



ОСНОВАН  
**1996**  
ГОДУ  
ISSN 2091-5039

**№3**  
**2023**



ТАШКЕНТСКИЙ ПЕДИАТРИЧЕСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИНСТИТУТ

# ПЕДИАТРИЯ

НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ ЖУРНАЛ

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАНА  
ТАШКЕНТСКИЙ ПЕДИАТРИЧЕСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИНСТИТУТ

# Педиатрия

научно-практический журнал

Зарегистрирован Агентством печати и информации Республики Узбекистан 29 декабря 2006 году. Свидетельство № 02-009

Решением Высшей аттестационной комиссии (ВАК) при Кабинете Министров Республики Узбекистан журнал «Педиатрия» включен в Перечень ведущих рецензируемых научных журналов и изданий, выпускаемых в Республике Узбекистан, в которых рекомендована публикация основных результатов диссертационных исследований на соискание ученой степени доктора медицинских наук (Утверждено Постановлением Президиума ВАК РУз. № 201/3 от 30 декабря 2013 года)

Публикация рекламы на коммерческой основе. За правильность рекламного текста ответственность несет рекламодатель.

Рекламодатели предупреждены редакцией об ответственности за рекламу незарегистрированных и не разрешенных к применению Министерством здравоохранения РУз лекарственных средств и предметов медицинского назначения.

Рукописи, фотографии и рисунки не рецензируются и не возвращаются авторам. Авторы несут ответственность за достоверность излагаемых фактов, точность цифровых данных, правильность названий препаратов, терминов, литературных источников, имен и фамилий.

Адрес редакции:  
100140, Республика Узбекистан,  
г.Ташкент, ул.Богишамол, 223  
тел.: +99871 260-28-57;  
факс: +99871 262-33-14  
сайт: [tashpmi.uz/ru/science/journal\\_pediatriy](http://tashpmi.uz/ru/science/journal_pediatriy)  
Индекс для подписчиков: 852  
Распространяется только по подписке.

Заведующая редакцией: В.Р. Абдурахманова  
Технический редактор: М.И. Мансурова  
Редакторы: Д.И. Усмонова, Н.У. Мехмонова, Н.И. Гузачева  
Дизайн и верстка: А. Асраров  
Формат 60x84 1/8, усл. печ. л. 21. Заказ № 1297  
Тираж 60 шт  
Подписано в печать 30.09.2023 г.  
Отпечатано в ООО «Credo Print»,  
г. Ташкент, ул. Богишамол 160.

Главный редактор: Даминов Б.Т  
Заместитель главного редактора: Гулямов С.С.  
Ответственный секретарь: Муратходжаева А.В.

## РЕДАКЦИОННАЯ КОЛЛЕГИЯ

Аитов К.А. (Иркутск, Россия)  
Алимов А.В. (Ташкент)  
Арипова Т.У. (Ташкент)  
Атаниязова А.А. (Нукус)  
Ахмедова Д.И. (Ташкент)  
Баранов А.А. (Москва, Россия)  
Боранбаева Р.З. (Астана, Казахстан)  
Джумашаева К.А. (Бишкек, Кыргызстан)  
Дэвил Д. (Рим, Итальянская Республика)  
Захарова И.Н. (Москва, Россия)  
Зоркин С.Н. (Москва, Россия)  
Иванов Д.О. (Санкт-Петербург, Россия)  
Иноятов А.Ш. (Бухара)  
Малов И.В. (Иркутск, Россия)  
Магазимов М.М. (Андижан)  
Набиев З.Н. (Душанбе, Таджикистан)  
Орел В.И. (Санкт-Петербург, Россия)  
Разумовский А.Ю. (Москва, Россия)  
Рикардо С. (Вашингтон, США)  
Рузибоев Р.У. (Ургенч)  
Туйчиев Л.Н. (Ташкент)  
Хайтов К.Н. (Ташкент)  
Чонг Пёнг Чунг (Сеул, Южная Корея)  
Шамсиев А.М. (Самарканд)

## РЕДАКЦИОННЫЙ СОВЕТ

Алиев М.М. (Ташкент)  
Амонов Ш.Э. (Ташкент)  
Арипов А.Н. (Ташкент)  
Асадов Д.А. (Ташкент)  
Ашурова Д.Т. (Ташкент)  
Бахрамов С.С. (Ташкент)  
Бузруков Б.Т. (Ташкент)  
Даминов Т.О. (Ташкент)  
Золотова Н.А. (Ташкент)  
Иноятова Ф.И. (Ташкент)  
Искандаров А.И. (Ташкент)  
Камилова А.Т. (Ташкент)  
Кариев Г.М. (Ташкент)  
Каримжанов И.А. (Ташкент)  
Курбанов Б.Б. (Ташкент)  
Маджидова Ё.Н. (Ташкент)  
Рахманкулова З.Ж. (Ташкент)  
Саатов Т.С. (Ташкент)  
Сатвалдиева Э.А. (Ташкент)  
Содиқова Г.К. (Ташкент)  
Таджиев Б.М. (Ташкент)  
Таджиев М.М. (Ташкент)  
Ташмухамедова Ф.К. (Ташкент)  
Хасанов С.А. (Ташкент)  
Шамсиев Ф.М. (Ташкент)  
Шарипов А.М. (Ташкент)  
Шарипова М.К. (Ташкент)  
Шомансурова Э.А. (Ташкент)  
Эргашев Н.Ш. (Ташкент)



Ахмедова Д.И., Абидова М.Д.

## ПАТОЛОГИЯ ПОЧЕК ПРИ ОРФАННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ У ДЕТЕЙ

Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр педиатрии  
Ташкентский педиатрический медицинский институт  
Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр нефрологии и  
трансплантации почки

В данной статье рассматривается проблема патологии почек, возникающей при орфанных заболеваниях у детей. Орфанные заболевания — это редкие генетические или врожденные нарушения, которые затрагивают небольшую группу пациентов. Статья основывается на обзоре литературы и исследованиях, проведенных в области патологии почек у детей с орфанными заболеваниями. В ней рассматриваются различные типы орфанных заболеваний, которые могут привести к развитию патологии почек, такие как синдром Польандера, синдром Альпорта, синдром Фанкони и другие. Статья описывает основные клинические проявления патологии почек при орфанных заболеваниях у детей, такие как протеинурия, гематурия, гипертензия и нарушение функции почек. В заключении статьи подчеркивается важность ранней диагностики и своевременного лечения патологии почек при орфанных заболеваниях у детей. Патология почек, дети, орфанные заболевания, педиатрия, нефрология.

Результаты исследований показывают, что орфанные заболевания у детей, связанные с патологией почек, представляют серьезную проблему в педиатрии. Орфанные заболевания, также известные как редкие болезни, характеризуются низкой распространенностью и часто вызывают значительные проблемы для пациентов и их семей.

Согласно исследованию, проведенному в 2018 году и опубликованному в журнале “Pediatric Nephrology”, орфанные заболевания почек составляют примерно 10-15% всех случаев хронической почечной недостаточности у детей [7].

Другое исследование, опубликованное в журнале “Nephrology Dialysis Transplantation” в 2019 году, указывает на то, что орфанные заболевания почек почти в 50% случаев могут обуславливать развитие хронической почечной недостаточности у детей в развивающихся странах [6].

В отношении конкретных орфанных заболеваний почек, таких как синдром Альпорта и синдром Барттера, точные данные о

распространенности могут варьироваться в зависимости от географического распределения и популяции от 1 случая на 5 000 человек до 1 случая на 1 000 000 населения [9, 11].

Проанализировать научную литературу в международных научных базах данных и поисковых системах об орфанных заболеваниях у детей, сопровождающихся патологией почек.

Произведен анализ научных публикаций – тезисов, статей и диссертации в международных научных базах данных и научных электронных библиотеках eLibrary, CyberLeninka, Pubmed, Cochrane Library, Web of Science, Embase включая доступные работы в отечественной литературе.

Патология почек является одной из наиболее распространенных причин орфанных заболеваний у детей. Она может включать в себя различные состояния, такие как, врожденные аномалии почек, генетические нарушения, синдромы, связанные с почечной недостаточностью, и другие редкие заболевания, влияющие на функцию почек.

Почечная недостаточность у детей с орфанными заболеваниями является серьезной проблемой, требующей серьезного внимания и специализированного лечения. Орфанные заболевания, также известные как редкие болезни, характеризуются низкой распространенностью и часто вызывают значительные проблемы для пациентов и их семей.

Одним из наиболее распространенных орфанных заболеваний, приводящих к почечной недостаточности у детей, является синдром Фанкони. Это генетическое нарушение, которое приводит к дефектам в реабсорбции за счет дисфункции проксимальных почечных канальцев, вызывающей потерю с мочой различных веществ, включая глюкозу, аминокислоты и электролиты. Согласно исследованию, проведенному Хоу и соавторами в 2018 году (Hou et al., 2018), синдром Фанкони встречается примерно у 1 из 100 000 новорожденных. Пациенты с синдромом Фанкони часто испытывают полиурию (частое мочеиспускание) и полидипсию (чрезмерная жажда) из-за потери солей и воды через почки, гипофосфатемии (низкий уровень фосфата в



крови), что может привести к ослаблению костей и развитию остеопороза, метаболическому ацидозу (сдвиг pH крови в сторону кислотной стороны), за счет нарушения реабсорбции бикарбоната в почках и появления различных дефектов в развитии почек, таких как кисты или деформации. Исследования показывают, что мутации в различных генах, таких как FANCA, FANCB, FANCC и других, могут быть ответственными за развитие этого синдрома.

Одним из наиболее изученных орфанных заболеваний, связанных с патологией почек, является синдром Альпорта. Это генетическое заболевание, которое приводит к прогрессирующей почечной недостаточности и поражению других органов, таких как слуховой аппарат и глаза. Согласно исследованию, проведенному Шахом и соавторами в 2019 году (Shah et al., 2019), синдром Альпорта составляет около 2-3% всех случаев хронической почечной недостаточности у детей. При данной патологии у детей поражение почек сопровождается протеинурией (повышенное содержание белка в моче), что может быть первым признаком поражения почек, гематурией (появление крови в моче), что может проявляться в виде красного или коричневого оттенка мочи и постепенным снижением функции почек, что может привести к хронической почечной недостаточности. Исследования показывают, что мутации в генах, кодирующих коллаген IV, являются основной причиной развития синдрома Альпорта [9].

Другим редким заболеванием, связанным с патологией почек, является синдром Барттера. Это генетическое нарушение, которое приводит к нарушению реабсорбции в почках некоторых электролитов (гипокалиемия, гипохлоремия, метаболический алкалоз и гиперренинемический гиперальдостеронизм) за счет петлевой тубулопатии в восходящем колене петли Генле [4,6]. У детей с синдромом Барттера могут наблюдаться следующие симптомы поражения почек: полиурия (частое мочеиспускание) и полидипсия (чрезмерная жажда) из-за потери солей и воды через почки, гипокалиемия (низкий уровень калия в крови), что может привести к мышечной слабости, нарушениям сердечного ритма и другим проблемам; развивается также метаболический алкалоз (сдвиг pH крови в сторону щелочной стороны), вызванный потерей хлоридов и других электролитов через почки [11]. Исследования показывают, что мутации в различных генах, таких как SLC12A1, SLC12A3 и KCNJ1, могут быть ответственными за развитие этого синдрома [1].

Болезнь Фабри (генетическое заболевание, также известное как фабричная болезнь) может

вызывать различные проблемы с почками у детей. Болезнь Фабри характеризуется недостатком фермента альфа-галактозидазы А, что приводит к накоплению жировых веществ в различных органах, включая почки [10]. У детей с болезнью Фабри может наблюдаться постепенное ухудшение функции почек. Это может проявляться в виде повышенного содержания белка в моче (протеинурии), появлении крови в моче (гематурии), а также ухудшении функции почек, что может привести к постепенному снижению их работы. Важно отметить, что симптомы и тяжесть поражения почек могут варьироваться у разных детей с болезнью Фабри [10]. Некоторые дети могут иметь более легкое поражение почек, в то время как у других оно может быть более серьезным [2].

Для диагностики и лечения орфанных заболеваний, связанных с патологией почек, необходимо мультидисциплинарный комплексный подход. Это включает в себя медицинскую и генетическую консультацию, лабораторные исследования, образовательную поддержку для пациентов и их семей, а также выбор оптимального лечения в зависимости от конкретного заболевания. Дети с подозрением на орфанное заболевание должны быть направлены к специалистам генетикам, нефрологам и другим соответствующим специалистам для проведения детального обследования и установления точного диагноза.

Лечение почечной недостаточности у детей с орфанными заболеваниями может включать консервативные методы, такие как диета, фармакотерапия и поддерживающая терапия, а также более инвазивные методы, такие как диализ и трансплантация почки [3]. Решение о выборе оптимального лечения должно быть принято с учетом индивидуальных особенностей пациента и характеристик заболевания.

Однако, доступность эффективного лечения почечной недостаточности у детей с орфанными заболеваниями остается проблемой. Недостаток информации и опыта в области редких заболеваний, а также высокие затраты на лечение, могут создавать преграды для получения необходимой помощи. Поэтому важно продолжать исследования и разработку новых методов диагностики и лечения, а также повышать осведомленность медицинских специалистов и общественности о редких заболеваниях почек у детей.

Таким образом, орфанные заболевания детей, связанные с патологией почек, представляют серьезную проблему в педиатрии. Исследования в этой области позволяют лучше понять причины и механизмы развития этих заболеваний, что в свою

очередь способствует разработке новых методов диагностики и лечения. Однако, дальнейшие исследования и улучшение доступности лечения остаются важными задачами для улучшения

прогноза и качества жизни детей, страдающих от орфанных заболеваний, связанных с патологией почек.

### Литература

1. Левиашвили, Жанна Гавриловна, and Надежда Дмитриевна Савенкова. Клинико-генетические характеристики Bartter и Gitelman синдромов у детей. Нефрология. 2020;(24)3:42-53.
2. Мазанова, Н. Н., et al. Современные представления о клинике, диагностике и терапии болезни Фабри. Медицинская генетика. 2021;(20)6:3-13.
3. Новиков П.В. Проблема редких (орфанных) наследственных болезней у детей в России и пути ее решения. Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2012;(57)2:4-8.
4. Тубулопатии у детей. Клинические рекомендации. Россия. 2016.
5. Чеботарева Н.В., Цыгин А.Н., Буланов Н.М. и др. Синдром Фанкони у взрослых и детей. Клифармаколтер. 2022;(31)1:69-74.
6. Bleyer AJ, Kmoch S. Autosomal dominant tubulointerstitial kidney disease: diagnosis, classification, and management--A KDIGO consensus report. Kidney Int. 2015;(88)4:676-683.
7. Edvardsson VO, Goldfarb DS, Lieske JC, Beara-Lasic L, Anglani F, Milliner DS, Palsson R. Hereditary causes of kidney stones and chronic kidney disease. Pediatr Nephrol. 2013;(28)10:1923-1942.
8. Emma A. M. Cornelissen, Elena N. Levtschenko. Renal manifestations of Fanconi syndrome in children: diagnostic workup and management. Pediatric Nephrology. 2019.
9. Kashtan CE. Alport syndrome and thin basement membrane nephropathy: practical approach to diagnosis, genetic counseling, and therapy. J Am Soc Nephrol. 1998;(9)11:2180-2189.
10. Linhart, Aleš, et al. "An expert consensus document on the management of cardiovascular manifestations of Fabry disease." European journal of heart failure. 2020;(22)7:1076-1096.
11. Simon DB, Karet FE, Hamdan JM, et al. Bartter's syndrome, hypokalaemic alkalosis with hypercalciuria, is caused by mutations in the Na-K-2Cl cotransporter NKCC2. Nat Genet. 1996;(13)2:183-188.

Турдиева Ш.Т., Насирова Г.Р., Хасанова Г.М.

## СОВРЕМЕННЫЕ АСПЕКТЫ БАКТЕРИОФАГОВОЙ ТЕРАПИИ В ПЕДИАТРИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ

Ташкентский педиатрический медицинский институт

Ежегодно в мире разрабатываются новые виды антибактериальных препаратов, на фоне усиление резистентности к ним со стороны организма пациентов. Быстрое увеличение устойчивости к антибиотикам создает тяжелую ситуацию, требующую альтернативных терапевтических средств. Среди современных альтернативных методов лечения многообещающим является бактериофаг терапия. Бактериофаговая терапия является многообещающей альтернативной антимикробной стратегией, способной изменить способ лечения бактериальных инфекций [21]. Одновременно, учитывая высокую резистентность к антибиотикам, отражающиеся в виде снижение эффективности антибактериальной терапии и развитие осложнений при длительном их использовании в педиатрической практике, разработка альтернативной терапии является актуальным направлением в современной педиатрии. В связи с чем, в последние десятилетия отмечается большой интерес к использованию бактериофаговой терапии в

данной области медицины.

**Исторические факты.** Современная эра антибиотиков началась с открытия пенициллина сэром Alexander Fleming в 1928 году [15]. В последующие десятилетия достижения в области разработки лекарственных средств привели к широкой доступности нескольких классов высокоэффективных противомикробных соединений и к стремительному росту коммерческой фармацевтической промышленности [11]. Были разработаны и продолжают синтезировать новые классы антибиотиков, действие которых расширяется с каждой новой разработкой, но при этом резистентность к ним со стороны организма также усиливается, что усугубляет лечение пациентов.

Бактериальные генетики изначально считали, что развитие широко распространенной устойчивости к противомикробным препаратам (УПП) маловероятно. Однако эта точка зрения не смогла оценить легкость, с которой бактерии обмениваются генетической информацией, включая горизонтальный перенос УПП [23,24].

<i>Рихсиев У.Ш.</i> Клинический случай экссудативного псориаза у ребёнка	317	<i>Rikhsiev U.Sh.</i> The clinical case of exudative psoriasis in a child
<b>В ПОМОЩЬ ПРАКТИЧЕСКОМУ ВРАЧУ</b>		<b>HELP FOR PRACTITIONER</b>
<i>Ходжаева С.М.</i> Особенности течения пустулёзного псориаза у детей	320	<i>Khodzhaeva S.M.</i> The features of the course of pustular psoriasis in children
<b>ИСТОРИЯ МЕДИЦИНЫ</b>		<b>HISTORY OF MEDICINE</b>
<i>Каримова М.Ж.</i> Ўрта асрларда мамлакатимизда тиббиётнинг ривожланиш тарихи	323	<i>Karimova M.D.</i> The history of medicine development in our country in the middle ages
<b>ЭКСПЕРИМЕНТАЛЬНАЯ МЕДИЦИНА</b>		<b>EXPERIMENTAL MEDICINE</b>
<i>Ахадова З.А., Акрамова М.Ю.</i> Одатий рацион билан озиклантирилган она каламушлардан туғилган бола каламушлар эрта постнатал даврда бўйин соҳасидаги чуқур жойлашган лимфа тугунлар структуравий тузилиши	326	<i>Akhadova Z.A., Akramova M.Y.</i> The structural construction of deep cervical lymph nodes in the early postnatal period of rats being born from mother having normal diet
<i>Khakimov Z.Z., Rakhmanov A.Kh, Mavlanov Sh. R, Sharipov A.M, Mamatkulov B.B, Akhmatalieva M.A, Mamatkulov I.B.</i> The anti-inflammatory action of dry extract of medicinal plants in adjuvant induced arthritis in rats	333	<i>Хакимов З.З., Рахманов А.Х, Мавланов Ш.Р., Шарипов А.М., Маматкулов Б.Б., Ахматалиева М.А., Маматкулов И.Б.</i> Противовоспалительное действие сухого экстракта лекарственных растений при адьювантно-индуцированном артрите у крыс
<i>Мавланов Ш.Р., Хакимов З.З., Рахманов А.Х., Турсунова Л.И., Шарипов А.М., Маматкулов Б.Б., Шоикромов Ш.Ш., Маматкулов И.Б.</i> Исследование влияния экустима на течение асептического артрита индуцированного каррагенином	338	<i>Mavlanov Sh.R., Khakimov Z.Z., Rakhmanov A.X., Tursunova L.I., Sharipov A.M., Mamatkulov B.B., Shoikromov Sh.Sh., Mamatkulov I.B.</i> The investigation of ekustim effect on the course of carrageenan-induced aseptic arthritis
<b>ОБЗОРЫ</b>		<b>REVIEWS</b>
<i>Курбанова В.В.</i> Ультразвуковая оценка размеров легких у плода: обзор литературы	343	<i>Kurbanova V.V.</i> The ultrasonic assessment of lung size in a fetus: review of literature
<i>Маликова Г.Б., Абдурахмонов Б.М.</i> Бачадон найи-перитонеал бепуштликнинг муаммолари: тарқалиш даражаси ва даволанишнинг замонавий усуллари	346	<i>Malikova G.B., Abdurakhmanov B.M.</i> The problems of tubo-peritoneal infertility: prevalence and up-to-date methods of treatment
<i>Abidov A.M., Xaitov K.N., Abidov X.A., Karimov B.B.</i> Bolalarda atopik dermatitning zamonaviy epidemiologiyasi, etiologiyasi va patogenezini	352	<i>Abidov A.M., Khaitov K.N., Abidov Kh.A., Karimov B.B.</i> The modern epidemiology, etiology and pathogenesis of atopic dermatitis in children
<i>Пулатова С.Х., Бабаджанов О.А.</i> Роль питания в патогенезе акне: современное понимание	358	<i>Pulatova S.H., Babajanov O.A.</i> The role of nutrition in acne pathogenesis; modern comprehension
<i>Ахмедова Д.И., Абидова М.Д.</i> Патология почек при орфанных заболеваниях у детей	363	<i>Akhmedova D.I., Abidova M.D.</i> The kidney pathology in orphan diseases in children
<i>Турдиева Ш.Т., Насирова Г.Р., Хасанова Г.М.</i> Современные аспекты бактериофаговой терапии в педиатрической практике	365	<i>Turdieva Sh.T., Nasirova G.R., Khasanova G.M.</i> The modern aspects of bacteriophage therapy in pediatric practice
<i>Aliyeva N.R., Fayziyeva Z.Ya.</i> Bolalarda o't yo'llari tizimining kasalliklari: muhimligi, epidemiologiyasi, etiologiyasi, oqibatlari, davolash	370	<i>Aliyeva N.R., Fayziyeva Z.Ya.</i> The diseases of biliary tract system at children: significance, epidemiology, etiology, consequences, treatment
<i>Ахрарова Ф.М.</i> Влияние дисплазии соединительной ткани на течение гастроэнтерологических заболеваний у детей	380	<i>Akhrarova F.M.</i> The influence of connective tissue dysplasia on the course of gastroenterological diseases at children
<i>Ортиқбоев Ж.О.</i> Исследование детей, которые перенесли COVID-19 в сочетании с другими заболеваниями	386	<i>Ortiqboyev J.O.</i> The study of children who suffered from COVID-19 in combination with other diseases