нет. Обращает на себя внимание светлая кожа, светлый цвет глаз, голубые склеры. Отмечается постоянный горизонтальный нистагм, расходящееся косоглазие, понижение зрения. Слизистые чистые, бледные. Консультация окулиста - тапеторетинальная абиатрофия. Атрофия зрительного нерва. Нистагм. Расходящееся косоглазие. По внутренним органам без особенностей. Со стороны нервной системы: мальчик замкнут, в контакт вступает неохотно, ответы односложные. Очень привязан к матери. Интеллект сохранен. В анализе крови выраженная анемия: эр.-3,0, Нв - 82г/л, ЦП.- 0,8, лейкоц.- 7,7, п/я - 0, с/я- 46, эоз.- 3, лимф.- 47, мон.- 4, СОЭ- 5мм/час. В анализах мочи: белок - следы, лейкоц. и эр. ед. Проба Нечипоренко: лейкоц.-3000, эр.-1000. В пробе Зимницкого относительная плотность мочи- 1002-1004, соотношение дневного диуреза и ночного 1:1. В моче глюкозурия, аминокислотурия, кальциурия, метаболический канальцевый ацидоз. Суточный диурез 5 литров (соответствует количеству выпитой жидкости). В сыворотке крови содержание мочевины- 6,2ммоль/л., креатинин - 0,05 ммоль/л. Общий белок-74,5 г/л. Кальций-2,0 ммоль/л, калий-3,0 ммоль/л, общий холестерин 7,1, триглицериды-1,3. НвSAg- отр. АСЛО-250, СРБ- отрицательный, сахар крови -5,0 ммоль/л. Температура тела постоянно 38,0-38,5 С. На УЗИ почек и МРТ: левосторонний гидронефроз. Из дополнительного анамнеза выяснено, что второй ребенок в семье, 12 лет, с 8 лет был оформлен в интернат для незрячих детей в связи с врожденной глаукомой, горизонтальным нистагмом. При диспансерном обследовании у мальчика выявлена анемия тяжелой степени, не поддающаяся лечению антианемическими препаратами. При углубленном обследовании у больного также выявлена патология со стороны почек (вторично сморщенная почка) и признаки почечной недостаточности, по поводу чего ребенок в течение последнего года получает сеансы гемодиализа 2 раза в неделю. Признаков выраженной умственной отсталости у обоих мальчиков не было. Первый

ребенок в семье также длительно страдал тяжелой формой железодефицитной анемии и в возрасте 12 лет умер от анемии неясной этиологии. Назначение препаратов индометацина в дозе 0,025+ гипотиазида 0,025 постоянно позволили нормализовать температуру тела, уменьшить полидипсию и полиурию до 1,5 литров в сутки. Мальчик в удовлетворительном состоянии выписан на амбулаторное лечение. Однако больной через год поступает вновь в тяжелом состоянии с признаками почечной недостаточности - мочевины в сыворотке крови 35,0ммоль/л, креатинин-0,4 ммоль/л., анемия тяжелой степени (Hb-60г/л). В моче протеинурия (белок-0,132%, единичные лейкоциты и эритроциты). АД - 120/80. Изменения со стороны зрения не прогрессировали. Ребенок в настоящее время также находится на гемодиализе.

Таким образом, у 2 членов мужского пола из одной семьи наблюдается одинаковая патология - синдром Лоу. Прогноз у данного заболевания неблагоприятный. Возможен летальный исход вследствие развития вторичных инфекционных осложнений, ацидемической комы, отека легких, мозга, терминальной почечной недостаточности.

Литература:

- 1 Асанов А.Ю. Основы генетики и наследственные нарушения развития у детей. — М, 2003. — С. с.147-157.
2. Папаян А.В., Савенкова Н.Д. Синдром Лоу. В кн.: Клиническая нефрология детского возраста. Санкт-Петербург: 2008; стр. 224-226.
- 3.Папаян К.А., Савенкова Н.Д., Левиашвили Ж.Г., Левиашвили Н.Г. Окуло-цереброренальный синдром. Российский вестник перинатологии и педиатрии, №4,1998, с.39-43.
5. Lowe C.U., Terry M., McLachlan E.A. Organic aciduria, decreased renale ammoniac production, hydrophthalmos and mental retardation. A clinical entity. Am.J. Dis.Chil.1952;83

CONTENTS

CULTURAL SCIENCE

Қодирова Сарвиноз Муҳсиновна. - Полвон Качал - ўзбек анъанавий кўғирчок театрининг қахрамони.3

ECONOMICAL SCIENCE

Абдуллаева Матлуба Нематовна, Фарходова Шохиста Журъат қизи. - Корхоналарнинг ишлаб чиқариш фаолиятини баҳолаш услублари.6

Очилова Дилобар Караматовна. - Туризм хизматлар бозори самарадорлигини оширишнинг йўллари.11

Khalikova Lola Nazarovna. - Economic thoughts of great people.15

HISTORICAL SCIENCE

Madina Abdullayeva. - The history of development of Turkic tribes.44

MEDICAL SCIENCE

Babadzhanov A.Kh., Abdullazhanov B.R., Kuchkarov M.Yu. - Results of new domestic hemostatic film usage for spleen injuries.25

Khodjiyeva Dilbar Todjiyevna, Bozorov Uktam Naim ugli. - Optimization of treatment methods for herniated discs.28

Kuchkarov M.Yu., Babadzhanov A.Kh., Abdullazhanov B.R. - Results of new domestic hemostatic film usage for liver injuries.30

Saliev G.Z., Abdullazhanov B.R., Babadzhanov A.Kh. - Composite hemostatic plate for parenchymatic bleeding from the liver.33

Алиев Ш. М., Каюмов А. Р., Султанов Н. Х. - Сравнительный анализ результатов линейного протезирования и экзопротезирования восходящего отдела аорты в сочетании с заменой аортального клапана.39

Г.Х. Исканова, Г.А. Юсупова, Н.А. Исроилова. - Синдром лоу у детей.41

Мирзакаримов Б.Х. - Хирургическая лечения килевидной деформации грудной клетки у детей.44

Xudayberdiyeva D.A. - An integrated approach to the diagnosis of prostate cancer.46

Mirraximov Jamshid Abdullayevich, Maxmudova Nilufar Maxamadjonovna. - Surunkali gastrit kasalligini davolash va profilaktik tadbirlarini tashkil etishda xalq tabobatining o`rni....48

У.Т. Омонова, М.Ф. Холматов, К.К. Бобониязов. - Клиническо-неврологические особенности микроцефалии различного генеза.51

К. Z. Yakhyaeva. - Observation in dynamics of children who have undergone intrauterine blood transfusion for hemolytic disease due to the Rh factor.53

Kasimov Khayotbek Kabulovich. - An approach for detection acute sinusitis and its features occurred on the effect of allergic rhinitis.55

S. Tojiboev, T. Kamalov, Ya.Kh. Turakulov. - The dynamics of growth in the frequency of Charcot foot in the Republic of Uzbekistan for the period 2012 - 2021 years.57

Tashmatova G.A., Imuradova M.A. - Clinical and immunological characteristics of bronchial asthma in children against the background of atypical pathogens.59

Б.А. Тоиров, Е.В. Лигай. - Состояние андроген чувствительных рецепторов при иммуногистохимическом анализе больных с акне.62

Орипова О.О. – Дилятацион кардиомиопатияларда морфологик ўзгаришлар.64

Эргашева Наргиза Обиджоновна, Аvezов Муроджон Хайитбой ўғли. - Ишемик инсультни ўтқир даврини реабилитация қилишда акупунктуранинг аҳамияти.67