

БОЛАЛАРДА НЕФРОТИК СИНДРОМ: ЭТИОЛОГИК ВА ЭПИДЕМИОЛОГИК ЖИҲАТЛАРИ, ТАСНИФИ, ДАВОСИ ВА АСОРАТЛАРИ



Бобомуратов Турдикул Акрамович, Самадов Абдукаҳхор Абдурахмонович
Тошкент Тиббиёт Академияси, Ўзбекистон Республикаси, Тошкент ш.

НЕФРОТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ У ДЕТЕЙ: ЭТИОЛОГИЧЕСКИЕ И ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ, КЛАССИФИКАЦИЯ, ЛЕЧЕНИЕ И ОСЛОЖНЕНИЯ

Бобомуратов Турдикул Акрамович, Самадов Абдукаҳхор Абдурахмонович
Ташкентская медицинская академия, Республика Узбекистан, г. Ташкент

NEPHROTIC SYNDROME IN CHILDREN: ETIOLOGICAL AND EPIDEMIOLOGICAL ASPECTS, CLASSIFICATION, TREATMENT AND COMPLICATIONS

Bobomuratov Turdikul Akramovich, Samadov Abdukakhkor Abdurakhmonovich
Tashkent Medical Academy, Republic of Uzbekistan, Tashkent

e-mail: info@tta.uz

Резюме. Ҳозирги кунда болаларда нефротик синдром педиатриянинг долзарб мавзуларидан бири бўлиб, унинг ривожланиш механизлари ва кучайиб бориши омиллари олимлар томонидан ҳар томонлама ўрганилмоқда. Мақолада болалардаги нефротик синдромни диагностикасининг замонавий ютуқларига бағишланган адабиётлар шарҳи келтирилган. Болалардаги нефротик синдромни ўрганишлар сабабли янгича ёндашувлар пайдо бўлди, сўнги ўн йилликлар ичида нефротик синдромни этиологияси, патогенези ва даволаш тактикаси ҳақидаги гояларни ўзгаришига, янги даволаш технологиялари пайдо бўлиши сабабли нефротик синдромни даволаш натижаларидан сўнг бошқа орган ва системаларда, хусусан овқат хазм қилиш трактида ҳам чуқур ўзгаришлар кузатиётганлигини кўрсатди. Таъкидланишича, бугунги кунда болаларда нефротик синдромни даволаш натижасида келиб чиқадиган овқат хазм қилиш трактидаги ўзгаришларни баҳолашни биринчи ўринга қўйиши, прогноз ва иккиламчи профилактика чораларини ишлаб чиқишни ўз ичига олади.

Калим сўзлар: болалар, нефротик синдром, ошқозон-ичак тракти, асорат, таххислаш, адабиётлар шарҳи.

Abstract. Currently, nephrotic syndrome in children is one of the topical topics of pediatrics, and the mechanisms of its development and the factors of its exacerbation are comprehensively studied by scientists. The article presents a review of the literature on modern achievements in the diagnosis of nephrotic syndrome in children. In connection with the study of nephrotic syndrome in children, new approaches have appeared, in recent decades, ideas about the etiology, pathogenesis and tactics of treating nephrotic syndrome have changed, due to the emergence of new treatment technologies, the results of the treatment of nephrotic syndrome have shown that there are profound changes in other organs and systems, especially in the gastrointestinal tract. It is noted that to date, the assessment of changes in the digestive tract caused by the treatment of nephrotic syndrome in children includes the development of prognostic and secondary preventive measures.

Key words: children, nephrotic syndrome, gastrointestinal tract, complications, diagnostics, literature review.

Кириш. Нефротик синдром ташхиси жаҳон стандартлари бўйича (протеинурия $1\text{г}/\text{м}^2/\text{сут}$, гипоальбунемия $25\text{ г}/\text{лдан кам}$, диспротеинемия, гиперхолестеринемия, периферик шишдан анасаркагача бўлган шишлар) ISKDC, APN [(1974-2002)] га асосланди. APN (Arbeitsgemeinschaft für Paediatric Nephrology), ISKDC (International study of Kidney Disease In Children) (1974-2009) кўрсатмасига биноан,

болалардаги нефротик синдром буйрак фаолияти сакланган ҳолда биопсия ўтказилмасдан қўйилади. [1,2,3,6,7,19].

Этиологик ва эпидемиологик жиҳатлари: А.А. Барановнинг маълумотларига кўра (2018) нефротик синдромнинг йиллик учраш частотаси ҳар 100 000 бола сонига 2-7 бирламчи ҳолат тўғри келади, болалардаги тарқалганлик даражаси эса – ҳар 100 000 болалар популяциясига 12-16 ҳолатни

ташкил этади. Цыгин И.А., Комаров О.В. ва хаммуаллифлар (2017) 10 ёшгача бўлган ҳар 100 000 болага 2-13 та ҳолатда бирламчи нефротик синдром билан касалланиш кузатилган. Болаларда НС асосан 10 ёшгача бўлган болаларда учраб 90% ни, катта болаларда эса тахминан 50% ни ташкил этади. Нефротик синдромнинг туғма шакли ҳар 10 000 янги туғилган чақалоқларда 0,9-1,2 касалланиш ҳолати нисбатда учрайди, бу шакли европа давлатларида, айниқса Финляндияда кенг тарқалган. [1,6,7,8,9,10,11,19].

Сурункали буйрак етишмовчилиги бўлган беморлар орасида ўғил болалар устунлик қилади, ёш тузилиши бўйича эса 7-14 ёшдаги беморларда кўпроқ учрайди. [1,4,6,7,18].

Ҳозирги кунда болаларда нефротик синдром (НС) педиатриянинг долзарб мавзуларидан бири бўлиб, унинг ривожланиш механизмлари ва кучайиб бориш омиллари олимлар томонидан ҳар томонлама ўрганилмоқда [1,6,7,12,13,14,15,16,]. Болаларда буйрак касалликларидаги иммунопатологик жараёнлар, гемостазиологик ва микроциркулятор бузилишлар, шунингдек иммундепрессантлар ва глюкокортикостероидлар билан узок вақт даволаш организмда ҳужайра мембраналарининг диффуз шикастланишига олиб келади, бу ўринда овқат хазм қилиш тизими, жумладан ошқозон ва ўн икки бармоқ ичак шиллик қаватлари шикастланишлари, яъни нефрогастроинтестинал синдром ривожланиши жиддий эътиборни тортмоқда [4,13,14,16,17,18,19,].

Болалардаги нефротик синдромни ўрганишлар сабабли янги ёндашувлар пайдо бўлди, сўнгги ўн йилликлар ичида нефротик синдромни этиологияси, патогенези ва даволаш тактикаси ҳақидаги ғояларни ўзгаришга, янги даволаш технологиялари пайдо бўлиши сабабли нефротик синдромни даволаш натижаларидан сўнг бошқа орган ва системаларда, хусусан овқат хазм қилиш трактида ҳам чуқур ўзгаришлар кузатилётганлигини кўрсатди. Игнатов М.С., Длин В.В. (2017). [4,5,9,11,12,13,16,18,24]

Таснифи: Касалликнинг турли таснифи мавжуд: биринчи навбатда амалий шифокорлар учун энг муҳими нефротик синдромнинг туғма, инфантил, бирламчи ва иккиламчи шакллари ажратиш ҳисобланади [6,7,8,9,14].

Туғма нефротик синдром асосан уч ойгача даврда ривожланади ва одатда боланинг 2-8 ёшида терминал буйрак етишмовчилигининг эрта ривожланиши билан тавсифланади. Инфантил нефротик синдром 3 ойликдан катта ва 12 ойгача бўлган болаларда ривожланади. Шу билан бирга, эрта ёшда терминал сурункали буйрак етишмовчилигининг ривожланиш эҳтимоли юқори бўлади. [6,7,8,9,10,14,17]

Узоқ вақтлардан буён идиопатик нефротик синдромнинг болалар популяциясидаги частотаси 2:100000 нисбатни ташкил этади деб ҳисобланилган. Бу W. Wong тақдим этган маълумотларга мос келади (2007), ушбу маълумотлар бирламчи нефротик синдроми учраш частотаси – 16 ёшгача бўлган болаларнинг ҳар 100 000 нафарига 1-3 ҳолатда мос келишини кўрсатди. А.Н. Цыгина маълумотларига кўра (2017), ҳар 6000 боланинг 1 нафарига нефротик синдром кузатилади. [4,6,7,8,9,10,14,].

Француз олимлари (Dossier, С., Lapidus, N., Bayer, F.2018) хулосалари ва идиопатик нефротик синдромнинг этиологияси қисман номаълум бўлиб қолганлиги фикрини маъқуллашди. Вирусли инфекциялар билан касалланиши ва касалликнинг қайталаниши билан боғлиқлиги аниқланди. Йиллик касалланиш кўрсаткичи ҳар 100 000 болага 3,35 ҳолатни ташкил этди. Касалланишнинг стандартлаштирилган коэффиценти (SIR) саккизта тумандан бирида юқори эди: Сен-Сен-Дени да SIR қиймати 1,43 [95% ишонч оралиғи (Ди) 1,02–1,95] билан. Бундан ташқари, SIR қиймати 1,36 (95% Ди 1,09–1,67) бўлган юқори кўрсаткичли оралик кластер аниқланди. Ушбу ортиқча босим ҳудудида ўтказилган темпорал таҳлил мавсумий ўзгаришларни кўрсатди, бунда энг юқори даражаси киш даврига тўғри келиши қайд этилди. [5,6,7,8,10,14,20]

Болаларда нефротик синдромни даволаш, глюкокортикоид ва цитостатик терапиянинг ошқозон-ичак трактига таъсири: Ҳар қандай келиб чиқишга эга нефротик синдромни даволаш беморда морфологик ўзгаришлар хусусиятлари, шунингдек, генетик маълумотларни ҳисобга олишни талаб қилади. Ўтмишда ва ҳозирги вақтда, эҳтимол, келажакда ҳам нефротик синдром бўлган болани даволашда глюкокортикостероидларнинг аҳамияти муҳимлигича сақланиши мумкин. [2,3,4,6,7,16,17,21,24,25]. НСли барча болаларга ISKDC/APN1 тавсияларига кўра, кортикостероидларни суткасига 60 мг/м² ёки 2 мг/кг (қунига 60 мг дан кўп бўлмаган) дозада 4-6 ҳафта давомида, кейин эса қунига бир марта 40 мг/м² ёки 1,5 мг/кг дозада бир марта ёки куннинг биринчи ярмида қисмларга бўлиб (48 соатда максимал 40 мг) 4 ҳафта мобайнида, ҳафтасига 1 марта 5 мг дозадан аста-секинлик билан пасайтириш билан бирга тавсия қилинади. Кортикостероидлар билан даволашнинг самарадорлиги протеинурия даражасига қараб баҳоланади. Болаларнинг 80-90% га яқини стероид терапияга сезгир бўлиб, уларда нефротик синдромнинг тўлиқ ремиссияси ривожланиши буйрак функциясининг сақланиши ва қулай прогноз билан кечади. Бирок, бу болаларнинг

60% да қайталовчи шакли ва / ёки стероидга қарамлик шаклланади, бу эса бундай беморларни даволашда асосий муаммо ҳисобланади. Стероид терапиясининг такрорий курслари болаларда ўсиш ва ривожланишдан орқада қолиши, ошқозон-ичак тракти шикастланишлари жумладан, ошқозон ва ўн икки бармоқ ичак шиллиқ қаватлари шикастланишларини келтириб чиқаради [2,3,4,6,7,16,17,21,24,25]

Обухов В.А., Длин В.В. (2014) тадқиқотларида, болаларда тез-тез қайталанадиган нефротик синдромнинг оптимал терапия усулларини танлаш мақсадида, ривожланиш омилларини аниқлаш ва НСнинг тез-тез қайталанадиган шаклининг ривожланишида аниқланган хавф омиллари касалликнинг намоён бўлишида адекват стероид терапиянинг муҳимлигини асослайди, шунингдек иммуносупрессив терапияни эрта тайинлашни тақозо этади. [5,16,17,18,19,21,24,25].

Чехиялик муаллифлар (Kolouch, D., Goetz, M.2018) болаларда кортикостероид терапиясининг ноҳўя таъсирлари, кортизол хужайра метаболизи ва гомеостазни сақлашда муҳим аҳамият касб этитишини, экзоген кортикостероидларни киритиш эндоген кортизолнинг секрециясини камайиши, глюкокортикоид ва минералокортикоид рецепторлари фаоллиги орасида мувозанатнинг бузилишига, айнан шу механизм когнитив функцияларнинг бузилишига сабаб бўлишини исботлашди. [21,22,23,24,25]

Шу билан бирга, айниқса, генетик қарамликда нефротик синдромнинг стероид резистент ва стероидга қарам шакллари хос бўлган оғриқли жараённинг ривожланишига мойиллик бўлган ҳолатларда ренопротектив воситалардан фойдаланиш ҳам мақсадга мувофиқ ҳисобланилади.

Фақат ҳозирги пайтда эмас, балки келажакда ҳам циклоспорин ва такролимусдан фойдаланилади, чунки улар иммунофиллин цитозол оксиди (КВР12) билан билвосита ўзаро таъсирлашади, кальциневрин билан рақобатли равишда боғланади ва унинг фаолиятини сусайтиради. Ритуксимаб ва унинг аналоглари каби воситалар, шунингдек, генетик мойилликка таъсир қилувчи бошқа дорилар кенг қўлланилади деб тахмин қилиш мумкин. Бу генетик детерминистик нефротик синдром бўлган болалар учун буйрак кўчириб ўтказиш амалиёти имконияти ошади (Игнатова М.С., Длин В.В. 2017). [5,6,7,17,20,21]

Болаларда нефротик синдромни даволашнинг замонавий ёндашувлари француз олимлари Cambier, A., Gleeson, P.J., Flament, H. et al. тадқиқотларида ўз аксини топган (2020). Болалар IgA-нефропатияси (IgAN)

катталарниқидан кескин тўсатдан клиник бошланадиган кўпинча ўткир хуруж кўринишида намоён бўлиши билан фарқ қилади ва у сурункали босқичга ўтиши мумкин. IgAN ни даволаш бўйича ҳеч қандай тавсиялар ишлаб чиқилмаган. Болаларда ўткир хуружнинг оғирлик даражасини ва давомийлигини ҳисобга олган ҳолда, педиатрлар ренин-ангиотензин тизимининг блокловчи дори воситаларига кўшимча равишда иммуносупрессорлар ва кортикостероидлар тавсия этадилар, бу ўз навбатида бошқа орган ва тизимларга токсик таъсир кўрсатади. [1,6,7,9,16,17,18,21,22,24]

Идиопатик НСда стероидларни қўллаш XX асрнинг болалар нефрологияси соҳасидаги асосий кашфиётидир. XXI асрнинг бошларида стероидлар касалликнинг биринчи авж олишида даволанишнинг биринчи қатор танлов воситаси бўлиб қолмоқда. Барча протоколларда касалликнинг илк авж олишида даволаш кетма-кетлиги ўхшаш бўлиб, даволашнинг биринчи босқичида преднизолон / преднизонни суткасига 60 мг/м² дозада камида 4 ҳафта давомида қабул қилиш, кейинчалик эса бир неча ҳафта давомида альтернатив кун-ора режимида қабул қилишни ўз ичига олган режим билан тавсифланади. [6,7,9,12,14,16,23,24]. Бир нечта ретроспектив тадқиқотлар тўлиқ сийдик ремиссиясига эришиш учун 4 ҳафталик оғиз орқали қабул қилинган преднизолон/преднизон препаратларига резистентлик ривожланганда метилпреднизолонни вена ичига юбориш пульс терапияси муҳимлигини таъкидлайди. [4,18,21] Беморларнинг кўпчилиги биринчи эпидемияни даволашдан кейин бир нечта рецидивларга эга бўлишади ва уларнинг ярми стероидга қарамлик таърифига мос келади. Ушбу беморларда муқобил кунда преднизолон/преднизон билан узок узок муддатли даволаш узок ремиссияга олиб келмайди, аксинча болаларда тизимли ўзгаришлар ва гастродуоденал соҳа аъзоларидаги клиник-морфофункционал ўзгаришлар хафини оширади ва коррекция қилиш муҳимлигини тақозо этади (Deschênes, G., Dossier, C. & Hogan, J.2019). [3,10,16,17,20,]

Нефротик синдромнинг асоратлари: биринчи навбатда, турли функцияларни бажарадиган оксилларнинг йўқотилиши ва гиповолемия билан боғлиқ. Альбуминларнинг йўқотилиши, юқоридаги таъсирлардан ташқари, альбумин билан боғланган дори препаратлари захарлилигининг ошишига олиб келади. Иммуноглобулинлар ва комплемент тизимининг таркибий қисмларининг йўқолиши иммунитетнинг пасайиши ва тез-тез инфекцияларга берилувчанлик ҳолатини келтириб чиқаради. Темир ташувчи оксил трансферриннинг паст концентрацияси темир препаратлари

терапиясига чидамли бўлган гипохром микроцитар темир танқислиги анемиясининг ривожланишига олиб келади. [5,6,7,17,20,]

Юқори зичликдаги липопротеинларнинг етишмаслиги холестерин ташилишининг бузилишига олиб келади, липопротеинлипаза даражасининг пасайиши эса триглицеридемияга олиб келади, бу эса атеросклероз хавфини оширади. Бундан ташқари, D витаминини боғлайдиган оксилнинг йўқотилиши рахитга ўхшаш синдромнинг ривожланиши, прокоагулянтлар (IX, X, XII омиллари) етишмовчилиги туфайли қон кетишининг кучайиши, қалқонсимон безни боғлайдиган глобулиннинг йўқолиши ва қонда эркин тироксиннинг кўпайиши туфайли функционал гипертиреозидизм, транскортин танқислиги ва эркин кортизол миқдорининг ошиши туфайли экзоген гиперкортицизм ҳолатига мойиллик ва бошқа ҳолатлар ривожланиши мумкин. НС нинг асоратлари касалликнинг ўзи туфайли юзага келиши ёки ятроген табиатли бўлиши ҳам мумкин (яъни, шифокор муолажалари томонидан кўзғатилган):

- турли инфекциялар (зотилжам, плеврит, перитонит, фурункулез, тери сарамаси ва бошқалар);

- периферик флебо-тромбоз, ўпка артерияси тромбозэмболияси,

- пневмококкли перитонит (камдан-кам);

- нефротик криз (камдан-кам ҳолларда);

- дори воситалари туфайли (терининг аллергик реакциялари, лейкопения, тромбоцитопения, агранулоцитоз, ошқозон ва ўн икки бармоқли ичакда яралар пайдо бўлиши қон кетиши ва перфорацияси билан, дори психози, қандли диабет ва бошқалар). [6,7,20]

Нефротик (гиповолемик) криз: Беморлар ҳаёти учун хавф туғдирувчи НС асоратлари орасида нефротик криз алоҳида ўрин тутаяди ва оғир ва жуда кам учрайдиган асоратлар қаторига киради. [6,7,20]

Нефротик криз - бемор аҳолининг "тўсатдан" ёмонлашуви, кескин ифодаланган гипопротеинемия (35 г/л гача) ва гипоальбуминемия (8 г / л гача) билан кечадиган ҳолат бўлиб, гиповолемик шок ва артериал гипотензия ривожланиши билан боғлиқ ва ўлим билан якунланиши мумкин. Нефротик кризнинг дастлабки белгилари анорексия, кўнгил айниши ва қайт қилишдир. Кейинчалик ёки бир вақтнинг ўзида қоринда кучли интенсивликдаги оғриқлар юзага келади ва кўчиб юрувчи рожасимон эритема, асосан қорин терисида, сон ва болдирларнинг олд юзасида пайдо бўлади. Буларнинг барчаси диурезнинг пасайиши, лейкоцитоз, лейкоцитурия, тез ортиб бораётган гиповолемия кўриниши фонида, УҚХ нинг кескин

пасайиши (баъзан меъёридан 55% гача) ва қон босимининг кескин пасайиши билан гиповолемик (нефротик) шок (коллапс)юзага келиши билан содир бўлади.

Рожага ўхшаш эритема юқори иситма билан кечганлиги сабабли, барча ҳолларда уни сурункали оғир кечувчи НС билан оғриган беморларда чин рожа билан қиёсий ташхислаш лозим. Бу асоратнинг ривожланиш механизми охиригача ўрганилмаган. Бу қон ва шиш суюқлигида вазодилатацион таъсирга эга бўлган ва қон томирлари ва капилляр ўтказувчанликни кескин оширадиган плазма онкотик босимининг сезиларли даражада пасайиши билан боғлиқ бўлган юқори фаол моддаларнинг (гистамин, брадикинин ва бошқалар) тўпланиши билан боғлиқ деб тахмин қилинади. Натижада, қон томир ўзанидан плазманинг суюқ қисми трансудациясининг кучайиши, оғир гиповолемия ривожланиши билан қон томирларнинг кенгайиши ва кўпинча назорат қилиш қийин бўлган қон босимининг сезиларли пасайиши содир бўлади.

Нефротик кризнинг ривожланишини гиповолемияни кучайтирадиган диуретикларни ноадекват тайинлаш кўзғатиши мумкин. Оғир кечувчи НСда УҚХ ни аниқлаш нефротик криз хавфини башорат қилишга ёрдам беради: бу кўрсаткичнинг меъёрдан 55-60% гача пасайиши гиповолемик шок ривожланиш хавфи юқори эканлигини кўрсатади ва зарурий даволаш чораларини ўтказишни такозо қилади.

НСда **мия шиши**, одатда, яққол ривожланган анасарка фонида учрайди. Беморнинг лоҳаслиги, тормозланиши билан намоён бўлиши ва мия комаси ҳолатига ўтиши мумкин. Бундан ташқари, яққол шиш синдромида кўпинча кўз тўр пардаси шиши аниқланади, бу қон зардобиди альбумин концентрациясининг ошишида қайтар жараён ҳисобланилади. [6,7,29]

Қон томир асоратлари: НС нинг қон томир асоратларига периферик флеботромбозлар, ўпка тромбозэмболияси, буйрак артериясининг тромбози, унинг паренхимасининг инфарктлари ривожланиши киради. Ниҳоят, НСда бу беморларга хос бўлган дислипопротеинемия ривожланиши ҳос ҳисобланади. [6,7,20]

Ўткир буйрак етишмовчилиги: НС нинг нисбатан кам учрайдиган асорати бўлиб, буйрак веналарининг тромбози, шунингдек, гиповолемия, ностероид яллиғланишга қарши дори воситалари ва рентгеноконтраст моддаларнинг қўлланилиши, шунингдек сепсис туфайли юзага келиши мумкин. Дори терапияси даврида асоратлар сони кескин кўпайиши мумкин, чунки НСда қўлланиладиган баъзи дорилар токсик, аллергик таъсирга эга бўлиши, бошқа асоратларни келтириб чиқариши мумкин (масалан, стероид

терапияси даврида гиперкоагуляция кучайиши ва тромбоз ривожланиши мумкин). [6,7,29]

Инфекцион асоратлар: антибиотиклар пайдо бўлишидан олдин НС билан оғриган беморларда ўлимнинг асосий сабабларидан бири бўлиб ҳисобланган. Инфекцияларнинг кириш дарвозаси кўпинча шишлар локализацияси соҳасидаги тери ёриқлари ва яралардир. НС билан оғриган беморларда юқумли асоратларни шунингдек иммунодепрессантларни тайинлаш ҳам келтириб чиқаради.

И.В. Иващенко, Г.Ф. Кутушева, Н.Д. Савенкова. 2011

Kang, Y., Feng, D., Law, H.K. et al. (2019) тадқиқотларида болаларда нефротик синдромни даволашда ичак микрофлораси таркибидаги ўзгаришларни ўрганиш бўйича маълумотлар тақдим этилган. Т-хужайра дисфункцияси ПНС патогенезида ҳал қилувчи рол ўйнайди. Бундан ташқари, ичак микробиозининг дисбактериози иммунологик касалликлар келиб чиқишга олиб келади. [7]

Адабиётлар таҳлили натижалари куйидагича хулосалар чиқаришга имкон берди: НС билан касалланган болаларда, ГКС дори воситаларининг, ошқозон-ичак тракти аъзолари томонидан патологик ўзгаришлар ривожланиши учун хавф омили эканлигини ҳисобга олиб, гастродуоденал зона ва панкреатобилиар тизими ҳолатини динамик назорат қилиш лозим.

Нефротик синдромни даволаш учун кортикостероид препаратларини олган болаларнинг овқатланиш ва жисмоний ривожланиш хусусиятлари: Адекват парҳез терапиясини тайинлаш дори-дармонлар билан даволаш самарадорлигини ошириш, рецидивлар учраш частотасини камайтириш ва касалликнинг ривожланишини олдини олиш имконини беради. Болалар нефрологиясида диетолог шифокорнинг вазифасига боланинг меъерий нутритив ҳолатини сақлаб қолиш, айнан ўрин босувчи терапия шароитида ўлим кўрсаткичини оширувчи оксил-энергетик етишмовчилик, семизлик, юрак-қон томир асоратлари сабабчиси бўлган метаболик синдромларнинг олдини олиш; боланинг гармонал ривожланиши, беморнинг юқори ҳаёт сифатини сақлаш, мавжуд гомеостаз ва нутритив ҳолат бузилишларини тўғирлаш учун ҳар бир бемор учун шахсий парҳез режимини ишлаб чиқишдан иборат. [26,27,30] Амалиётга ўрин босувчи буйрак терапияси киритилишидан олдин устувор аҳамиятга эга бўлган принцип – парҳезда оксилни чеклаш орқали буйрак касалликларининг ривожланишини секинлаштириш принципи ягоналигини йўқотди. [26]. Замоनावий диетологиянинг муҳим принципи парҳезни индивидуаллаштиришдан ташқари, беморнинг бутун оиласи учун соғлом овқатланишни тарғиб

қилиш бўлиб ва бу беморнинг ҳаёт сифатини яхшилайдди.

Овқатлантиришни бошқаришга ёндашувлар боланинг ёшига ва буйрак функциясининг бузилишига қараб катта фарқ қилади. СБК бўлган чақалоқлар ва эрта ёшдаги болаларда озиклантиришнинг асосий мақсадлари адекват вазн йиғиш, ўсиши ва гидратацияси, шунингдек, электролитлар гомеостазини сақлаб туришдан иборат. СБК ва ТБЕ бўлган катта ёшдаги болалар ва ўсмирлар учун анъанавий овқатланиш мақсадлари калий ва фосфорни тартибга солиш, суюқлик ва ўсиш мувозанатини бошқаришга қаратилади. Бирок, ҳозирги даврдаги озиклантириш тушунчасининг ривожланишига таянган ҳолда, парҳез (озик-овқат миқдори ва сифати) умумий саломатлик ҳолатига жуда катта таъсир кўрсатиши тан олинган. Graf L., Reidy K., Kaskel F.J. (2016) [26,27,28].

Сўнгги ўн йил ичида олиб борилган кўплаб тадқиқотлар парҳез парадигмаси ва буйрак касалликларининг ўзгаришига олиб келди. ТБЕ билан популяцияда оксил истеъмол қилиш бўйича тавсиялар, шунингдек, рационда фосфор истеъмолини бошқаришнинг энг самарали усуллари кескин ўзгарган. Бундан ташқари, идиопатик нефротик синдромнинг баъзи ҳолатларида диетотерапия нафақат касаллик симптомларини бартараф этиш сифатида, балки умуман касалликни даволашда самарали эканлиги қайд этилди. [26,27,28].

ССНС нинг клиник вариантлари – тез қайталанувчи нефротик синдром (ТҚНС) ва стероидга қарам нефротик синдром (СҚНС) бўлган болаларнинг узоқ муддатли ГКС билан даволашниши жиддий ножўя таъсирларнинг ривожланиши, шу жумладан ОИТда (гастродуоденал зонанинг шиллик қаватида турли ўзгаришлари, гастродуоденитлар, эзофагитлар ва эрозив-яралли ўзгаришлар), ўсишдан орқада қолиш ва семириш ҳолатлари билан кечади. ГКС қабул қилганда семизликнинг ривожланиши ҳаммага маълум ножўя таъсир ҳисобланади, лекин тадқиқотларнинг кўп бўлмаган қисмида болаларда ГКС-семизликнинг юзага келиши ва орқага қайтиши муддатлари ўрганилган. Турли манбаларга кўра, семизликнинг ривожланиш частотаси 35-43% ни ташкил этади [Hjorten R, Anwar Z, Reidy KJ. 2016]. [3,14]

ГКС дозасини камайтириш тана вазнининг пасайишига олиб келади, аммо терапия охиригача барча беморларда ҳам нормал ҳолатга қайтмайди. В. J. Foster ва ҳаммуаллифлар томонидан (2015) нефротик синдром бўлган болаларда ГКС нинг ҳам яқин кунларда, ҳам узоқ муддат олдин қабул қилиниши семириш хавфи билан бирга кечиши қайд этилди. [3,6,7,16]

Глюкокортикостероидларни узок муддат қабул қилиш (камида 6 ой) ССНС бўлган кўпчилик болаларда ОИТда узгаришлар, ортикча вазн ва семизликнинг ривожланишига олиб келади. 6 ой давомида гормонал препаратларни қўлламаган беморларда меърий тана вазнининг қийматлари ва ОИТда узларишлар кам кузатилди. Жданова О.А. (2017)

Замонавий даволаш усуллари ва махсус ишлаб чиқилган овқатлантиришнинг мавжудлиги, 30-60% беморларда катта бўлмаган ўсиш темпига қарамадан, СБК ўсмирлар учун ҳали ҳам асосий муаммо ҳисобланади. Ўсиш етишмовчилиги канчалик чуқур бўлса, ҳар бир ўсишнинг 1 та сигмал силжиши ўлим кўрсаткичининг 14% га ошишига олиб келиши аниқланди. Бундан ташқари, нутритив танқислик бўлган болаларда инфекция асоратларнинг юқори частотада бўлиши ва НСнинг тез-тез қайталаниши кузатилади. Агар буйрак трансплантациясигача СБК бўлган беморларда парҳез чоратadbирларига жиддий эътибор қаратилса, касалликнинг барқарорлашиши, келиб чиқиши мумкин бўлган асоратларни олдини олишга, болаларнинг ўсиши ва ривожланишини меъёрлаштиришга эришиш мумкин [Wang Ke, Jiang Yeping, Lai Yutin et al.2018; Ku E., Kopple J.D., McCulloch C.E.et al. 2018], [28,29,30].

Нефрологик ёрдамни такомиллаштириш, сурункали буйрак касалликларининг дастлабки босқичларида аниқлаш, замонавий нефропротекциянинг амалий соғлиқни сақлаш тизимига кенг жорий этиш ва даволашдан сўнг бошқа орган системаларда кузатилиши мумкин бўлган патологияларни эрта ташхислаш масалалари ҳали ҳам долзарб вазифа ҳисобланади.

Болалар ва ўсмирлардаги нефротик синдром ва сурункали буйрак етишмовчилиги муаммоси, бу патологиядан азият чекаётган болаларнинг ҳаёти ва саломатлигига сезиларли таъсир кўрсатадиган консерватив ва ўрин босувчи терапиясининг замонавий усулларида фойдаланилганига қарамадан, педиатрик нефрологияда долзарб муаммо бўлиб қолмоқда.

Шундай қилиб, болалардаги нефротик синдром муаммосини акс этирувчи адабиёт маълумотлари таҳлили бу муаммони ҳал қилишнинг мураккаблигини ва бу соҳада ҳал қилилмаган муаммоларнинг кўплигини кўрсатади.

Адабиётлар:

1.Каримджанов И.А., Исраилова Н.А. Хроническая болезнь почек у детей (обзор литературы) // Здоровье ребенка. 2017. №7.-С.832-835.

2.Бобомуратов Т.А.,Самадов А.А.,Исканова Г.Х. Эффективность применения блокаторов гистаминовых H_2 -рецепторов у детей с нефротическим синдромом, принимающих глюкокортикостероидную терапию. Биомедицина ва амалиёт журнали 6жилд,4сон.101-106 бет Тошкент-2021й.

3. Bobomuratov T.A.,Samadov A.A.Bolalardagi nefrotik sindromda me'da va o'n ikki barmoq ichak buzilishlarining morfofunktsional xususiyatlari. Tibbiyotda yangi kun.6(38/1)2021y.Buxoro sh.383-386 bet.

4.Turdiquil A. Bobomuratov., Abdulkhakhor A.Samadov. Changes in the gastrointestinal tract in the treatment of glucocorticosteroids used in children with nephrotic syndrome: results of a retrospective study. World Bulletin of Public Health (WBPH) Available Online at: <https://www.scholarexpress.net> Volume-11, June 2022 ISSN: 2749-3644. 54-57 page.

5.Обухова В.А., Длин В.В. Факторы риска часто рецидивизирующего течения стероид-чувствительного нефротического синдрома у детей // Российский вестник перинатологии и педиатрии. - 2014. - Т. 59. - № 6 - С. 79-83.

6.Нефротический синдром у детей. Клинические рекомендации. [Nefroticheskii sindrom u detei. Klinicheskie rekomendatsii. (In Russ).]

7. Ризаев Ж. А. и др. Значение коморбидных состояний в развитии хронической сердечной недостаточности у больных пожилого и старческого возраста //Достижения науки и образования. – 2022. – №. 1 (81). – С. 75-79.]

8.Болтабоева М.М., и др. Распространенность наследственных и врожденных нефропатий среди детей Андижанской области и алгоритмы их диагностики. Ru. 2018.Т.1.№ 89.С.197-205.

9.Delbet, J.D., Leclerc, G., Ulinski, T. Idiopathic nephrotic syndrome and rituximab: may we predict circulating B lymphocytes recovery?// Pediatric Nephrology .-2019.-34(3), с. 529-532

10.Dossier, C., Lapidus, N., Bayer, F., (...), Carrat, F., Deschênes, G. Epidemiology of idiopathic nephrotic syndrome in children: endemic or epidemic? //Pediatric Nephrology .-2016.-31(12), с. 2299-2308

11.Fidan K. Changing trends in pediatric renal biopsies: analysis of pediatric renal biopsies in national nephrology registry data/K. Fidan, I. Isik Gonul, B. Büyükkaragoz [et al.]/Ren. Fail. - 2016. -Vol. 38, № 8. - P. 1228-1233.

12.Kondoh, T., Ikezumi, Y., Yokoi, K., (...), Ito, T., Yoshikawa, T. Assessment of factors associated with mizoribine responsiveness in children with steroid-dependent nephrotic syndrome//Clinical and Experimental Nephrology .-2019.-23(9), с. 1154-1160

13.Ku E., Kopple J.D., McCulloch C.E.et al. Associations Between Weight Loss, Kidney Function Decline, and Risk of ESRD in the Chronic Kidney Disease in Children (CKiD) Cohort Study // American

Journal of Kidney Diseases. - 2018. - Vol. 71 (5). - P. 648-656.

14. Niaudet P, Boyer O (2016) Idiopathic nephrotic syndrome in children; clinical aspects. In: Avner ED, Harmon WE, Niaudet P, Yoshikawa N (eds) Pediatric nephrology. 7th ed. Springer-Verlag, Berlin Heidelberg, pp 839–882

15. Pelletier, J.H., Kumar, K.R., Engen, R., (...), Greenbaum, L.A., Gbadegesin, R.A. Recurrence of nephrotic syndrome following kidney transplantation is associated with initial native kidney biopsy findings // Pediatric Nephrology. -2018.-33(10), с. 1773-1780

16. Schijvens, A.M., ter Heine, R., de Wildt, S.N., Schreuder, M.F. Pharmacology and pharmacogenetics of prednisone and prednisolone in patients with nephrotic syndrome // Pediatric Nephrology. -2019.-34(3), с. 389-403

17. Ныркова П.А., Савенкова Н.Д. Исследования эффективности цитостатической терапии часто рецидивирующего, гормонозависимого и со стероидной токсичностью нефротического синдрома у детей // Нефрология. -2017.-№1.-С.30-40.

18. Mizutani, A., Fujinaga, S., Sakuraya, K., Hirano, D., Shimizu, T. Positive effects of single-daily high-dose mizoribine therapy after cyclophosphamide in young children with steroid-dependent nephrotic syndrome // Clinical and Experimental Nephrology - 2019.-23(2), с. 244-250

19. Rakhmanova L.K., Savenkova N.D., Iskandarova I.R. Immuno- hematological risks of chronic kidney disease in children with limfatic diathesis // Journal of Xi'an Shiyu University, Natural Science Edition. ISSN:1673-064X. 2020. Vol.16. ISSUE 10.P

20. Обухова В.А., Длин В.В. Факторы риска часто рецидивирующего течения стероидчувствительного нефротического синдрома у детей // Российский вестник перинатологии и педиатрии. - 2017. - Т. 59. - № 6 - С. 79-83.

21. Жданова О.А. Глюкокортикостероидная терапия и физическое развитие детей со стероидчувствительным нефротическим синдромом: результаты ретроспективного исследования // ВСП. 2017. №4. –С.291-293

22. Постников С.С., Г Рацианская А.Н., Костылева М.Н. Лекарственные поражения почек // Педиатрия им. Сперанского. -2016.-№4.-С.167-173

23. Хавкин А.И., Гурова М.М., Новикова В.П. применение индекса коморбидности для оценки влияния сочетанной патологии на характер течения хронического гастроуденита у подростков. педиатрия. журнал им. Г.Н. Сперанского. 2018; т. 97(6): 19–25.

24. Kolouch, D., Goetz, M. Psychiatric adverse effects of corticosteroid treatment | [Psychiatrické

komplikace při léčbě kortikoidy] // Ceska a Slovenska Psychiatrie. -2018.-114(3), с. 117-124

25. Rizaev J. A., Kuliev O. A. Risk factors of anemia in children and prognosing of it // Электронный инновационный вестник. – 2018. – №. 4. – С. 62-65.

26. Rizaev J. A., Maeda H., Khramova N. V. Plastic surgery for the defects in maxillofacial region after surgical resection of benign tumors // Annals of Cancer Research and Therapy. – 2019. – Т. 27. – №. 1. – С. 22-23.

27. Rizaev J. A., Rizaev E. A., Akhmadaliev N. N. Current view of the problem: A new approach to COVID-19 treatment // Indian Journal of Forensic Medicine & Toxicology. – 2020. – Т. 14. – №. 4. – С. 7341-7347.

28. Wang Ke, Jiang Yeping, Lai Yutin et al Nutrition imbalance in Chinese chronic kidney disease children // Pediatrics International. - 2018. - Vol. 60 (9). - P. 849-854.

29. Wang, C.-S., Greenbaum, L.A. Nephrotic Syndrome // Pediatric Clinics of North America. -2019.-66(1), с. 73-85

30. Xia, Z.-K., Gao, Y.-F., Rong, L.-P., (...), Yi, Z.-W., Xu, H. Usefulness of mizoribine administration in children with frequently relapsing nephrotic syndrome, and the relationship between pharmacokinetic parameters and efficacy: a multicenter prospective cohort study in China // World Journal of Pediatrics. -2019.-15(3), с. 262-269

**НЕФРОТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ У ДЕТЕЙ:
ЭТИОЛОГИЧЕСКИЕ И
ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ,
КЛАССИФИКАЦИЯ, ЛЕЧЕНИЕ И ОСЛОЖНЕНИЯ**

Бобомуратов Т.А., Самадов А.А.

Резюме. В настоящее время нефротический синдром у детей является одной из актуальных тем педиатрии, а механизмы его развития и факторы его обострения всесторонне изучаются учеными. В статье представлен обзор литературы о современных достижениях в диагностике нефротического синдрома у детей. В связи с изучением нефротического синдрома у детей появились новые подходы, в последние десятилетия изменились представления об этиологии, патогенезе и тактике лечения нефротического синдрома, в связи с появлением новых технологий лечения, по результатам лечения нефротического синдрома показали, что наблюдается глубокими изменениями в других органах и системах, особенно в желудочно-кишечном тракте. Отмечено, что на сегодняшний день оценка изменений в пищеварительном тракте, вызванных лечением нефротического синдрома у детей, включает разработку прогностических и вторичных профилактических мероприятий.

Ключевые слова: дети, нефротический синдром, желудочно-кишечный тракт, осложнения, диагностика, обзор литературы.