



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

4 (54) 2023

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
С.Т. ШАТМАНОВ (Кыргызстан)
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 (Тошкент)
Ш.И. НАВРУЗОВА (Бухара)
А.А. НОСИРОВ (Ташкент)
А.Р. ОБЛОКУЛОВ (Бухара)
Б.Т. ОДИЛОВА (Ташкент)
Ш.Т. УРАКОВ (Бухара)

4 (54)

2023

апрель

Received: 20.04.2023, Accepted: 25.04.2023, Published: 29.04.2023.

УДК 616.03.17. 612.004

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ОСОБЕННОСТИ РАЗВИТИЯ ДЕТСКОГО ЦЕРЕБРАЛЬНОГО ПАРАЛИЧА И СИМПТОМАТИЧЕСКОЙ ЭПИЛЕПСИИ

Артыкова М.А. <https://orcid.org/0000-0003-2750-8114>

Юлдашев М.З. <https://orcid.org/0009-0004-1386-7137>

Бухарский государственный медицинский институт имени Абу Али ибн Сины, Узбекистан,
г. Бухара, ул. А. Навои. 1 Тел: +998 (65) 223-00-50 e-mail: info@bsmi.uz

✓ Резюме

Актуальность проблемы. Органические поражения центральной нервной системы, в частности детский церебральный паралич (ДЦП), представляют большую медико-социальную проблему не только в Узбекистане, но и во всем мире. Симптоматическая эпилепсия (СЭ) ещё больше усугубляет болезнь. Пристальное внимание исследователей привлекают к себе генетические аспекты в развитии данного заболевания. В случаях упорного прогрессирования заболевания, как и спонтанного улучшения здоровья, большая роль принадлежит особенностям генетически детерминированных факторов защиты, одним из которых является гаптоглобин (Hr). Наследование типов гаптоглобина в строгом соответствии с менделевским распределением, постоянство их состояния в индивидуальной жизни позволили использовать этот сывороточный белок в качестве генетического маркера.

Цель исследования - выявить особенностей течения различных клинических форм ДЦП без эпилепсии и осложнённых СЭ в зависимости от фенотипа гаптоглобина и разработать принципы прогнозирования.

Материалы и методы исследования. Обследовано 138 детей в возрасте от 3-х до 7 лет с ДЦП, которые составили 3 группы: 1-я основная 70 детей с СЭ; 2-я группа сравнения 38 больных ДЦП без СЭ, 3-я контрольная группа 30 здоровых детей. Предмет исследования - сыворотка венозной крови.

Результаты и их обсуждение. Мы установили, что, по сравнению с контролем, у детей с ДЦП возрастает доля гомозиготных типов фенотипов Hr1-1 и Hr2-2, на фоне заметного снижения - гетерозиготного - Hr 2-1. фенотип Hr2-2 является фактором риска развития таких тяжёлых форм ДЦП, как двойная гемиплегия и атонически-астатической формы. Фенотип Hr1-2 чаще выявляли при двойной гемиплегии и гиперкинетической форме. На наш взгляд, наличие Hr2-1 фенотипа у детей является благоприятным для формирования здорового поколения. Определённой зависимости частоты встречаемости фенотипов гаптоглобина от наличия или отсутствия СЭ, возраста, задержки психического развития мы не выявили.

Заключение. Мы выявили, что риск развития той или иной формы ДЦП зависит от фенотипических признаков гаптоглобина. Установлено, что фенотип Hr2-2 является фактором риска развития тяжёлых форм ДЦП; двойная гемиплегия и атонически-астатическая формы. Дети с ДЦП часто подвергаются к различным заболеваниям, которые, нередко, приводят их к гибели. Для профилактики этих состояний у часто болеющих детей следует определять содержание гаптоглобина для своевременного лечения.

Ключевые слова: детский церебральный паралич; симптоматическая эпилепсия; генетическая предрасположенность; гаптоглобин.

GENETIC ASPECTS OF THE DEVELOPMENT OF CHILD CEREBRAL PALSY AND SYMPTOMATIC EPILEPSY

Artykova Mavlyuda Abduraxmanovna, Yuldashev Murod Zaripovich.

Bukhara State Medical Institute named after Abu Ali ibn Sina Uzbekistan Bukhara, A.Navoi st. 1
Tel: +998(65) 223-00-50 e-mail: info@bsmi.uz

✓ **Resume**

The urgency of the problem. Organic factors of the nervous system, in particular cerebral palsy (CSP), cause only a big medical and social problem not in Uzbekistan, but throughout the world. Symptomatic epilepsy (SE) further exacerbates the disease. Close attention arises to the genetic aspects of the development of these diseases. In cases of persistent progression of the disease, as well as spontaneous improvement in health, a large role belongs to the characteristics of genetically determined protective factors, one of which is haptoglobin (Hp). The inheritance of haptoglobin types in strict accordance with the Mendelian distribution, the constancy of their state in individual life, made it possible to use this serum protein as a genetic marker.

The purpose of the study was to find out the features of the course of various clinical forms of cerebral palsy without epilepsy and complicated SE depending on the haptoglobin phenotype and to develop principles for predicting.

Materials and research methods. We examined 138 children aged 3 to 7 years with cerebral palsy, which were divided into 3 groups: 1st main 70 children with SE; 2nd comparison group - 38 patients with cerebral palsy without SE, 3rd control group - 30 healthy children. The subject of the study is venous blood serum.

Results and its discussion. We found that, compared with the control, in children with cerebral palsy, the proportion of homozygous types of the Hp1-1 and Hp2-2 phenotypes increases, against the background of a noticeable decrease - heterozygous - Hp 2-1. The Hp2-2 phenotype is a risk factor for the development of such severe forms of cerebral palsy as double hemiplegia and atonic-astatic form. The Hp1-2 phenotype was more often detected in double hemiplegia and hyperkinetic form. In our opinion, the presence of the Hp2-1 phenotype in children is favorable for the formation of a healthy generation. We did not reveal a definite dependence of the frequency of occurrence of haptoglobin phenotypes on the presence or absence of SE, age, mental retardation.

Conclusion. We found that the risk of developing one or another form of cerebral palsy depends on the phenotypic characteristics of haptoglobin. It has been established that the Hp2-2 phenotype is a risk factor for the development of severe forms of cerebral palsy; double hemiplegia and atonic-astatic form. Children with cerebral palsy are often exposed to various diseases, which often lead to their death. To prevent these conditions in frequently sick children, the content of haptoglobin should be determined for timely treatment.

Key words: cerebral palsy; symptomatic epilepsy; genetic predisposition; haptoglobin.

**BOLALAR TSEREBRAL PARALICHI VA SIMPTOMATİK EPILEPSIYA
RIVOJLANISHINING IRSIY XUSUSIYATLARI**

Artikova Mavlyuda Abduraxmanovna, Yuldashev Murod Zaripovich

*Abu Ali ibn Sino nomidagi Buxoro davlat tibbiyot instituti, O'zbekiston, Buxoro, st. A. Navoiy. 1
Tel: +998 (65) 223-00-50 e-mail: info@bsmi.uz*

✓ **Rezyume**

Muammoning dolzarbligi. Asab tizimining organik omillari, xususan, bolalar tserebral falajligi (BTF) nafaqat O'zbekistonda, balki butun dunyoda katta tibbiy-ijtimoiy muammoni keltirib chiqarmoqda. Simptomatik epilepsiya (SE) kasallikni yanada kuchaytiradi. Ushbu kasalliklar rivojlanishining genetik jihatlariga katta e'tibor beriladi. Kasallikning doimiy rivojlanishida, shuningdek, sog'liqning o'z-o'zidan yaxshilanishida genetik jihatdan aniqlangan himoya omillarining xususiyatlari katta rol o'ynaydi, ulardan biri gaptoglobin (Hp). Gaptoglobin turlarining Mendel taqsimotiga muvofiq nasldan naslga qat'iy o'tishi, ularning shaxsiy hayotidagi holatining doimiyligi ushbu zardob oqsilidan genetik marker sifatida foydalanishga imkon berdi.

Tadqiqotning maqsadi gaptoglobin fenotipiga qarab epilepsiyasiz va asoratlangan SE ning turli klinik ko'rinishlaridagi bolalar tserebral falajligining kechish xususiyatlarini aniqlash va bashorat qilish tamoyillarini ishlab chiqishdan iborat.

Materiallar va tadqiqot usullari. Biz 3 yoshdan 7 yoshgacha bo'lgan 138 nafar tserebral falajligi bilan kasallangan bolalarni tekshirdik, ular 3 guruhga bo'lingan: 1-asosiy 70 nafar BTF bilan

kasallangan bolalar; 2-qiyoslash guruhi – BTF va SE bilan asoratlangan 38ta bemor, 3-nazorat guruhi - 30 nafar sog'lom bolalar. Tadqiqot vositasi - venoz qon zardobidir.

Natijalar va ularning muhokamasi. Nazorat bilan solishtirganda, tserebral falajligi bo'lgan bolalarda Hp1-1 va Hp2-2 fenotiplarining gomozigot turlarining ulushi sezilarli darajada kamayishi fonida - geterozigot - Hp 2-1 ortib borayotganini aniqladik. Hp2-2 fenotipi ikki tomonlama gemipligiya va atonik-astatik shakllari kabi tserebral falajligi og'ir shakllarini rivojlanishi uchun xavf omilidir. Hp1-2 fenotipi ko'proq ikki tomonlama gemipligiya va giperkinetik shaklda aniqlangan. Bizning fikrimizcha, bolalarda Hp2-1 fenotipining mavjudligi sog'lom avlodni shakllantirish uchun qulaydir. Biz gaptoglobin fenotiplarining paydo bo'lish chastotasining SE mavjudligi yoki yo'qligiga, yoshga, aqliy zaiflikka aynan bog'liqligini aniqlamadik.

Xulosa. Biz bolalar tserebral falajligining u yoki bu shaklini rivojlanish xavfi gaptoglobinning fenotipik xususiyatlariga bog'liqligini aniqladik. Hp2-2 fenotipi ikki tomonlama gemipligiya va atonik-astatik shaklda miya falajligining og'ir shakllarining rivojlanishi uchun xavf omili ekanligi aniqlandi. Bolalar tserebral falajligi bilan og'rigan bolalar ko'pincha turli kasalliklarga duchor bo'lishadi, bu esa ko'pincha ularning o'limiga olib keladi. Tez-tez kasallanadigan bolalarda bu holatlarning oldini olish va o'z vaqtida davolash uchun gaptoglobin tarkibini aniqlash kerak.

Kalit so'zlar: bolalar tserebral falajligi; simptomatik epilepsiya; genetik moyillik; gaptoglobin.

Актуальность

По данным экспертов Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ), детский церебральный паралич (ДЦП) является ведущим среди болезней, приводящих к детской инвалидности. ДЦП представляют большую медико-социальную проблему не только в Узбекистане, но и во всем мире [2,3]. Одним из наиболее частых и сложных для лечения «спутников» ДЦП является симптоматическая эпилепсия (СЭ), которая ещё больше усугубляет болезнь. Наличие эпилепсии у ребенка с ДЦП оказывает негативное влияние на моторное и психо-речевое развитие, а также значительно ограничивает возможности реабилитационной терапии. Прогнозирование риска возникновения эпилептических приступов у таких детей еще в раннем периоде является важнейшим ориентиром при выборе тактики лечения. Пристальное внимание исследователей привлекают к себе наследственные аспекты в развитии данного заболевания [1,6,8,10].

Ведутся дискуссии о генетической предрасположенности индивидуума к той или иной патологии. Генетические причины ДЦП — скорее редкость, чем правило. Однако важно понимать закономерности при возникновении ДЦП, поскольку терапия в случаях, вызванных генетическими причинами, отличается от тех, которые были вызваны перинатальным повреждением мозга. В первую очередь, это актуально при развитии наследственных неврологических заболеваний, многие из которых проявляются в раннем детском возрасте. По-видимому, в случаях упорного прогрессирования заболевания, как и спонтанного улучшения здоровья, большая роль принадлежит особенностям генетически детерминированных факторов защиты, одним из которых является гaptoglobin (Hr). Наследование типов Hr в строгом соответствии с менделевским распределением, постоянство их состояния в индивидуальной жизни и возможность четкого и несложного определения позволили использовать этот сывороточный белок в качестве генетического маркера.

Hr - полиморфиген. Наиболее распространены три основных генетически детерминированных фенотипа Hr, которые определяются комбинацией двух аллельных генов Hr1 и Hr2: гомозиготные типы Hr1-1, Hr2-2 и гетерозиготный — Hr1-2. Кроме основных фенотипов Hr, описано более 20 его редких вариантов. Во многих публикациях указана связь между типом Hr и предрасположенностью к ряду заболеваний. Фенотипы Hr могут быть использованы для определения лиц, составляющих группу риска для формирования определённых заболеваний [10]. Однако исследований типов Hr у детей больных ДЦП осложнённой эпилепсией недостаточно, а приводимые данные весьма противоречивы. Кроме того, Hr, наряду с другими белками «острой фазы», выполняют разнообразные физиологические и защитные функции [11]. Доказано, в частности, что сывороточный Hr обладает защитными функциями и содержание его в крови при патологии может иметь диагностическое и прогностическое значение. Предполагаемая коррелятивная связь между

вариантами Нр и состоянием иммунного статуса позволяет использовать определение фенотипа Нр как один из элементов диагностики предрасположенности к заболеваниям.

Цель исследования - выяснить особенностей течения различных клинических форм ДЦП без эпилепсии и осложнённых СЭ в зависимости от фенотипа Нр и разработать принципы прогнозирования.

Материал и методы

Обследовано 138 детей в возрасте от 3-х до 7 лет с ДЦП, которые составили 3 группы: 1-я основная 70 детей с СЭ; 2-я группа сравнения 38 больных ДЦП без СЭ, 3-я контрольная группа 30 здоровых детей. Предмет исследования - сыворотка венозной крови. Фенотипы Нр и его уровень его определяли с помощью наборов UNIMATE 3 НАРТ, в ЦНИЛ ТашИУВ по прилагаемой инструкции. Типировали Нр в сыворотке крови методом дискэлектрофореза в ПААГ по методу Devis в модификации Н.А. Осинной (1982) [11]. Метод основан на различии электрофоретической подвижности Нр-Нв - комплекса и свободного гемоглобина.

Результат и обсуждение

Мы установили, что, по сравнению с контролем, у детей с ДЦП возрастает доля гомозиготных типов фенотипов Нр1-1 и Нр2-2, на фоне заметного снижения - гетерозиготного - Нр 2-1 (табл.1).

Таблица-1

Частота встречаемости типов гаптоглобина у детей с различными формами ДЦП и СЭ, %

Группа	Нр1-1		Нр2-1		Нр2-2	
	с СЭ	без СЭ	с СЭ	без СЭ	с СЭ	без СЭ
Здоровые дети (контроль), n=30	13,4		50,6		30,0	
Больные ДЦП, n=108	20,7	19,1	39,6↓	40,2↓	39,6	40,7
гемиплегия, n=22	16,7	15,9	50,0	51,3	33,3	32,8
двойная гемиплегия, n=21	27,3↑	28,7↑	18,2↓	19,7↓	54,5↑	51,6↑
спастическая диплегия, n=24	20,0↑	18,8↑	40,0↓	39,8↓	40,0↑	41,4↑
гиперкинетическая, n=20	28,6↑	30,1↑	57,1↑	58,4↑	14,3↓	11,5↓
атонически-астатическая, n=21	9,1	10,2	27,3	29,1	63,6↑	60,7↑

Выраженность показателей зависела от формы ДЦП. Так, у детей с гемиплегией ДЦП частота встречаемости фенотипов Нр 1-1, 2-1 и 2-2 не отличалась от частоты здоровых детей, а при двойной гемиплегии выявлено этого соотношения в сторону преобладания более поздней гомозиготной формы Нр: 27,3; 18,2 и 54,5%. Распределение Нр1-1, Нр2-1 и Нр2-2 у больных со спастической диплегией – 20; 40 и 40%, гиперкинетической – 28,6; 57,1 и 14,3%, а с атонически-астатической формой ДЦП – 9,1; 27,3 и 63,6%, соответственно.

Следовательно, фенотип Нр2-2 является фактором риска развития таких тяжелых форм ДЦП, как двойная гемиплегия и атонически-астатической формы. Фенотип Нр1-2 чаще выявляли при двойной гемиплегии и гиперкинетической форме. На наш взгляд, наличие Нр2-1 фенотипа у детей является благоприятным для формирования здорового поколения. Определённой зависимости частоты встречаемости фенотипов Нр от наличия или отсутствия СЭ, возраста, задержки психического развития мы не выявили.

Особенности в распределении фенотипа Нр у детей с различными формами ДЦП, видимо, обусловлены их предрасположенностью к формированию тяжелых форм ДЦП, что указывает на возможность дальнейшего формирования патологического очага и перехода в более тяжелое течение. Этого и следует ожидать, так как механизм развития этих типов ДЦП различный, и связан с состоянием центральных механизмов регуляции.

Морфологической основой гемиплегии является порэнцефалия в зоне, снабжаемой средней мозговой артерией или гемиатрофия мозга. Мышечный тонус в поражённых конечностях повышен. Некроз перивентрикулярного белого вещества мозга с образованием кист и очагов глиоза довольно часто приводит к спастической диплегии. При этом в патологический процесс вовлекаются длинные пути от коры большого мозга. Волокна, идущие к ногам, ближе прилежат к желудочкам и вероятность их поражения гораздо выше, чем лежащих латеральнее и идущих к рукам. Гиперкинетическая форма церебрального паралича обусловлена симметричным поражением подкорковых структур мозга. Атонически-астатическая форма церебрального паралича обусловлена поражением либо самого мозжечка, либо его связей с корой. Тяжёлое общее поражение мозга характерно для двойной гемиплегии. При спастической форме мышечный тонус изменяется по спастическому типу, а не из-за ригидности мышц, возникают контрактуры и деформации конечностей, что сопряжено со стволовой активностью. Для гиперкинетической формы характерна задержка редукции тонических рефлексов, развития установочных рефлексов и произвольной моторики, одновременно отмечаются парезы и параличи [2,7,12].

Следует отметить, что фенотип Нр1-1 является более «древним» по происхождению. В процессе эволюции у человека, видимо, появился новый аллель гена Нр 2, обуславливающий возникновение фенотипов Нр2-1 и Нр2-2 и распространившийся в результате естественного отбора. Видимо, носители этого гена являются более устойчивыми, чем Нр1, к воздействию факторов внешней среды. Подтверждением этому является высокая подверженность лиц с Нр1-1 фенотипом к заболеваниям печени [10]. Мы сочли нецелесообразным искать связь между определёнными фенотипами Нр и этиологическими факторами развития ДЦП. Видимо, Нр влияет на одно из звеньев патогенеза ДЦП.

На патологию Нр реагирует изменением своей концентрации, поэтому его содержание может служить чувствительным тестом на физиологическое состояние организма. Интересные результаты были получены при исследовании уровня гаптоглобина в сыворотке крови детей с различными формами ДЦП. Так, при всех формах ДЦП без СЭ выявлено повышение его уровня на 54,4; 53,2; 43; 105,1 и 55,7%, соответственно, при гемиплегии, двойной гемиплегии, спастической диплегии, при гиперкинетической и атонически-астатической формах ДЦП (табл.2). Особенно повышалось содержание Нр при гиперкинетической форме ДЦП.

Таблица-2

Содержание гаптоглобина в сыворотке крови детей с различными формами ДЦП и СЭ, г/л

Группа	с СЭ	Р	без СЭ	Р1	Р2
Здоровые дети (контроль), n=30	0,79±0,03				
Больные ДЦП, n=108	1,49±0,05	<0,001	1,29±0,04	<0,001	<0,001
гемиплегия, n=22	1,36±0,08	<0,001	1,22±0,05	<0,001	>0,05
двойная гемиплегия, n=21	1,38±0,13	<0,001	1,21±0,04	<0,001	>0,05
спастическая диплегия, n=24	1,44±0,13	<0,001	1,13±0,03	<0,001	<0,001
гиперкинетическая, n=20	1,80±0,11	<0,001	1,62±0,05	<0,001	>0,05
атонически-астатическая, n=21	1,38±0,07	<0,001	1,23±0,03	<0,001	<0,001

У больных ДЦП с СЭ установлено более выраженное повышение уровня Нр: на 72,1; 74,7; 82,3; 127,8 и 74,7%, соответственно, при гемиплегии, двойной гемиплегии, спастической диплегии, гиперкинетической и атонически-астатической формах ДЦП. Наибольшее повышение уровня Нр также было характерно для гиперкинетической формы ДЦП. Достоверное превышение уровня Нр у детей без СЭ отмечено только при спастической диплегии. Различий в зависимости от возраста мы не выявили. Видимо, это объясняется тем, что Нр относится к белкам острой фазы, и повышение его содержания обычно связывают с развитием воспалительной реакции.

Нр способен не только связывать гемоглобин, образуя комплекс с пероксидазной активностью, но достаточно эффективно ингибировать катепсины С, В и L. Кроме того, установлено его участие в утилизации некоторых патогенных бактерий, поэтому предполагается возможность его использования при лечении некоторых инфекций. Повышенное потребление Нр, С3-компонента комплемента, фибриногена может указывать на другой патологический процесс, сопровождающий воспаление [8, 9, 13]. Действительно, для детей с ДЦП, помимо основного заболевания, диагностируют сопутствующие болезни и патологические состояния - белковая недостаточность, гипохромная анемия, кальциопенические витаминно-дефицитные состояния, поражения желудочно-кишечного тракта, и др.

У больных ДЦП и осложнённой СЭ активность Нр зависела также и от фенотипа (рис.1). Так, у этих детей с гемиплегией и двойной гемиплегией активность Нр1-1 превышала показатели других фенотипов. В то время при спастической диплегии активность фенотипов Нр1-1 и Нр2-1 была выше, чем фенотипа Нр2-2. Уровень последнего был самым низким, чем в других группах. При гиперкинетической форме ДЦП активность Нр1-1 и Нр2-1 была наивысшей, а при атонически-астатической - активность Нр1-1 была самой низкой.

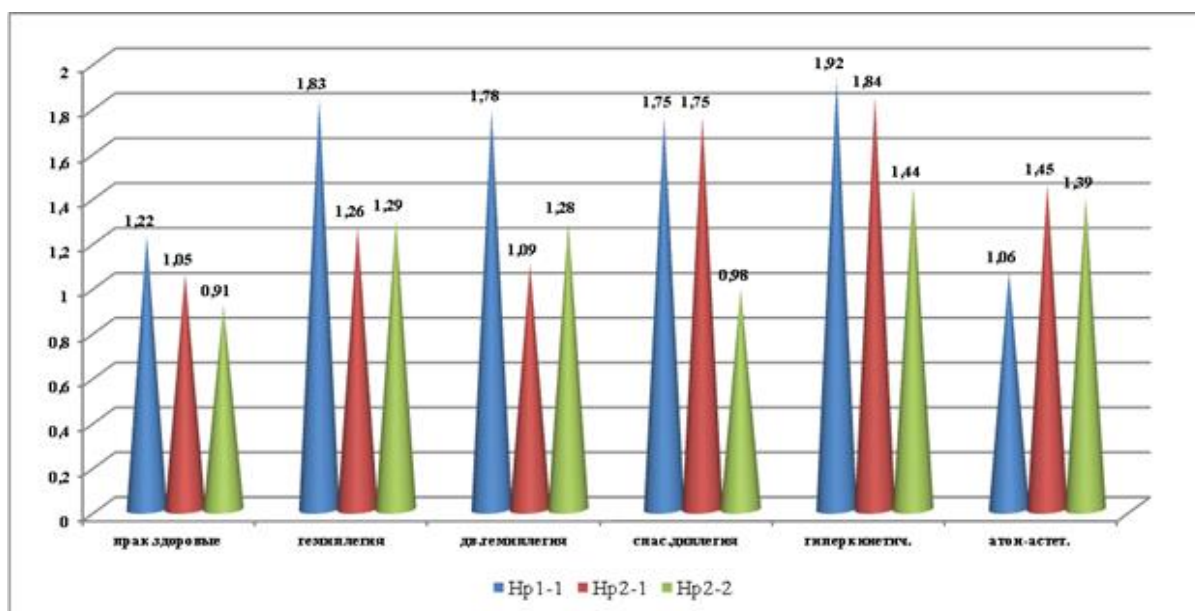


Рис.1. Особенности изменения активности различных фенотипов гаптоглобина у детей с ДЦП и на фоне СЭ, г/л

Мы установили наличие сопутствующих инфекционно-воспалительных заболеваний. В зависимости от климатического сезона дети, часто болели ОРВИ. В отличие от общей популяции у них болезнь была затяжной, с переходом в хроническую форму. Особо следует отметить, что наличие СЭ еще больше усугубляло состояние больных [6, 10]. Они были более иммуно-компроментированными, резистентными к фармакотерапии; отмечалось некоторое отставание их физического развития. Учитывая роль Нр в развитии иммунных реакций, представляет собой большой интерес влияние повышенного уровня Нр у больных ДЦП с СЭ.

Заключение

Таким образом, мы выявили, что риск развития той или иной формы ДЦП зависит от фенотипических признаков Нр. Установлено, что фенотип Нр2-2 является фактором риска развития тяжелых форм ДЦП; двойная гемиплегия и атонически-астатическая формы. Этим объясняется трансформация в некоторых случаях атонически-астатической формы ДЦП в спастическую, более тяжелую форму заболевания – двойную гемиплегию. Дети с ДЦП часто подвергаются к различным заболеваниям, которые, нередко, приводят их к гибели. Для профилактики этих состояний у часто болеющих детей следует определять содержание гаптоглобина для своевременного лечения.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ:

1. Акбарова Ш.Т., Рахимов С.А. Узбек популяциясининг пневмопатия билан касалланган чакалоктарнинг гаптоглобин зардобли системасини текшириш // Узбекистон тиббиёт журнали. 1997;8-10:133-134.
2. Артыкова М.А. Клинико-анамнестические факторы риска развития симптоматической эпилепсии при детском церебральном параличе // Медицинские новости. 2016;10(265):60-62.
3. Артыкова М.А., Набиева Н.А. Биохимический дисбаланс в сыворотке крови и ликворе при детском церебральном параличе // Журнал теоретической и клинической медицины. 2017;1:99-102.
4. Артыкова М.А. Оценка провоспалительных цитокинов у детей с эпилепсией на фоне церебрального паралича // Медицинская иммунология. 2017;19(S):240-241.
5. Артыкова М.А., Набиева Н.А. Нейровизуализационные характеристики структурных изменений головного мозга при детском церебральном параличе и эпилепсии // Журнал неврологии и нейрохирургических исследований. 2020;1(1).
6. Артыкова М.А. (2021). Клинико-неврологические особенности больных, перенесших коронавирусную инфекцию (Covid-19). // Central Asian Journal Of Medical And Natural Sciences, 2021;338-342.
7. Бадалян Л.О., Журба Л.Т., Тимонина О.В. Детские церебральные параличи - Киев: Здоровье, 2008;327.
8. Бейсембаева Р.У. Гаптоглобин: структура, свойства и роль в организме позвоночных // Успехи совр. биол. 1984;98(3):409-424.
9. Саидова Ш.М. Особенности течения и эффективность лечения туберкулеза легких у больных с сопутствующей патологией и разными фенотипами гаптоглобина: / Автореферат дисс...к.м.н. – Ташкент, 2001;18.
10. Халимбетов Г.С. Клинико-биохимические характеристики ХВГВ у детей в зависимости от фенотипа гаптоглобина: / Дисс. ...к.м.н.- Ташкент, 2005;137.
11. Шевченко О.П. Белки острой фазы воспаления // Лаборатория. 1996;1:3-6.
12. Artikova M.A., Djurayeva D.N. "Clinical and anamnestic risk factors for the development of symptomatic epilepsy in infantile cerebral palsy." // Web of Scientist: International Scientific Research Journal 2021;2(10):29-34.
13. Artikova M.A., Nabyeva N.A. Complicated Symptomatic Epilepsy, Content And Distribution Of Haptoglobin Phenotypes In Children With Cerebral Palsy // Turkish Journal of Physiotherapy and Rehabilitation 2021;32:3.

Поступила 20.04.2023