



New Day in Medicine
Новый День в Медицине

NDM



TIBBIYOTDA YANGI KUN

Ilmiy referativ, marifiy-ma'naviy jurnal



AVICENNA-MED.UZ



ISSN 2181-712X.
EiSSN 2181-2187

12(50)2022

Сопредседатели редакционной коллегии:

**Ш. Ж. ТЕШАЕВ,
А. Ш. РЕВИШВИЛИ**

Ред. коллегия:

М.И. АБДУЛЛАЕВ
А.А. АБДУМАЖИДОВ
А.Ш. АБДУМАЖИДОВ
Р.Б. АБДУЛЛАЕВ
М.М. АКБАРОВ
Х.А. АКИЛОВ
М.М. АЛИЕВ
С.Ж. АМИНОВ
Ш.Э. АМОНОВ
Ш.М. АХМЕДОВ
Ю.М. АХМЕДОВ
Т.А. АСКАРОВ
Ж.Б. БЕКНАЗАРОВ (главный редактор)
Е.А. БЕРДИЕВ
Б.Т. БУЗРУКОВ
Р.К. ДАДАБАЕВА
М.Н. ДАМИНОВА
К.А. ДЕХКОНОВ
Э.С. ДЖУМАБАЕВ
А.Ш. ИНОЯТОВ
С. ИНДАМИНОВ
А.И. ИСКАНДАРОВ
С.И. ИСМОИЛОВ
Э.Э. КОБИЛОВ
Д.М. МУСАЕВА
Т.С. МУСАЕВ
Ф.Г. НАЗИРОВ
Н.А. НУРАЛИЕВА
Б.Т. РАХИМОВ
Ш.И. РУЗИЕВ
С.А. РУЗИБОВЕВ
С.А. ГАФФОРОВ
Ж.Б. САТТАРОВ
Б.Б. САФОВЕВ (отв. редактор)
И.А. САТИВАЛДИЕВА
Д.И. ТУКСАНОВА
М.М. ТАДЖИЕВ
А.Ж. ХАМРАЕВ
А.М. ШАМСИЕВ
А.К. ШАДМАНОВ
Н.Ж. ЭРМАТОВ
Б.Б. ЕРГАШЕВ
Н.Ш. ЕРГАШЕВ
И.Р. ЮЛДАШЕВ
Д.Х. ЮЛДАШЕВА
А.С. ЮСУПОВ
М.Ш. ХАКИМОВ
К.А. ЕГЕЗАРЯН (Россия)
DONG JINCHENG (Китай)
КУЗАКОВ В.Е. (Россия)
Я. МЕЙЕРНИК (Словакия)
В.А. МИТИШ (Россия)
В.И. ПРИМАКОВ (Беларусь)
О.В. ПЕШИКОВ (Россия)
А.А. ПОТАПОВ (Россия)
А.А. ТЕПЛОВ (Россия)
Т.Ш. ШАРМАНОВ (Казахстан)
А.А. ЩЕГОЛОВ (Россия)
Prof. Dr. KURBANHAN MUSLUMOV (Azerbaijan)
Prof. Dr. DENIZ UYAK (Germany)

www.bsmi.uz

<https://newdaymedicine.com>

E: ndmuz@mail.ru

Тел: +99890 8061882

**ТИББИЁТДА ЯНГИ КУН
НОВЫЙ ДЕНЬ В МЕДИЦИНЕ
NEW DAY IN MEDICINE**

Илмий-рефератив, маънавий-маърифий журнал

Научно-реферативный,

духовно-просветительский журнал

УЧРЕДИТЕЛИ:

**БУХАРСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ ИНСТИТУТ
ООО «ТИББИЁТДА ЯНГИ КУН»**

Национальный медицинский
исследовательский центр хирургии имени
А.В. Вишневского является генеральным
научно-практическим
консультантом редакции

Журнал был включен в список журнальных
изданий, рецензируемых Высшей
Аттестационной Комиссией
Республики Узбекистан
(Протокол № 201/03 от 30.12.2013 г.)

РЕДАКЦИОННЫЙ СОВЕТ:

М.М. АБДУРАХМАНОВ (Бухара)
Г.Ж. ЖАРЫЛКАСЫНОВА (Бухара)
А.Ш. ИНОЯТОВ (Ташкент)
Г.А. ИХТИЁРОВА (Бухара)
Ш.И. КАРИМОВ (Ташкент)
У.К. КАЮМОВ (Ташкент)
Ш.И. НАВРУЗОВА (Бухара)
А.А. НОСИРОВ (Ташкент)
А.Р. ОБЛОКУЛОВ (Бухара)
Б.Т. ОДИЛОВА (Ташкент)
Ш.Т. УРАКОВ (Бухара)

12 (50)

2022

декабрь



Received: 20.11.2022
Accepted: 29.11.2022
Published: 20.12.2022

УДК 616-6

КЛИНИКО-ГЕНЕТИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ НАСЛЕДСТВЕННЫХ НЕФРОПАТИЙ У ДЕТЕЙ В УСЛОВИЯХ ФЕРГАНСКОЙ ДОЛИНЫ

¹Рахманова Л.К., ²Ганиева М.Ш., ³Маджидова Н.М., ²Болтабоева М.М.

¹Ташкентская медицинская академия, ²Андижанский государственный медицинский институт
³МЗ Республики Узбекистан, г. Ташкент

✓ Резюме

С целью выявления клинико-генетических особенностей течения наследственных нефропатий 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 увеличения 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.

FARG'ONA VODIYSI SHAROITIDAGI BOLALARDA IRSIY NEFROPATIYALAR KECHISHINING KLINIK-GENETIK XUSUSIYATLARI

¹Rakhmanova L.K., ²Ganieva M.Sh., ³Madjidova N.M., ²Boltaboeva M.M.

¹Toshkent Tibbiyot Academyasi, ²Andijan Davlat Tibbiyot Instituti, ³O'zbekiston Sog'liqni Saqlash Vazirligi, Toshkent

✓ Rezyume

Farg'ona vodiysidagi bolalarda irsiy nefropatiyalar kechishining klinik-irsiy xususiyatlarini aniqlash maqsadida 2017-2021 yillar davomida ADTI ko'p tarmoqli bolalar klinikasida glomerulonefrit (o'tkir-130 va surunkali-38) kasalligi bilan statsionar davolangan 1 yoshdan 14 yoshgacha bo'lgan bolalarning 168 ta kasallik tarixi ma'lumotlarini tahlil qildik. Aniqlanishicha, Farg'ona vodiysi sharoitida siydik yo'llari infeksiyalari va oilaviy kelib chiqadigan dismetabolik nefropatiyalar bilan kasallanganlar sonining ko'payishi tendentsiyasi kuzatilmoqda. Irsiy nefrit bilan kasallanish ko'rsatkichi surunkali glomerulonefrit bilan og'rigan bemorlarda o'tkir glomerulonefrit va pielonefritga qaraganda yuqori. Bolalarda irsiy nefritni erta tashxislash algoritmlari bo'lib eshitish va ko'rish organlarining birgalikda shikastlanishi, bir nechta oila a'zolari yoki qarindoshlari orasida buyrak kasalliklari mavjudligi hisoblanadi.

Kalit so'zlar: irsiy nefropatiya, klinika, genetika, glomerulonefrit.

CLINICAL AND GENETIC FEATURES OF THE COURSE OF HEREDITARY NEPHROPATHIES IN CHILDREN IN THE CONDITIONS OF THE FERGANA VALLEY

¹Rakhmanova L.K., ²Ganieva M.Sh., ³Madjidova N.M., ²Boltaboeva M.M.

¹Tashkent Medical Academy, ²Andijan State Medical Institute, ³Ministry of Health of the Republic of Uzbekistan, Tashkent



✓ Resume

In order to identify the clinical and genetic features of the course of hereditary nephropathies in children in the Ferghana Valley, we analyzed the data of 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.

Актуальность

В настоящее время сложной является проблема нефропатий, развивающихся при генетической предрасположенности [1,2,3,4,8,9]. 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 заболевания матери, а также тератогенное действие различных 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 болезнью или состоянием, которое называют «от органа к органу» [4,5,6,7]. В связи с этим в последние годы настоятельно требуется изучить генетические основы заболеваний почек, клинически проявляющиеся нефропатиями.

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

Материал 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 | | Нефритический синдром | | Нефротический синдром с гематурией и гипертонией | | Нефротическая форма | | Гематурическая форма | | Смешанная форма | |
| 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 (%)

| № | Возраст обследованных больных | Мальчики | | Девочки | | Всего | |
|----|-------------------------------|----------|------|---------|----|-------|------|
| | | Абс. | % | | | Абс. | % |
| 1. | 1-5 лет | 1 | 8,5 | - | - | 1 | 8,5 |
| 2. | 6-10 лет | 6 | 50 | - | - | 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-anamnestические, 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 цит. 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 Стьюдента.

Результат и обсуждение

В ходе проводимых исследований нами была изучена структура заболеваний почек (2016-2018 гг.) по данным нефрологического отделения ОДММЦ г.Андижана (табл.3).

Как видно из данных (табл.3), среди нефрологических больных, год за годом увеличивается доля детей с острыми и хроническими формами пиелонефрита, его острые формы с 20,95 в 2015 году увеличились до 27% в 2017 году, в то же время его 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 %, $p < 0,05$). 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 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.

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

| № | Наименование заболеваний | 2015 год | | 2016 год | | 2017 год | | Всего | |
|-----|---|----------|------|----------|-------|----------|-------|-------|-------|
| | | 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 |

Существенное значение в наших исследованиях было уделено проблеме 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 обращении 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 обуславливает 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 свидетельствует 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 ($P<0,01$), сердечно-сосудистые заболевания - ($P<0,01$), болезни эндокринного генеза ($P<0,01$), чем заболевания ЖКТ, гематологического и аллергологического генеза ($P<0,05$). У матерей роды чаще осложнялись дискоординированными родами - быстрые и стремительные ($P<0,05$), слабость родовой деятельности ($P<0,01$), отслойкой нормально расположенной плаценты ($P<0,05$) и обвитием пуповины ($P<0,01$) и явились основанием развития у плода гипоксии ($P<0,05$) и асфиксии новорожденных ($P<0,05$). Среди детей с НН преобладали дети, родившиеся исходно низкой массой тела (≤ 2700 гр.) ($P<0,01$), чем дети матерей контрольной группы.

Изучение частоты перенесенных заболеваний детьми 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, сальмонеллез, кишечные коли-инфекции и т.д.), у них в анамнезе высока частота перенесения вирусных инфекций – корь, краснуха и т.д. ($P < 0,01$).

Таблица 4

Акушерский анамнез матерей больных детей с наследственным нефритом (%)

| № | Перечень нозологических единиц | У матерей детей с НН n= 18 | | У матерей здоровых детей n= 30 | | P |
|---|--|-------------------------------|------|--------------------------------------|-------|--------|
| | | абс | % | Абс. | % | |
| 1. | Течение беременности: | | | | | |
| | - гестозы беременности; | 4 | 33,3 | 5 | 16,7 | <0,01 |
| | -кровотечения в 1-й половине беременности; | 2 | 16,5 | 1 | 3,33 | <0,001 |
| | -экстрагенитальные заболевания: | | | | | |
| | а)сердечно-сосудистые заболевания; | 5 | 41,7 | 3 | 10,0 | <0,01 |
| | б)заболевания ЖКТ; | 3 | 25,0 | 5 | 16,7 | <0,05 |
| | в)заболевания эндокринного генеза; | 5 | 41,7 | 6 | 20,0 | <0,01 |
| | г)заболевания почек и мочевыводящих путей; | 6 | 50,0 | 8 | 26,7 | <0,01 |
| | д)прочие: аллергологические, гематологические. | 4 | 33,3 | 7 | 23,3 | <0,05 |
| | 2. | Течение родов: | | | | |
| -дискоординированные роды; | 3 | 25,0 | 5 | 16,7 | <0,05 | |
| -слабость родовой деятельности; | 5 | 41,7 | 7 | 23,3 | <0,01 | |
| -отслойка плаценты; | 4 | 33,3 | 8 | 26,7 | <0,05 | |
| -обвитие пуповины; | 3 | 25,0 | 4 | 13,3 | <0,01 | |
| -гипоксия плода; | 6 | 50,0 | 10 | 33,3 | <0,05 | |
| -асфиксия новорожденных; | 7 | 58,3 | 12 | 40,0 | <0,05 | |
| -рождение детей с низкой массой тела (<2700 гр) | 5 | 41,7 | 6 | 20,0 | <0,01 | |

Основными клиническими симптомами НН были симптомы интоксикации: бледность, пастозность, синюшность под глазами, быстрая утомляемость, головные боли (рис.1). Уровень АД у больных НН составил САД ($90,0 \pm 5,6$ мм рт.ст.), ДАД ($54,0 \pm 1,76$ 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.

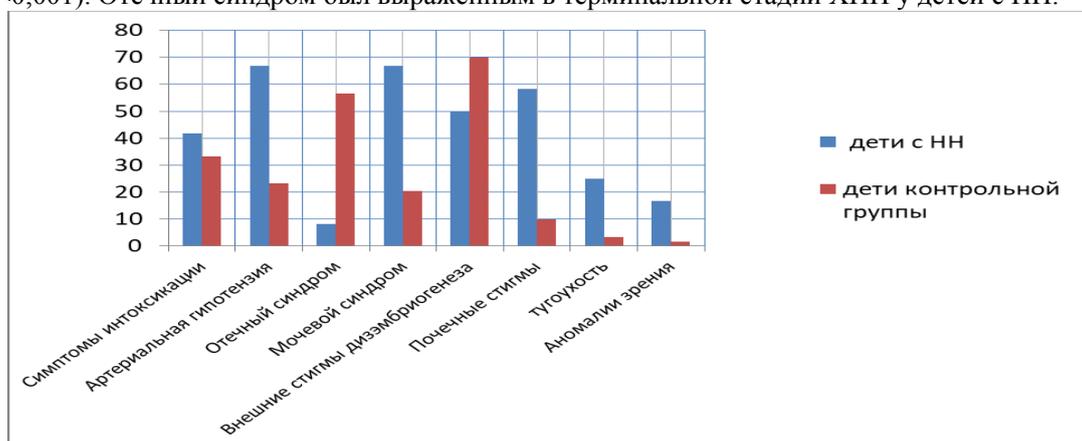


Рис. 1. Частота клинических симптомов у детей с наследственным нефритом (%)

Мочевой синдром проявлялся упорной протеинурией – $3,57 \pm 0,71$ % в порциях мочи и показало потерю 1,65 гр белка при общем среднем суточном диурезе у больных детей с НН ($808 \pm 69,5$ мл). Также выявили умеренная гематурия, то есть эритроцитурия составила 3-4 неизменных и 6-8 измененных эритроцитов, а лейкоцитов 7-8 в поле зрения. Удельный вес мочи больных детей с НН в среднем составил $1012 \pm 2,59$.

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

Для подтверждения диагноза НН особенно было важным выявление стигм дизэмбриогенеза. В наших исследованиях наиболее отличительными стигмами дизэмбриогенеза были гипертелоризм переносицы и сосков, из-за деформации грудной клетки ($P < 0,001$) (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 синдромом Альпорта и пониженным слухом.

Таблица 5

Частота стигмы дизэмбриогенеза у детей с наследственным нефритом (%)

| № | Стигмы | Дети с НН (n = 12) | | Контрольная группа (n = 30) | | P |
|---|---|-----------------------|------|--------------------------------|------|---------|
| | | Абс. | % | Абс. | % | |
| <i>I. Аномалии черепа</i> | | | | | | |
| 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 |
| <i>II. Аномалии лица</i> | | | | | | |
| 1 | Седловидный нос, уплощенный нос | 1 | 8,3 | 3 | 10,0 | < 0,05 |
| 2. | гипертелоризм | 3 | 25,0 | 1 | 3,3 | < 0,001 |
| 3. | Эпикант | 4 | 33,3 | 3 | 10,0 | < 0,05 |
| 4. | Высокое готическое небо | 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 |
| <i>III. Аномалии туловище, конечности</i> | | | | | | |
| 1. | Сандалевидная щель между 1-2 пальцами кистей и стоп | 2 | 16,7 | 1 | 3,3 | < 0,01 |
| 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.

3. У больных с наследственным нефритом чаще встречаются органоспецифические стигмы (аномалия почек и мочевых путей) по сравнению с внешними соматическими стигмами.

4. 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.

5. Для ранней диагностики наследственного нефрита среди детей необходимо включение генеалогического метода изучения наследственности при острых и хронических заболеваний почек.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ:

1. Вялкова А.А., Зорин И.В. Вопросы диагностики хронической болезни почек у детей //Практическая медицина. - 2013. - Том 6, №75. - С. 72-75.
2. Даминов Б.Т., Шарапов О.Н. Сердечно-сосудистые осложнения у больных с хронической болезнью почек, получающих программированный гемодиализ. «Актуальные вопросы нефрологии» //Материалы Международной научно-практической конференции. -Ташкент. - 2019. -С.40-41.
3. Игнатова М.С, Коровина Н.А. Диагностика и лечение нефропатий у детей. – / М.Геотар-Медиа, 2007. – 336 с.
4. Рахманова Л.К. Особенности клинико-иммунологического течения, иммунотерапия и профилактика диатезов (аллергический, лимфатический, нервно-артритический) у детей. /Автореф. дисс. д-ра мед наук. Ташкент 2002. 32с.
5. 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 *Re-health journal* 2022. №2; (14): 136-140.
6. Савенкова Н.Д., Папаян А.В., Батракова И.В. Нефротический синдром с минимальными изменениями у детей. Папаян А.В., Савенкова Н.Д. Клиническая нефрология детского возраста. Левша. Санкт-Петербург, СПб. 2018; С.279-302.
7. Таболин В.А., Ишкабулов Д.И., Тимурова Н.Ф. Семейные нефропатии с гематурией. //Проблемы биологии и медицины. 2003. № 3-1 (31), стр 66-68.
8. Gubler M.C. Diagnosis of Alport syndrome without biopsy. //Pediatr. nephrol. – 2007. –Vol.22. – P.621-625.
9. Lola Karimovna Rakhmanova, Rakhmanov Akramjon Muzaffarovich. Risk factors for the development of kidney amyloidosis in children. //New Day in Medicine. 2021.Vol 6. Т.38(1). P.194-200.

Поступила 20.11.2022