



**ЎЗБЕКИСТОН РЕСПУБЛИКАСИ СОҒЛИҚНИ САҚЛАШ ВАЗИРЛИГИ
РЕСПУБЛИКА ИХТИСОСЛАШТИРИЛГАН
ПЕДИАТРИЯ ИЛМИЙ-АМАЛИЙ ТИББИЁТ МАРКАЗИ
ЎЗБЕКИСТОН ПЕДИАТРАЛАР АССОЦИАЦИЯСИ**

**«БОЛАЛАРДА КАМ УЧРАЙДИГАН (ОРФАН) КАСАЛЛИКЛАРНИ
ТАШХИСЛАШ ВА ДАВОЛАШНИНГ ДОЛЗАРБ МУАММОЛАРИ»**

**Халқаро иштирокидаги Республика илмий-амалий анжуман
материаллари, 2023 йил 10 март**

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН
РЕСПУБЛИКАНСКИЙ СПЕЦИАЛИЗИРОВАННЫЙ
НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ ЦЕНТР ПЕДИАТРИИ
АССОЦИАЦИЯ ПЕДИАТРОВ УЗБЕКИСТАНА**

**Материалы Республиканской
научно-практической конференции с международным участием**

**«АКТУАЛЬНЫЕ ПРОБЛЕМЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ
С РЕДКИМИ (ОРФАННЫМИ) И ДРУГИМИ НАСЛЕДСТВЕННО-
ГЕНЕТИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ»**

10 марта 2023 года

ТОШКЕНТ –2023

МУНДАРИЖА

- 1. Абдукадирова М.К., Рахманкулова З.Ж.**
СОСТОЯНИЕ ПЕРИФЕРИЧЕСКОЙ КРОВИ У НЕДОНОШЕННЫХ НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ С ВНУТРИУТРОБНЫМИ ИНФЕКЦИЯМИ 1.
- 2. Абдуллаев С.К., Шамсиев Ф.М.**
ОСОБЕННОСТИ МИКРОЭЛЕМЕНТНОГО СТАТУСА У ДЕТЕЙ С БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМОЙ РАЗЛИЧНОЙ СТЕПЕНИ ТЯЖЕСТИ 2.
- 3. Абдурахманова Ф.Р., Ишниязова Н.Д., Умарова Л.Н., Туракулова К.Х., Туляганова А.З.**
ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ АТИПИЧНОЙ ЦЕЛИАКИИ У ДЕТЕЙ ... 3.
- 4. Абдрахманова Ш.З., Арингазина А.М., Адаева А.А., Слажнева Т.И.¹, Калмакова Ж.А.**
ОЦЕНКА ПИЩЕВОГО СТАТУСА И ПРИВЫЧЕК В ПИТАНИИ ДЕТЕЙ МЛАДШЕГО ШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА Г. АЛМАТЫ, РЕСПУБЛИКА КАЗАХСТАН..... 4..
- 5. Агзамходжаева Б.У., Салихова К.Ш., Шамансуров Ш.Ш., Ишниязова Н.Д.**
ЭЭГ ИССЛЕДОВАНИЕ У НЕДОШЕННЫХ НОВОРОЖДЕННЫХ С ГИПОКСИЧЕСКИ-ИШЕМИЧЕСКОЙ ЭНЦЕФАДЛОПАТИЕЙ 5.
- 6. Адаева А.А., Абдрахманова Ш.З., Слажнева Т.И., Каусова Г.К., Калмакова Ж.А.**
ИЗУЧЕНИЕ САМООЦЕНКИ СОСТОЯНИЯ ЗДОРОВЬЯ ГОРОДСКИХ И СЕЛЬСКИХ ШКОЛЬНИКОВ КАЗАХСТАНА 7.
- 7. Алимova Д.Д., Джаббаровa Д.Р., Расулова Н.А.**
АЛЛЕРГЕННЫЙ ПРОФИЛЬ ПОЛИПОЗНОГО РИНОСИСУСИТА 8.
- 8. Арипов А.Н., Арипов О.А., Ахунджанова Л.Л., Набиев А.У., Каримов Ш.Б.**
СЕЛЕКТИВНОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ ДЕТЕЙ С РЕДКИМИ НАСЛЕДСТВЕННЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ 9.
- 9. Ахмедова Д.И., Ахмедова Н.Р., Ибрагимов А.А., Касымова И.У., Маматкулова Р.И.**
РАСПРЕДЕЛЕНИЕ АНТИГЕНОВ HLA У ДЕТЕЙ, СТРАДАЮЩИХ ЮВЕНИЛЬНЫМИ АРТРИТАМИ 10.
- 10. Ахмедова К.Р., Алимova Н.У., Махмудова М.М., Садикова А.С., Юлдашева Ф.З., Сулейманова Ф.Н.**
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИНДРОМА ШЕРЕШЕВСКОГО ТЕРНЕРА 11.
- 11. Ахмедова Н.Р., Сайдалиева Ф.Ш., Ибрагимов А.А.**
ПОКАЗАТЕЛИ ФАКТОРА РОСТА ЭНДОТЕЛИЯ СОСУДОВ У ДЕТЕЙ С ЮВЕНИЛЬНЫМ АРТРИТОМ С СИСТЕМНЫМ НАЧАЛОМ..... 12
- 12. Валиева К.Н., Исмагуллаева М.Н., Рустамова У.М.**
ПРОГРЕССИРУЮЩИЙ ОССИФИЦИРУЮЩИЙ МИОЗИТ 13.
- 13. Валиева К.Н., Исмагуллаева М.Н., Рустамова У.М.**
РЕЗУЛЬТАТЫ КЛИНИКО-ЛУЧЕВЫХ МЕТОДОВ ИССЛЕДОВАНИЙ У ДЕТЕЙ С ПРОГРЕССИРУЮЩИМ ОССИФИЦИРУЮЩИМ МИОЗИТОМ..... 14.
- 14. Джаббаровa Д.Р., Каримова М.М., Алимova Д.Д.**
СЕНСОНЕВРАЛЬНАЯ ТУГОУХОСТЬ ИНФЕКЦИОННОЙ ЭТИОЛОГИИ У ДЕТЕЙ И МЕРЫ ПРОФИЛАКТИКИ..... 15.
- 15. Джаббаровa Д.Р., Каримова М.М., Расулова Н.А.**
СОВЕРШЕНСТВОВАНИЕ ДИАГНОСТИКИ, ЛЕЧЕНИЯ И ПРОФИЛАКТИКИ ТУГОУХОСТИ ДЕТЕЙ СО СРЕДНИМ ОТИТОМ 16.
- 16. Джураев А.М., Алимухамедова Ф.Ш.**
НАШ ОПЫТ ЛЕЧЕНИЯ БОЛЕЗНИ ШПРЕНГЕЛЯ У ДЕТЕЙ..... 17.
- 17. Джураев А. М., Алимухамедова Ф.Ш.**
ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ ГИПЕРМОБИЛЬНОГО СИНДРОМА У ДЕТЕЙ..... 18.
- 18. Зайнабитдинова С.Н., Шамсиев Ф.М.**
КЛИНИКО-БИОХИМИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ВНЕБОЛЬНИЧНОЙ ПНЕВМОНИИ ЗАТЯЖНОГО ТЕЧЕНИЯ У ДЕТЕЙ 19.
- 19. Зайнабитдинова С.Н., Шамсиев Ф.М., Каримова Н.И.**
ЗНАЧИМОСТЬ МАРКЕРОВ ВОСПАЛЕНИЯ В РАЗВИТИИ ЗАТЯЖНОГО ТЕЧЕНИЯ ПНЕВМОНИИ У ДЕТЕЙ 20.
- 20. Закирова У.И.**

АНАЛИЗ ЗАБОЛЕВАЕМОСТИ РЕЦИДИВИРУЮЩЕГО БРОНХИТА СРЕДИ ДЕТЕЙ В АМБУЛАТОРНО-ПОЛИКЛИНИЧЕСКИХ УСЛОВИЯХ	21
21. Закирова У.И., Каримджанов И.А. ГЕНЕАЛОГИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ ДЕТЕЙ С РЕЦИДИВИРУЮЩЕЙ БРОНХИАЛЬНОЙ ОБСТРУКЦИЕЙ.....	23.
22. Ибрагимов А.А., Ахмедова Д.И., Ахмедова Н.Р., Файзиев А.А. ДИНАМИКА КЛИНИЧЕСКИХ ПОКАЗАТЕЛЕЙ У ДЕТЕЙ С ЮВЕНИЛЬНЫМИ АРТРИТАМИ С СИСТЕМНЫМ НАЧАЛОМ НА ФОНЕ ТЕРАПИИ	24.
23. Исмагова К.А., Маматова Ш.Р., Эргашев Ж. Д. ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ ИММУНОМОДУЛИРУЮЩЕГО ПРЕПАРАТА У ДЕТЕЙ С ХРОНИЧЕСКИМ ТОНЗИЛЛИТОМ.....	25.
24. Каримова Н.И. КЛИНИКО-АНАМНЕСТИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ХРОНИЧЕСКОГО БРОНХИТА У ДЕТЕЙ.....	27.
25. Каримова Н.И. ЛАБОРАТОРНЫЕ АСПЕКТЫ РАЗВИТИЯ ХРОНИЧЕСКОГО БРОНХИТА У ДЕТЕЙ.....	28.
26. Каримова Н.И., Шамсиев Ф.М., Абдуллаев С.К., Урумбоева З.О., Зайнабитдинова С.Н. ПРОГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЫ У ДЕТЕЙ	29.
27. Каримова М.Х., Шамсиев Ф.М., Мусажанова Р.А., Азизова Н.Д., Зокиров Б.К., Зокиров И.Д. ОСОБЕННОСТИ ЦИТОКИНОВОГО ПРОФИЛЯ У ДЕТЕЙ С БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМОЙ	30.
28. Курьязова Ш.М., Илхомова Х.А., Худайназарова С.Р. СОСТОЯНИЕ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ ПРИ БРОНХИТАХ У ДЕТЕЙ С ЗАТЯЖНЫМ КАШЛЕМ	32.
29. Курьязова Ш.М., Худайназарова С.Р., Юлдашева М. СОСТОЯНИЯ МИКРОБИОЦИНОЗА КИШЕЧНИКА У ДЕТЕЙ ПРИ ОСТРОЙ ПНЕВМОНИИ.....	33..
30. Мавлянова Н.Т., Агзамова Н.В. ОСОБЕННОСТИ КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНЫХ ПОКАЗАТЕЛЕЙ НАЗОФАРИНГЕАЛЬНОГО НОСИТЕЛЬСТВА S.PNEUMONIAE У ЗДОРОВЫХ ДЕТЕЙ.....	34.
31. Махмудов М.У., Иноятова Ф.И., Наджимутдинова Н.Ш. ОСОБЕННОСТИ СЛУХОВОГО АНАЛИЗАТОРА У ДЕТЕЙ СИНДРОМАЛЬНЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ	35.
32. Махмудов Ш.М., Ражабов А.Х. ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ РЕЦИДИВИРУЮЩИХ НОСОВЫХ КРОВОТЕЧЕНИЙ У ДЕТЕЙ.....	36.
33. Мусажанова Р.А., Шамсиев Ф.М., Арипова Ш.Х., Азизова Н.Д., Мирсалихова Н.Х., Шамсиев Б.М., Султанов З.Ф. КЛИНИКО-ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ХРОНИЧЕСКОГО БРОНХИТА У ДЕТЕЙ	37.
34. Мусажанова Р.А., Шамсиев Ф.М., Каримова Н.И., Азизова Н.Д., Узакова Ш.Б., Абдуллаев С.К. ВЛИЯНИЕ ПСИХОСОЦИАЛЬНОГО СТАТУСА НА ТЕЧЕНИЕ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЫ У ДЕТЕЙ.....	38.
35. Мухамедов Ф.Н., Шамсиев Ф.М., Мусажанова Р.А., Шамсиева Л.А., Каримовой М.С. КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНЫЕ ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ ОСТРЫХ БРОНХОЛЕГОЧНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ У ДЕТЕЙ С ДИФFUЗНЫМ ЭУТЕРИОИДНЫМ ЗОБОМ	40.
36. Murtalibova N.M., Akhmedova D.I. COMPARISON OF KIDNEY FUNCTION MARKERS IN NEONATES.....	42.
37. Олимов Ж.А., Абдукаюмов А.А., Иноятова Ф.И., Наджимутдинова Н.Ш., Ражабов А.Х., Разаков А.Ж. ЧАСТОТА ВСТРЕЧАЕМОСТИ АНОМАЛИЙ ВНУТРЕННЕГО УХА У ДЕТЕЙ.....	43.
38. Пулотжонов М.М., Шамсиев Ф.М., Мусажанова Р.А., Шарипова Н.П., Валиева С.Ш. КЛИНИКО-ИММУНОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ОСТРОГО БРОНХИОЛИТА У ДЕТЕЙ.....	44.
39. Ражабов А.Х., Умаров У.Х. СПОСОБ ЛЕЧЕНИЯ ХРОНИЧЕСКОГО ТОНЗИЛЛИТА У БОЛЬНЫХ С ГАСТРОЭЗОФАГЕАЛЬНОЙ РЕФЛЮКСНОЙ БОЛЕЗНЬЮ.....	45.

ГЕНЕАЛОГИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ ДЕТЕЙ С РЕЦИДИВИРУЮЩЕЙ БРОНХИАЛЬНОЙ ОБСТРУКЦИЕЙ

Закирова У.И., Каримджанов И.А.

Ташкентская медицинская академия

В последние годы дети с рецидивирующей бронхиальной обструкцией (РБО) получили широкую распространенность среди заболеваний органов дыхания у детей. Генеалогический метод анализа родословных является доступным и эффективным методом изучения наследственной предрасположенности человека, который включает в себя три этапа: сбор сведений о родственниках больного, составление родословной и анализ родословной трех степеней родства. Метод клинико-генеалогического анализа дает возможность выявлять наследственный характер признака, определять тип наследования и устанавливать носительство мутантного гена тем или иным членом семьи.

Целью нашего исследования явилось определение распространенности бронхолегочных заболеваний (БЛЗ) в семье пробанда с РБО для анализа типа наследования и генетического прогноза наследственной предрасположенности к данным заболеваниям.

Материалы и методы. Метод генеалогического анализа родословных 106 больных (пробандов) узбекской популяции в возрасте от 1 года до 15 лет с РБО. Проведено семейное обследование 204 их родителей, 219 сибсов (братья и сестры пробанда) и 578 родственников больного (пробанда) РБО I, II и III степени родства. Генеалогический анализ проводили, используя сегрегационный анализ по методу Харди-Вайнберга. В группу родственников вошли: дяди и тети, двоюродные братья и сестры, бабушки и дедушки по материнской и отцовской линии. Генеалогический анализ семьи больного проводили с помощью специально разработанной анкеты-опросника.

Результаты. Анализ клинико-генеалогического исследования детей с РБ, протекающий с СБО, показало зависимость риска формирования заболевания от состояния здоровья родителей. Так, если один из родителей больного ребенка страдает ХОБЛ или БА, вероятность развития заболевания у детей РБО или БА колеблется от 10 до 40%; в случае, если больны оба родителя - она достигает от 50 до 70%. Генетический анализ родословной показал наследственный характер патологии, при этом заболевание РБ с СБО передалось из поколения в поколение, преимущественно по материнской линии. Пробанд унаследовал заболевание от матери ребенка, которая имеет наследственную предрасположенность к аллергическим заболеваниям и БА от своих родителей по материнской линии. При этом по линии отца здоровые члены семьи имеют здоровое потомство. Следовательно, у данного больного был высокий риск заболеваемости к аллергическим заболеваниям, т.к. болезнь отмечалась у родителя и бабушки пациента. Для определения генетического риска и клинического прогноза для родственников больного на основании анализа родословной дана характеристика типа наследования. Аутосомно-рецессивный тип наследования отмечалось у 34,9% пробандов с РБО. При этом родители больного чаще здоровы, заболевание ХОБЛ или БА обнаруживалось у других родственников, например у сестры или у брата матери пробанда, двоюродных братьев (сестер) пробанда. Поэтому в родословной шараде заболевания бронхов проявляются «по горизонтали», часто в группе сибсов пробанда.

Выводы. Результаты генеалогического исследования показали, что семейный характер передачи болезни, при этом у 43,4% пробандов с РБО наблюдался аутосомно- доминантный тип наследования: риск рождения больного с РБ составил около 50%, когда болен один из родителей. При этом заболевание передавалось из поколения в поколение по вертикальный, выраженность заболевания зависило от влияния экзогенных факторов. При аутосомно-доминантном типе наследования частота заболеваемости у детей мужского и женского пола одинакова. Представители здоровых членов семьи имеют здоровых потомков, т.к. у них не отмечается носительство патологического гена. На рисунке 5.3. представлен пример родословной пробанда с РБО с аутосомно-доминантным типом наследования. Результаты генеалогического исследования показали, что у большинства больных с РБО 43,4 % передача заболевания происходило по аутосомно-доминантному типу наследования. При этом заболевание манифестирует у гетерозигот и передаются в родословной по вертикали от больных любого пола потомкам любого пола, но могут быть результатом новых мутаций. Риск развития болезни зависит от степени родства с больным пробандом в родословной. Чем выше степень родства с больным пробандом, тем выше риск заболевания для его родственников.