

Выпуск №1.1 (17) 2022

ISSN 2181-0443

Научно-практический журнал

re-health journal

Издается ежеквартально с 2019 года

Журнал зарегистрирован агентством информации и массовых коммуникаций при Администрации Президента Республики Узбекистан (№1297 от 10.06.2019 года). Журнал размещается в Научных электронных библиотеках (eLibrary.ru, CyberLeninka, GoogleScholar, sLIB.uz, SJIF, Readera, «Перечень-изданий.ru», ResearchBib, Directory of Research Journals Indexing и BASE - Bielefeld Academic Search Engine).

ГЛАВНЫЙ РЕДАКТОР

М.М. Мадазимов

ЗАМ. ГЛАВНОГО РЕДАКТОРА

З.А. Кахаров

ОТВЕТСТВЕННЫЙ СЕКРЕТАРЬ

Г. Н. Маматхужаева

КОРРЕКТОР И ДИЗАЙН

А.Х. Абдурахимов

РЕДАКЦИОННАЯ КОЛЛЕГИЯ

- **Т. С. Гусейнов** (Россия) д.м.н., профессор, академик РАМН
- **С. Т. Шатманов** (Киргизия) д.м.н., профессор, академик
- **О. Ж. Узаков** (Киргизия) д.м.н., профессор
- А. П. Надеев (Россия) д.м.н., профессор
- А. Н. Машак (Россия) д.м.н., профессор
- С. В. Клочкова (Россия) д.м.н., профессор
- **Н. Т. Алексеева** (Россия) д.м.н., профессор
- А. А. Воробьев (Россия) д.м.н., профессор
- **У. Ю. Эргашев** (Узбекистан) д.м.н., проф.
- **П. А. Елясин** (Россия) к.м.н., доцент

- А. А. Бейсембаев (Киргизия) к.м.н., доц.
- **Т. С. Абаева** (Киргизия) к.м.н., доцент
- **Л. К. Рахманова** (Узбекистан) д.м.н., доц.
- **Л. Н. Хегай** (Узбекистан) к.м.н., доц.
- **С. А. Сайфуллаева** (Узбекистан) д.м.н.
- И. Л. Привалова (Россия) д.б.н., доцент
- 3. А. Мамажонов (Узбекистан) к.м.н., доц.
- **М. И. Расулова** (Узбекистан) д.м.н., проф.
- **3. А. Эргашева** (Узбекистан) к.м.н., доц.
- **А. Н. Дон** (Узбекистан) к.м.н., доцент
- **М.Р.** Алибоев (Узбекистан) Phd
- **К. Ш. Сакибаев** (Киргизия) к.м.н., доц.

Учредители: ООО «RE-HEALTH» и Андижанский государственный медицинский институт.

Адрес издательства: 170127, г. Андижан, ул. Ю. Атабекова, 1.

Тел.: +998941010091, +998975829117

Эл.почта: re-health@mail.ru Телеграм канал: t.me/re_healthjournal

Caŭm: www.re-health.uz

RE-HEALTH JOURNAL 1.1-2023

СОДЕРЖАНИЕ РЕДАКЦИОННАЯ СТАТЬЯ

Kaxapoe 3.A.	1
БОЛЬШАЯ ПОТЕРЯ ДЛЯ НАУКИ	
МОРФОЛОГИЯ	
Гусейнов Т.С., Гусейнова С.Т., Эседова А.Э., Мавраева М.А., Кадиев А.Ш., Кахаров З.А.	4
ИСТОРИЧЕСКИЕ ЭТАПЫ РАЗВИТИЯ ЛИМФОЛОГИИ В ДАГЕСТАНЕ	
Расулов Х.А., Кахаров З.А., Шакиров О.М.	10
ВЛИЯНИЕ ГИПОТИРЕОЗА БЕРЕМЕННЫХ НА РАЗВИТИЕ ЭНДОКРИННЫЙ	
СИСТЕМЫ ПЛОДА	
ОБЩЕСТВЕННОЕ ЗДОРОВЬЕ И ОРГАНИЗАЦИЯ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ	
Ибрагимов Р.А.	12
ПРЕПОДАВАНИЕ ГИГИЕНЫ	
Мирзаева М.М.	15
МНЕНИЕ ВРАЧЕЙ СЕЛЬСКОГО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ – ОДНА ИЗ ОСНОВ	
УЛУЧШЕНИЯ МЕДИКО-САНИТАРНОЙ ПОМОЩИ	
Салиева М.Х.	20
МЕДИКО-САНИТАРНАЯ ПОМОЩЬ ГЛАЗАМИ ПАЦИЕНТОВ	
ДИАГНОСТИКА	
Нурматов С.Ю.	25
УЛЬТРАЗВУКОВОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ ЗАБОЛЕВАНИЙ ЩИТОВИДНОЙ	
ЖЕЛЕЗЫ	
Хасанов Д. Ш.	29
РОЛЬ ПУНКЦИОННОЙ ПУНКЦИОННОЙ БИОПСИИ ПОД КОНТРОЛЕМ	
УЛЬТРАЗВУКОВОЙ ИССЛЕДОВАНИЯ В ДИАГНОСТИКЕ ЛИМФОМЫ	
ОФТАЛЬМОЛОГИЯ	
Гуломидинов Б.Б., Икрамов $A.\Phi$.	34
ЛЕЧЕНИЕ СЛОЖНЫХ КАТАРАКТА С ПОМУТНЕНИЕМ РОГОВИЦЫ	
СОВРЕМЕННЫМИ СПОСОБАМИ	
ОТОРИНОЛАРИНГОЛОГИЯ	25
Исакжонов М.Ш., Усманова Н.А.,Исакжонова М.Б., Акбаров А.Х.	37
ИННОВАЦИИ В ДИАГНОСТИКЕ ХРОНИЧЕСКИХ ГНОЙНЫХ ГАЙМОРИТОВ	
ДЕРМАТОВЕНЕРОЛОГИЯ	10
Тошпулатов Б.Х., Абдужабборов Т.К.	40
ЗНАЧЕНИЕ ПИЯВКИ В ПАТОГЕНЕЗЕ И ЛЕЧЕНИИ АРТРОПАТИЧЕСКОГО	
ПСОРИАЗА	
педиатрия	1.0
Абдуллаева М.Э.	44
Вопросы лечения бронхолегочных заболеваний у детей	10
Рахманова Л.К., Болтабоева М.М.	48
КЛИНИКО-ГЕНЕТИЧЕСКИЕ ФАКТОРЫ РИСКА РАЗВИТИЯ НАСЛЕДСТВЕННЫХ НЕФРИТОВ У ДЕТЕЙ В УСЛОВИЯХ ФЕРГАНСКОЙ	
ДОЛИНЫ Vodovovomo og III V. Билдинов М.А. Vodovovom og V.А. Арланов С.И.	56
Ходжиметова Ш.Х., Гулямова М.А., Ходжиметов Х.А., Асланова С.Н. РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ ЖЕЛТУШНОГО СИНЛРОМА У	56
НОВОРОЖДЕННЫХ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ВРЕМЕНИ ПЕРВОГО ПРИКЛАДЫВАНИЯ К ГРУДИ И ЭФФЕКТИВНОСТИ СОСАНИЯ ГРУДИ	
МАТЕРИ	

RE-HEALTH JOURNAL 1.1-202

ВНУТРЕННИЕ БОЛЕЗНИ

Артикова С.Г., Юнусова З.В., Валиева З.С. ОЦЕНКА ЧАСТОТЫ СОПУТСТВУЮЩИХ СОСТОЯНИЙ В СОВРЕМЕННОЙ КАРДИОЛОГИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ	64
Ахматохунова М.К.	67
АНДРОГЕННЫЙ ДЕФИЦИТ И СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ	0,
Ибрагимов Д.Н., Примкулова Г.Н., Абдурахманов М.Г., Даулетбаев Б.К.	72
СОВРЕМЕННЫЙ ПОДХОД К ЛЕЧЕНИЮ ЗАБОЛЕВАНИЙ ПЕЧЕНИ	
Касимова Н.К.	75
ГАСТРОЭЗОФАГЕАЛЬНАЯ РЕФЛЮКСНАЯ БОЛЕЗНЬ	
Ниязов З.М., Ташматова Г.А., Исакова Д.З., Ганиева З.В.	79
диагностика и лечение психоэмоциональных заболеваний	
У ПАЦИЕНТОВ С АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ	
Одилжонова А.Б., Юлдашева Н.Э.	83
ЛЕЧЕНИЕ И ПРОФИЛАКТИКА СИНДРОМА АНЕМИИ СОВРЕМЕННЫМИ	
СПОСОБАМИ У БОЛЬНЫХ САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ	
Содикова Д.Т.	87
РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ ПРЕДЪЯЗВЕННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ И	
ЯЗВЕННОЙ БОЛЕЗНИ ЖЕЛУДКА В ПОПУЛЯЦИИ НАРКОМАНОВ	
Усманова У.И., Курбанова Г.У.	92
РОЛЬ МНОГОФАКТОРНЫХ ПРОЦЕССОВ ПРИ ХРОНИЧЕСКОЙ	
СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ	0.7
Усманова У.И., Муминов Ж.З.	95
ХАРАКТЕРИСТИКА АУТОИММУННЫХ ПРОЦЕССОВ ПРИ	
ХРОНИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ИШЕМИЧЕСКОЙ	
ЭТИОЛОГИИ	0.0
Усманова У.И., Олимов Д.М.	98
РОЛЬ ПРОВОСПАЛИТЕЛЬНЫХ ЦИТОКИНОВ ПРИ МЕТАБОЛИЧЕСКОМ	
СИНДРОМЕ	101
Эргашева 3.A.	101
МИОКАРД И COVID-19	

RE-HEALTH JOURNAL 1.1-2023

УДК:616-6

КЛИНИКО-ГЕНЕТИЧЕСКИЕ ФАКТОРЫ РИСКА РАЗВИТИЯ НАСЛЕДСТВЕННЫХ НЕФРИТОВ У ДЕТЕЙ В УСЛОВИЯХ ФЕРГАНСКОЙ ДОЛИНЫ

Рахманова Лола Каримовна
Ташкентская медицинская академия
Болтабоева Муқаддас Машрабовна
Андижанский государственный медицинский институт

С целью выявления клинико-генетических факторов риска развития наследственных нефритов у детей в условиях Ферганской долины проанализированы данные 168 историй болезни детей в возрасте от 1 до 14 лет с диагнозом гломерулонефрит (острый-130 и хронический-38) за 2017-2021 гг., получавших стационарное лечение в детской многопрофильной клинике АГМИ. Было выявлено, что в условиях Ферганской долины отмечается тенденция увеличение числа больных с инфекцией мочевыводящих путей и дисметаболических нефропатий семейного генеза. Частота случаев наследственного нефрита выше среди больных хроническим гломерулонефритом, чем с острым гломерулонефритом и пиелонефритом. К алгоритмам ранней диагностики наследственного нефрита у детей относятся сочетанное поражение органов слуха и зрения, почечных заболеваний у нескольких членов семьи или среди родственников.

Ключевые слова: наследственных нефропатий, клиника, генетика, гломерулонефрит.

CLINICAL AND GENETIC RISK FACTORS FOR THE DEVELOPMENT OF HEREDITARY NEPHRITIS IN CHILDREN IN THE CONDITIONS OF THE FERGANA VALLEY

In order to identify clinical and genetic risk factors for the development of hereditary nephritis in children in the Fergana Valley, we analyzed data from 168 case histories of children aged 1 to 14 years with a diagnosis of glomerulonephritis (acute-130 and chronic-38) for 2017-2021, who received inpatient treatment in the children's multidisciplinary clinic of ASMI. It was found that in the conditions of the Ferghana Valley there is a tendency to increase the number of patients with urinary tract infections and dysmetabolic nephropathies of family origin. The incidence of hereditary nephritis is higher among patients with chronic glomerulonephritis than with acute glomerulonephritis and pyelonephritis. Algorithms for early diagnosis of hereditary nephritis in children include combined damage to the organs of hearing and vision, kidney diseases in several family members or among relatives.

Key words: hereditary nephropathy, clinic, genetics, glomerulonephritis.

Ввеление. В настоящее время сложной является проблема нефропатий, развивающихся при генетической предрасположенности [1,2,4]. Наследственный нефрит по данным нефрологического отдела педиатрии и детской хирургии МЗ РУз по многолетним наблюдениям составляет в разные годы 6—8% от общего числа больных с патологией почек. В Ферганской долине одной из причин наследственных и врождённых нефритов являются родственные браки, наследственные заболевания у родителей, родственников, перенесенные инфекционные также тератогенное действие заболевания матери, a лекарственных препаратов в период первого триместра беременности. Клинические наблюдения ученых подтверждают, что для ряда врожденных или наследственных заболеваний мочевыделительной системы характерны стигмы соединительнотканного дизэмбриогенеза, причем не только внешние, соматические, но также, в частности, органов мочевой системы, связанные с наследственной передачей болезней или состоянием, которое называют «от органа к органу» [3,5,6,7]. В связи с этим в последние годы настоятельно

требуется изучить генетические основы заболеваний почек, клинически проявляющиеся нефропатиями.

Цель исследования — изучить клинико-генетические особенности течения наследственных нефропатий у детей в условиях Ферганской долины.

Материалы и методы

Нами были проанализированы данные 168 историй болезни детей в возрасте от 1 до 14 лет с диагнозом гломерулонефрит (ГН) (острый-130 и хронический-38) за 2017-2021 гг., получавших стационарное лечение в детской многопрофильной клинике АГМИ. Из них: нефритический вариант ОГН- 84 (61,8%), нефротический вариант — 22 (16,2%) и у 30 детей (22,1%)- нефротический синдром с гематурией и гипертонией. Нефротическая форма ХГН-31 (65,6%), смешанная форма — 7 (21,4%), гематурическая форма- 4 (11,5%). Дети с наследственными нефритами (упорная гематурия, тугоухость, поражение глаз, нарушение функции почек хотя бы у одного члена семьи) были отобраны из числа детей с острыми гломерулонефритами (в 8 случаях) и у 4-х среди хронических форм гломерулонефритов (табл.1).

Таблица 1 Структурная характеристика различных форм гломерулонефрита (по данным ОДММЦ г.Андижан)

Острый гломерулонефрит						Хронический гломерулонефрит					
Нефротический синдром		ротический Нефритичес-		Нефротичес- кий синдром с гематурией и гипертонией		Нефротичес- кая форма		Гематуричес- кая форма		Смет ная форм	
абс	%	абс	%	абс	%	абс	%	абс	%	абс	%
32	25	84	65	14	10	27	71	4	10,5	7	18,5

Общее количество детей с наследственным нефритом приходилось на все случаи острого гломерулонефрита 6,2 % и на хронические формы данного заболевания — 12,5%. И так наследственный нефрит наиболее часто встречается среди хронических заболеваний почек преимущественно среди больных хроническим гломерулонефритом (табл.2).

Таблица 2 Возрастно-половая характеристика детей с наследственным нефритом (%)

						- 11	(' ')
No	Возраст	Мальчики		Девочки		Всего	
	обследованных	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%
	больных						
1.	1-5 лет	1	8,5	-	ı	1	8,5
2.	6-10 лет	6	50	-	ı	6	50
3.	11-14 лет	2	16,7	3	25	5	41,7
	Всего	9	75	3	25	12	100

Как показывают данные (табл.2), среди обследованных детей преобладают мальчики (75%), что значительно превышает (3:1) долю девочек (25%, p<0,01). Наибольшее количество обследованных приходилось на возраст 6-10 лет -6 детей (50 %) и 11-14 лет (41,7%), наименьшее на возрастной период до 5 лет (8,3 %). Преобладание доли мальчиков среди обследованных детей с наследственным нефритом в наших исследованиях указывает на сцепленность с половой X хромосомой при рецессивном типе наследования. В качестве контрольной группы взяты 30 детей в возрасте 1-14 лет, страдающих не наследственными заболеваниями почек.

В исследовании членов семьи больных детей нами использован комплексный подход: клинико-анамнестические, лабораторные (клинические и биохимические) и генеалогические исследования. Также проводилась воздушная и костная аудиметрия слухового порога на отечественном аудиометре. Выявление стигм дизэмбриогенеза было дополнительным опорным методом диагностики. Из общеклинических лабораторных методов обязательным было проведение клинического анализа крови, мочи и кала. При интерпретации показателей анализа мочи проводилось типирование вариантов гематурии с помощью критериев West C.C. 1976, Bragon J. 1977, по Я.Ю.Иллека и соавт. (2000), степень выраженности эритроцитурии по рекомендациям Т.В.Сергеевой (1976). Оценка состояния сердечно-сосудистой системы проводилась путем измерения артериального давления, расчета сердечного индекса, удельного и минутного объема сердца, ЭКГ. Цифровые данные обработали методом вариационной статистики с вычислением достоверности численных различий по Стъюдента.

Результаты и их обсуждение. В ходе проводимых исследований нами была изучена структура заболеваний почек (2015-2018 гг.) по данным нефрологического отделения ОДММЦ г.Андижана (табл.3).

Таблица 3 Нозологическая структура заболеваний почек (% к обшему числу больных)

	(70 к общему числу обльных)									
$N_{\underline{0}}$	Наименование	2015 год		2016 год		2017 год		Всего, р<0,0		
	заболеваний	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%	
1.	Острый пиелонефрит	95	20,9	117	20,9	159	27,2	371	23,2	
2.	Хронический пиелонефрит	48	10,5	77	13,8	82	14,04	207	12,9	
3.	Острый гломерулонефрит	146	32,1	159	28,4	102	17,3	407	25,47	
4.	Хронический гломерулонефрит	109	23,9	104	18,6	73	12,4	286	17,9	
5.	Дизметаболические нефропатии	39	8,57	64	11,45	99	17,47	202	12,64	
6.	Инфекции мочевых путей – циститы.	9	1,98	17	3,04	45	7,70	71	4,44	
7.	Тубулопатии	1	0,22	2	0,36	1	0,17	4	0,25	
8.	Врожденный нефротический синдром	2	0,44	10	1,79	9	1,54	21	1,31	
9.	Хроническая почечная недостаточность	2	0,44	4	0,72	6	1,03	12	0,75	
10.	Наследственный нефрит: синдром Альпорта, синдром Лоу и Фанкони.	4	0,88	5	0,89	8	1,37	17	1,06	
	Всего	455	100	559	100	584	100	1598	100	

Как видно из данных (табл.3), среди нефрологических больных, год за годом увеличивается доля детей с острыми и хроническими формами пиелонефрита, острые формы с 20,95 в 2015 году увеличились до 27,% в 2017 году, в то же время хронические формы от 10,5 % до 14,04 %. Общая доля пиелонефрита в структуре нефрологических заболеваний за годы исследования составила 36,1%. Напротив, доля гломерулонефритов в структуре нефрологических заболеваний уменьшилась – острые от 32,1 % до 17,3 %, а хронические с

23,9 % до 12,4 %. Общая доля гломерулонефритов за эти годы составила 43,4 %, что превышает общую долю пиелонефритов (36,1%), (p<0,01). Наши исследования показали, что в общей структуре нозологии заболеваний почек увеличивается и удельный вес инфекции мочевыводящих путей (от 1,98 % в 2015 году до 7,7 % в 2017 году).

Анализ данных (табл.3) показал, что в структуре нефрологических заболеваний увеличивается и доля дисметаболических нефропатий от 8,57 % в 2015 году до 17,47% в 2017 году, т.е. почти вдвое. Наше внимание привлекает тот факт, что дисметаболические нефропатии в наших исследованиях были обусловлены семейными, средовыми и наследственными факторами, т.е. аналогичная симптоматика отмечалась у родителей, сибсов и их можно отнести к семейным формам нефропатии. Если учесть, что многие вторичные формы пиелонефрита чаще обусловлены семейными дисметаболическими нефропатиями, то семейные или наследственно обусловленные нефропатии в регионе Ферганской долины составляют 25,2 % случаев всех заболеваний почек за истекшие годы.

значение в наших исследованиях Существенное было уделено наследственных нефритов (НН). Нами НН был диагностирован в том случае, если у ребенка отмечается упорная гематурия (макро- или микрогематурия) в сочетании с поражением глаз, органов слуха, а также выявлении среди членов семьи (родители, сибсы) хотя бы одного больного с заболеванием почек аналогичного генеза. Как видно из результатов наших исследований НН имеет тенденцию к увеличению (4 случая в 2015 году и 12 случаев в 2017 году). НН при тщательном планировании целенаправленного исследования, включавшего аудиометрические и генеалогические исследования диагностирован за истекшие 3 года у 18 детей, что составило 3,17% из числа всех госпитализированных (1598 детей). Диагноз НН установлен в 8 случаях среди детей с гломерулонефритами - в 2-х случаях при их остром течении и первичном обращении, в 6 случаях при хроническом течении патологии; в 4-х случаях у детей с пиелонефритом на фоне дисметаболической нефропатии, у 5 детей, госпитализированных в различных стадиях ХПН при обращения к специалистам с проблемами зрения и слуха.

Последний факт говорит о запоздалой диагностике НН, их относительно скрытом дебюте, что сокращает сроки возможной консервативной терапии данной категории больных и обусловливает относительно быстрый летальный исход. Наш анализ выборки детей с НН показал, что они преимущественно состояли из сельских регионов (Шахрихан, Кургантепа) - 11, чем городских (г.Андижан) - 7. О трудностях диагностики НН свидетельстивует и то факт, что из числа детей с НН в 8 случаях они длительно (до 6 лет), наблюдались в условиях поликлиники, детских стационаров под диагнозом «гломерулонефрит», «нефротический синдром», «вторичный пиелонефрит», «инфекции мочевыводящих путей» и не использовали дополнительные (генетические, аудиометрические) методы исследования. Возраст детей с НН был преимущественно до 8 лет (58,3 %), чем 12 лет и старше (41,7%) и среди них преобладали дети мужского пола (75%), чем девочки (25 %) и соотношение мальчиков к девочкам составило 3:1.

Как видно из данных (табл.4), характеристика акушерского анамнеза матерей больных детей с НН показала, что матери чаще страдали токсикозами беременности, выявлены кровотечения в анамнезе; среди экстрагенитальных заболеваний чаще выявлялась патология почек и мочевыводящих путей (Р<0,01), сердечно-сосудистые заболевания - (Р<0,01), болезни эндокринного генеза (Р<0,01), чем заболевания ЖКТ, гематологического и аллергологического генеза (P < 0.05). У матерей роды чаще осложнялись дискоординированными родами - быстрые и стремительные (Р<0,05), слабость родовой деятельности (Р<0,01), отслойкой нормально расположенной плаценты (Р<0,05) и обвитием пуповины (Р<0,01) и явились основанием развития у плода гипоксии (Р<0,05) и асфиксии новорожденных (Р<0,05). Среди детей с НН преобладали дети, родившиеся исходно низкой массой тела (≤ 2700 гр.) (P<0,01), чем дети матерей контрольной группы.

Таблица 4 Акушерский анамнез матерей больных детей с наследственным нефритом (%)

$N_{\underline{0}}$	Перечень нозологических единиц	У матереі	й детей	У мате	ерей	P
		с НН		здоровых детей		
		n= 1	n= 18		n= 30	
		абс	%	Абс.	%	
1.	Течение беременности:					
	- гестозы беременности;	4	33,3	5	16,7	<0,01
	-кровотечения в 1-й половине	2	16,5	1	3,33	<0,001
	беременности;					
	-экстрагенительные заболевания:					
	а)сердечно-сосудистые заболевания;					
	б)заболевания ЖКТ;	5	41,7	3	10,0	<0,01
	в)заболевания эндокринного генеза;	_				
	г)заболевания почек и	3	25,0	5	16,7	<0,05
	мочевыводящих путей;	5	41,7	6	20,0	<0,01
	д)прочие: аллергологические,		50.0		267	0.01
	гематологические.	6	50,0	8	26,7	<0,01
		4	33,3	7	23,3	<0,05
2.	Течение родов:	4	33,3	/	23,3	<0,03
۷.	-дискоординированные роды;	3	25,0	5	16,7	<0,05
	-слабость родовой деятельности;		25,0		10,7	<0,03
	-отслойка плаценты;	5	41,7	7	23.3	<0,01
	-обвитие пуповины;		11,7	,	23.3	10,01
	-гипоксия плода;	4	33,3	8	26,7	<0,05
	-асфиксия новорожденных;	3	25,0	4	13,3	<0,01
	-рождение детей с низкой массой	6	50,0	10	33,3	<0,05
	тела (<2700 гр)	7	58,3	12	40,0	<0,05
	•					
		5	41,7	6	20,0	<0,01

Изучение частоты перенесенных заболеваний у детей НН показало, что они относятся к группе часто болеющих детей (P<0,01), с повторными инфекциями респираторной системы (до 4-5 раз в год), страдали различными формами пищевой и лекарственной аллергии (P<0,01), в раннем детстве часто переносили кишечные инфекции (гепатит, сальмонеллезы, кишечные коли-инфекции и т.д.), у них в анамнезе высока частота перенесения вирусных инфекций – корь, краснуха и т.д. (P<0,01).

Основными клиническими симптомами НН были бледность, пастозность, синюшность под глазами, быстрая утомляемость, головные боли, симптомы интоксикации, артериальная гипотензия, внешние стигмы дизэмбриогенеза, почечные стигмы, тугоухость, аномалии зрения (рис.1).

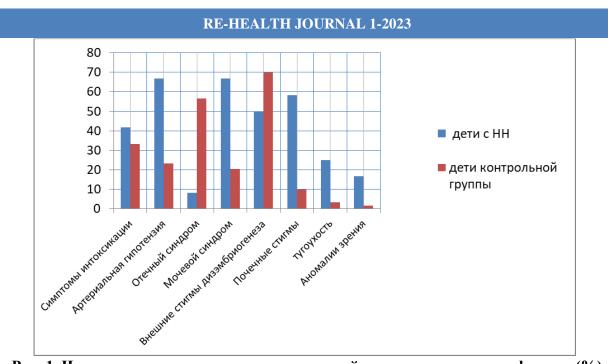


Рис. 1. Частота клинических симптомов у детей с наследственным нефритом (%)

Уровень АД у больных НН составил САД ($90,0\pm5,6$ мм рт.ст.), ДАД ($54,0\pm1,76$ мм рт.ст.) и часто выявлялся артериальная гипотензия — 66,7% по сравнению с детьми контрольной группы (23,3% и 56,7%) (P<0,001). Отечный синдром был выраженным в терминальной стадии ХПН у детей с НН. Мочевой синдром проявлялся упорной протеинурией — $3,57\pm0,71$ % в порциях мочи и показало потерю 1,65 гр белка при общем среднем суточном диурезе у больных детей с НН ($808\pm69,5$ мл). Также выявили умеренная гематурия, то есть эритроцитурия составила 3-4 неизмененных и 6-8 измененных эритроцитов, а лейкоцитов 7-8 в поле зрения. Удельный вес мочи больных детей с НН в среднем составил $1012\pm2,59$.

Таким образом, НН в регионе Ферганской долины протекает с преобладнием гипотензивного, отечного синдромов, чем мочевого и интоксикационного. Гематурический синдром при НН чаще всего обусловлен нарушением гломерулярной проницаемости. Однако выявление нами случаев НН среди больных с пиелонефритом (4случая) свидетельствует о развитии интерстициального нефрита на фоне дисметаболической нефропатии и не исключает тубулярный генез гематурии из-за оксалурии и уратурии.

Для подтверждения диагноза НН особенно было важным выявление стигма дизэмбриогенеза. В наших исследованиях наиболее отличительными стигмами дизэмбриогенеза были гипертелоризм переносицы и сосков (P<0,001) (табл.5).

Известно что, характерными признаками НН являются снижение порога слуха (синдром Альпорта), что чаще всего связано с невритом слухового нерва.

В наших исследованиях аудиометрические подтверждения снижения слуха – тугоухость I-II степени выявлена в 6 случаях (30 %), в 7 случаях -клиническое снижение слуха у детей с НН, т.е. клиническое и инструментальное снижение слуха у больных составило 72,0%, который согласуется с данными литературы (50-60%). Необходимо учесть, что по мере прогрессирования болезни, с возрастом происходит увеличение числа больных детей с нарушением слуха. В 3-х случаях был подтвержден кохлеарный неврит. Интересно отметить, что частота стигм дизэмбриогенеза превалировала у детей с сидромом Альпорта и пониженным слухом.

Таблица 5

Частота стигмы дизэмбриогенеза у детей с наследственным нефритом (%)

№	Стигмы	Дети с НН		Контро		P			
		(n =	(n =12)		группа (n = 30)				
		Абс.	%	Абс.	%				
	I. Аномалии черепа								
1	брахи- и долихоцефали)	1	8,3	-	_	-			
2.	Уплощенный затылок	2	16,7	2	6,6	< 0,01			
3.	Выраженные надбровные дуги	2	16,7	1	3,3	< 0,01			
	II. Аномалии лицо								
1	Седловидный нос, уплощенный	1	8,3	3	10,0	< 0,05			
	нос								
2.	гипертелоризм	3	25,0	1	3,3	< 0,001			
3.	Эпикант	4	33,3	3	10,0	< 0,05			
4.	Высокое готическое нёбо	2	16,7	1	3,3	< 0,05			
5.	Аномалии расположения ушей	2	16,7	4	13,3	< 0,05			
6.	Диспластический рост	1	8,3	5	16,7	< 0,05			
	III. Аномала	ии туловии	је, конечнос	сти					
1.	Сандалевидная щель между 1-2	2	16,7	1	3,3	< 0,01			
	пальцами кистей и стоп								
2.	Гипертелоризм сосков	3	15	2	6,6	< 0,001			
3.	Деформация грудной клетки	4	33,3	1	3,3	< 0,001			
4.	Клинодактилия	2	16,7	3	10,0	< 0,05			

Выводы:

- 1. В Ферганской долине в структуре нозологических форм заболеваний почек и мочевыводящих путей отмечается тенденция к увеличению числа больных с инфекцией мочевыводящих путей и дисметаболических нефропатий наследственного генеза.
- 2. Частота случаев наследственного нефрита выше среди больных хроническим гломерулонефритом, чем с острым гломерулонефритом и пиелонефритом и чаще встречаются органоспецифические стигмы (аномалия почек и мочевых путей) по сравнению с внешними соматическими стигмами.
- 3. К алгоритмам ранней диагностики наследственного нефрита у детей относятся сочетанное поражение органов слуха и зрения, выявление почечных заболеваний у нескольких членов семьи или среди родственников.
- 4. Для ранней диагностики наследственного нефрита среди детей необходимо включение генеалогического метода изучения наследственности при острых и хронических заболеваний почек.

ЛИТЕРАТУРА:

- 1. Таболин В.А., Ишкабулов Д.И., Тимурова Н.Ф. Семейные нефропатии с гематурией. //Проблемы биологии и медицины. 2003. № 3-1 (31), стр 66-68.
- 2. Игнатова М.С, Коровина Н.А. Диагностика и лечение нефропатий у детей. М.Геотар-Мелиа. 2007. – 336 с.
- 3. Рахманова Л.К., Ганиева М.Ш., Болтабоева М.М., Рахманов А.М. Особенности течения нефротического синдрома у детей с фоновой патологией в условиях Ферганской долины Rehealth journal 2022. №2; (14): 136-140.

- 4. Gubler M.C. Diagnosis of Alport syndrome without biopsy. | // Pediatr. nephrol. – 2007. – Vol.22. – P.621-625.
- 5. Barnett H.L., Schoeneman M., Bernstein J. et al. // Pediatric Kidney Disease // Ed. C.M. Edelmann. Boston, 2009. P.675.
- 6. Bergstein J.M., Andreoli S.P. // Pediatr. Nephrol. 1995. Vol. 9. P. 268-271.
- 7. Cameron J.S., Turner D.R., Heaton J. et al. // Amer. J.Med. 2010. Vol.74. P.175-180.
- 8. Miliner D.S. Morgenstern B.Z. // Pediatr. Nephrol. 2011. Vol. 5. P. 587-590.
- 9. Рахманова Л.К., Искандарова И.Р. Фактор риска прогрессирования хронического гломерулонефрита у детей // RE-HEALTH journal. 2021.-№ 1(9).- C.236-244.