



ТАШКЕНТСКИЙ
ГОСУДАРСТВЕННЫЙ
СТОМАТОЛОГИЧЕСКИЙ
ИНСТИТУТ

MED UNION

МЕДИЦИНСКИЙ
НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ
ЖУРНАЛ

Volume 2, Issue 1

ISSN-2181-3183



ҚАДРЛИ ҲАМКАСБЛАР!

Маълумки, Ўзбекистонда ёшларга оид сиёсатга катта эътибор қаратилмоқда, айниқса, сўнгги йилларда Президентимиз ва ҳукуратимизнинг қатор меъёрий-ҳуқуқий ҳужжатлари қабул қилиниб, ёшларнинг илм-маърифат эгаллаши, меҳнат фаолияти ва бўш вақтини мазмунли ўтказиши учун кўпгина шарт-шароит яратишга хизмат қилмоқда.

Таклиф этилаётган «**MedUnion**» илмий-амалий журнали ёш олимлар, магистрлар, клиник ординаторлар, докторантлар, мустақил изланувчилар ва талабалар учун профессионал мулоқот майдони бўлиб хизмат қилади. Журнал электрон шаклда нашр этилади, чунки ушбу формат бир қатор афзалликларга эга: нашр этилган материаллар ҳажмига чекловлар олиб ташланади, муаллифдан ўқувчига бўлган йўл сезиларли даражада қисқаради, бу бизнинг динамик замонамизда жуда аҳамиятли, шунингдек ҳаражатлар ҳам анча камайтиради. Ҳар бир мақолага оригинал ДОИ рақами берилади.

Ушбу электрон илмий журналнинг мақсадлари:

- стоматология, умумий клиник, фундаментал фанлар, шунингдек, тиббиётда педагогика ва психология соҳасидаги замонавий тадқиқотларни ёритиш.
- ёш олимларнинг интеграциялашуви ва ушбу фанларнинг илмий ва амалиётчи мутахассислари ўртасидаги яқин ҳамкорлик.
- академик анъаналар давомийлигини сақлаш, илмий-педагогик кадрларни тарбиялаш.

Журналда ўзбек, рус ва инглиз тилларида ёш олимлар диссертацияларининг оригинал эмпирик тадқиқотлари ва умумий илмий-назарий мақолалар чоп этилади. Ишонаманки, ушбу журнал ҳақиқий мунозара майдонига айланади, илмий мулоқотни таъминлашга ёрдам беради, шунингдек, тиббиёт соҳасида янги илмий ва педагогик кадрларни тарбиялашга ўз хиссасини қўшади. Сизни ушбу лойиҳада турли материаллар муаллифи ва шарҳловчи сифатида иштирок этишга таклиф қиламиз.

Бош муҳаррир

Н. Ҳайдаров

Главный редактор:

Хайдаров Н.К. – д.м.н., ректор Ташкентского государственного стоматологического института (Узбекистан)

Заместитель главного редактора: Шомуродов К.Э. –

д.м.н., проректор по научной работе и инновациям ТГСИ (Узбекистан)

Ответственный секретарь:

Мун Т. О. – PhD, доцент ТГСИ (Узбекистан)

Редакционная коллегия:

Баймаков С.Р. – д.м.н., доцент ТГСИ (Узбекистан)
Амануллаев Р.А. – д.м.н., профессор ТГСИ (Узбекистан)
Ходжиметов А.А. – д.б.н., профессор ТГСИ (Узбекистан)
Мухамедов И.М. – д.м.н., профессор ТГСИ (Узбекистан)
Рустамова Х.Е. – д.м.н., профессор ТГСИ (Узбекистан)
Полатова Д.Ш. – д.м.н., профессор ТГСИ (Узбекистан)
Шамсиев Д.Ф. – д.м.н., профессор ТГСИ (Узбекистан)
Муртазаев С.С. – д.м.н., доцент ТГСИ (Узбекистан)
Вахидов У.Н. – д.м.н., доцент ТГСИ (Узбекистан)
Янгиева Н.Р. – д.м.н., доцент ТГСИ (Узбекистан)
Раимова М.М. – д.м.н., доцент ТГСИ (Узбекистан)
Салимов О.Р. – д.м.н., доцент ТГСИ (Узбекистан)
Хамдамов Б.З. – д.м.н., доцент БухГМИ (Узбекистан)
Собиров М.А. – д.м.н., доцент ТГСИ (Узбекистан)
Султонов Ш.Х. – д.м.н., доцент (Узбекистан)
Алимова Д.М. – д.м.н., доцент ТГСИ (Узбекистан)
Мирсалихова Ф.Л. – д.м.н., доцент ТГСИ (Узбекистан)
Пахомова Н.В. – к.м.н. доцент кафедры хирургической стоматологии и ЧЛХ ФГБОУ ВО ПСПбГМУ им. акад. И.П. Павлова (Россия)
Халматова М.А. – к.м.н., доцент ТГСИ (Узбекистан)
Махкамова Н.Э. – д.м.н., профессор ТГСИ (Узбекистан)
Нишанова А.А. – к.м.н., доцент ТГСИ (Узбекистан)
Туйчибаева Д.М. – д.м.н., доцент ТГСИ (Узбекистан)
Мухамедов Б.И. – к.м.н., доцент ТГСИ (Узбекистан)
Нугманова У.Т. – к.м.н., доцент ТГСИ (Узбекистан)
Дадабаева М.У. – к.м.н., доцент ТГСИ (Узбекистан)
Арипова Г.Э. – к.м.н., доцент ТГСИ (Узбекистан)
Шомухамедова Ф.А. – к.м.н., доцент ТГСИ (Узбекистан)
Махсумова С.С. – к.м.н., доцент ТГСИ (Узбекистан)
Содикова Х.К. – к.м.н., доцент ТГСИ (Узбекистан)
Алиева Н. М. – к.м.н., доцент ТГСИ (Узбекистан)
Скосырева О.В. – к.м.н., доцент ТГСИ (Узбекистан)

Chief editor:

Khaydarov N.K. – DSc, Rector of the Tashkent State Dental Institute (Uzbekistan)

Deputy Editor:

Shomurodov K.E. – DSc, Vice-Rector for Research and Innovation TSDI (Uzbekistan)

Executive assistant:

Mun T. O. – PhD, assoc.prof of TSDI (Uzbekistan)

Editorial team:

Baymakov S.R. – DSc, assoc.prof. of TSDI (Uzbekistan)
Amanulaev R.A. – DSc, prof. of TSDI (Uzbekistan)
Khodjimetrov A.A. – DSc, prof. of TSDI (Uzbekistan)
Mukhamedov I.M. – DSc, prof. of TSDI (Uzbekistan)
Rustamova Kh.E. – DSc, prof. of TSDI (Uzbekistan)
Polatova D.Sh. – DSc, prof. of TSDI (Uzbekistan)
Shamsiev D.F. – DSc, prof. of TSDI (Uzbekistan)
Murtazaev S.S. – DSc, assoc prof. of TSDI (Uzbekistan)
Vakhidov U.N. – DSc, assoc.prof. of TSDI (Uzbekistan)
Yangieva N.R. – DSc, assoc.prof. of TSDI (Uzbekistan)
Raimova M.M. – DSc, assoc.prof. of TSDI (Uzbekistan)
Salimov O.R. – DSc, assoc.prof. of TSDI (Uzbekistan)
Khamdamov B.Z. – DSc, assoc.prof. of BSMI (Uzbekistan)
Sobirov M.A. – DSc, assoc.prof. (Uzbekistan)
Sultanov Sh.Kh. – DSc, assoc.prof. of TSDI (Uzbekistan)
Alimova D.M. – DSc, assoc.prof. of TSDI (Uzbekistan)
Mirsalikhova F.L. – DSc, prof. of TSDI (Uzbekistan)
Pakhomova N. V. – PhD, assoc.prof. The First Saint Petersburg State medical university named after Academician Pavlov I.P. (Russia)
Khalmatova. M. A. – PhD, assoc.prof. of TSDI Uzbekistan)
Makhkamova N.E. – DSc, prof. of TSDI Uzbekistan)
Nishanova A.A. – PhD, assoc.prof. of TSDI (Uzbekistan)
Tuychibaeva D.M. – DSc, assoc.prof. of TSDI (Uzbekistan)
Mukhamedov B.I. – PhD, assoc.prof. of TSDI (Uzbekistan)
Nugmanova U.T. – PhD, assoc.prof. of TSDI (Uzbekistan)
Dadabaeva M.U. – PhD, assoc.prof. of TSDI (Uzbekistan)
Aripova G.E. – PhD, assoc.prof. of TSDI (Uzbekistan)
Shomukhamedova F.A. – PhD, assoc.prof. of TSDI (Uzbekistan)
Makhsumov S.S. – PhD, assoc.prof. of TSDI (Uzbekistan)
Sodikova Kh.K. – PhD, assoc.prof. of TSDI (Uzbekistan)
Alieva N.M. – PhD, assoc.prof. of TSDI (Uzbekistan)

Реймназарова Г.Д. – к.м.н., доцент ТГСИ (Узбекистан)
Аляви С. Ф. – к.м.н., доцент ТГСИ (Узбекистан)
Каримова М.У. - к.м.н., доцент ТГСИ (Узбекистан)
Акрамова Л.Ю. – к.п.н., доцент ТГСИ (Узбекистан)
Бабакулов Ш. Х.- PhD, доцент ТГСИ (Узбекистан)
Хасанова Л.Э.- д.м.н., профессор ТГСИ (Узбекистан)
Балтабаев У.А.- д.х.н., профессор ТГСИ (Узбекистан)
Буранова Д.Д.-к.м.н., доцент ТГСИ (Узбекистан)
Исраилова М.Н.- PhD, доцент ТГСИ (Узбекистан)
Хикметов Б.А. - PhD, доцент ТГСИ (Узбекистан)
Абдукодиров Э.И. - PhD, доцент ТГСИ (Узбекистан)

Редакционный совет:

Jaе Hoon Lee – д.м.н., профессор Университет Ёнсей (Южная Корея)
Kavinda Sudharaka Tissera – PhD, Университет Рухуна (Шри Ланка)
Ермак О.А. – к.м.н., доцент Белорусской медицинской академии последилового образования (Беларусь)
Бекжанова О.Е. – д.м.н., профессор ТГСИ (Узбекистан)
Даминова Л.Т.– д.м.н., профессор ТГСИ (Узбекистан)
Дусмухамедов М.З. – д.м.н., профессор ТГСИ (Узбекистан)
Азизов Б.С. – д.м.н., доцент ТГСИ (Узбекистан)
Пулатова Б.Д.– д.м.н., доцент ТГСИ (Узбекистан)

Дизайн и технические работы:

Мирхайидов М.М.
Жураев Б.Н.
Мусаев Ш.Ш.

Skosireva O.V. – PhD, assoc.prof. of TSDI (Uzbekistan)
Reimnazarov G.D. – PhD, assoc.prof. of TSDI (Uzbekistan)
Alyavi S.F. – PhD., assoc.prof. of TSDI (Uzbekistan)
Karimova M.U. - PhD, assoc.prof. of TSDI (Uzbekistan)
Akramova L.Yu. – PhD, assoc.prof. of TSDI (Uzbekistan)
Babakulov Sh.Kh. - PhD, assoc.prof. of TSDI (Uzbekistan)
Khasanova L.E.- DSc, assoc.prof. of TSDI (Uzbekistan)
Baltabayev U.A. - DSc, professor in TSDI (Uzbekistan)
Buranova D. D.- PhD, assoc.prof. of TSDI (Uzbekistan)
Israilova M. N.- PhD, assoc.prof. of TSDI (Uzbekistan)
Khikmetov B.A.- PhD, assoc.prof. of TSDI (Uzbekistan)
Abdukodirov E.I.- PhD, assoc.prof. of TSDI (Uzbekistan)

Editorial Council:

Jaе Hoon Lee – DSc, Prof. of Yonsei University (South Korea)
Kavinda Sudharaka Tissera – PhD, Ruhuna University (Sri Lanka)
Ermak O.A. – PhD, assoc.prof. of the Belarusian Medical Academy of Postgraduate Education (Belarus)
Bekjanova O.E. – DSc, prof. in TSDI (Uzbekistan)
Daminova L.T. – DSc, prof.in TSDI (Uzbekistan)
Dusmukhamedov M. Z. – DSc, prof. in TSDI (Uzbekistan)
Azizov B. S. – DSc, assoc.prof. of TSDI (Uzbekistan)
Pulatov B. D.– DSc, assoc.prof. of TSDI (Uzbekistan)

Design and technical work:

Mirkhayidov M.M.
Juraev B.N.
Musaev Sh.Sh.

Содержание

1. Абдуқодиров Э.И., Абдуллаева М.Б., Чориева Ф.Н., Дустмуродов О.Ҳ., Ходжаева К. А. Тригеминал невралгияларда замонавий даво усулларини қўллаш	6-12
2. Абдурахмонов И.Р., Шамсиев Дж.Ф. Бош мия фалажи фондаги параназал синуситларни даволашда ўзига хос ёндашиш	13-25
3. Абдусаматова И. И., Шамсиев Д.Ф., Тастанова Г.Э. Буруннинг нафас ўтказувчанлиги бузилишида механорецепторларнинг клиник аҳамияти (адабиёт шарҳи)	26-34
4. Азизов Б.С., Нурматова И.Б., Саиткулов Э.Х. Клинический случай туберозного склероза	35-44
5. Акрамова Л.Ю., Акрамов Н.М. О гуманитарной составляющей в современной подготовке врача	45-51
6. Арифов С.С., Тухтаев М.Б. Актуальные вопросы диагностики болезни Меньера	52-61
7. Ахмадалиев Н.Н., Режаббоева Н.Л. Вирусли гепатитларда холестатик синдром ва апоптознинг биокимёвий маркерлари	62-68
8. Babayev J., Kurbanniyazova Sh., Sultonov Sh. O'smirlar ruhiy salomatligi: raqamli dunyoda xavf va imkoniyatlar	69-73
9. Билял Н.М., Арипова Г.Э. Особенности лечения дистального прикуса аппаратом твин-блок	74-80
10. Газарян Л.Г., Ордиянц И.М., Савичева А.М., Мухаммаджанова М.О. Аминокислоты и их метаболиты как маркеры прогнозирования акушерских и перинатальных осложнений при гестационном сахарном диабете	81-87
11. Ибрагимов Д.Д., Мардонова Н.П., Исматов Н.С., Кучкоров Ф.Ш., Жағ кисталарини даволашда тромбоцитлар билан тўйинган фибриннинг қўллаш авзаллиги	88-93
12. Ибрагимов Д.Д., Отабоев Р.Ш. Профилактика деформации альвеолярного отростка челюстей с применением костного регенератора стимул	94-99
13. Каюмова С.А., Туйчибаева Д.М., Урманова Ф.М. Анализ эффективности применения ксенотрансплантата в хирургическом лечении пациентов с возрастной макулярной дегенерацией	100-105
14. Ким А.А., Туйчибаева Д.М. Распространенность и факторы риска кератоконуса (обзор литературы)	106-114
15. Khvan O.I., Don A.N. Spleen injuries during blunt trauma of the abdominal	115-119
16. Мамырбекова С.А., Раушанова А.М., Рустамова Х.Е., Нурмаматова К.Ч. Казахский национальный университет им. аль-фараби – путь к элитному образованию и межеуззовским сотрудничествам	120-124
17. Мизомов Л.С., Азимов А.М. Тепловизионное исследование лица взрослых больных острым одонтогенным остеомиелитом челюстей	125-131
18. Мирсалихова Ф.Л., Эронов Ё.Қ. Имконияти чекланган болаларда пародонт касалликларни ташхислаш ва стоматологик текширув усуллари	132-138

19. Мухаммаджанова М., Курбанов А.К., Буранова Д.Д., Хасанова Х.Ж., Акбарова Г.П. Коррекция артериальной гипертензии у пациентов пожилого возраста	139-154
20. Мухутдинов Э.Р. Атабекова Ш.Н., Изменения стоматологического статуса у спортсменов при синдроме перетренированности организма	155-160
21. Nurmatov U.B., Nurmatova N.F., Baxodirova I.U. Study of the microflora and ph of the skin environment in patients with zoonanthropotic trichophytosis of the pubic region	161-169
22. Орипова А.А., Шарипова А.У. Состояние верхнечелюстной пазухи у пациентов с «перелом скуловой кости»	170-176
23. Otamuratov R.U. Internet ijtimoiy tarmoqlari foydalanuvchilari faoliyatining o'ziga xos xususiyatlari bilan shaxsiy xususiyatlarning aloqasi	177-182
24. Раимова М.М., Мухамедсаидова И.А., Бабашева Д.Р. Безовта оёқлар синдроми клиник кўринишлари, диагностика ва давоси	183-190
25. Рахимова Г.Ш. Шамсиев Д.Ф. Современные принципы профилактики и лечения беременных с аллергическим ринитом	191-201
26. Рустамова Х.Е., Нурмаматова К.Ч., Рахимжонов А.А., Рустамова М.А. Охрана здоровья женщин как медико-социальная проблема	202-207
27. Сафарова Э.М., Юнусов Р.А., Рахимова И.И. Суицид как медико-социальный аспект: сравнительный анализ суицида	208-215
28. Тахирова К.А., Кадирова М.Н., Разакова Н.Б. Проблема сочетанной патологии полости рта и органов пищеварения у подростков	216-221
29. Туйчибаева Д.М., Ким А.А. Современные подходы в лечении кератоконуса в разных странах мира (обзор литературы)	222-240
30. Тилляшайхов М.Н, Бойко Е.В., Саламов М.С., Юсупов Ш.Х., Бобокулов Ш.Х. Метастатический рак простаты - рандомизированное исследование ципротерон ацетата в сравнении с флутамидом	241-246
31. Усманбекова Г.К. Системный анализ уровня подготовки последипломного образования среднего медицинского персонала стоматологических учреждений	247-253
32. Усманова Н.А., Махкамова Н.Э. Обзор анатомических и морфологических данных о слуховой трубе, возможных причинах ее дисфункций	254-260
33. Xusanxodjaeva F.T., Daminova K.M. Lyupus nefrit rivojlanishning patogenetik mexanizmlari	261-270
34. Xusanxodjaeva F.T., Xasanova X.Dj., Buranova D.Dj., Salyamova F.E. Zamonaviy gadgetlarning talabalarning o'quv jarayoniga salbiy ta'siri	271-276
35. Шукпаров А.Б., Шомуродов К.Э. Результаты направленной костной регенерации после предварительного расширения мягких тканей	277-285
36. Якубходжаева М.Р. Синтез и биологическая активность 1,2,3-триазолов на основе ацетеленсодержащих производных карбаматов	286-291

УДК 616.831-004.4: 616.5+378.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ТУБЕРОЗНОГО СКЛЕРОЗА.

¹Азизов Б.С., ²Нурматова И.Б., ³Саиткулов Э. Х.

¹Ташкентский Государственный Стоматологический Институт.

²Ташкентская медицинская академия

³Ташкентский городской дом-интернат для мужчин лиц с инвалидностью «Мурувват».

Ташкент, Узбекистан

ХУЛОСА

Dermatolog amaliyotda kam uchraydigan tuberos skleroz kasalligining korinishi. Tashxis qo'yish murakkabligi diagnostikada hatoliklarga olib kelishi mumkin, shuning uchun kasallik haqida ma'lumotga ega bulish maqsadida, amaliyotdan misol keltirilgan.

Kalit so'zlari: Tuberos skleroz, klinika, diagnostika, davolash.

РЕЗЮМЕ

Случай редко встречающийся в практике дерматолога туберозный склероз. Сложности в постановке диагноза нередко приводят к ошибке в диагностике. Чтобы уменьшить ошибки в диагностике и приводится данный пример из практики.

Ключевые слова: Туберозный склероз, клиника, диагностика, лечение

SUMMARY

A case of tuberous sclerosis, which is rare in the practice of a dermatologist. Difficulties in making a diagnosis often lead to an error in diagnosis. In order to reduce errors in diagnostics, this example from practice is given.

Key words: Tuberous sclerosis, clinic, diagnosis, treatment.

Туберозный склероз происходит от латинского tuber — нарост, бугорок, опухоль, и описывает «туберсы», второе слово от греческого слова skleros— что значит - твердый.

Туберозный склероз (ТС) — генетическое заболевание из группы факоматозов, характеризующееся поражениями кожи, нервной системы и внутренних органов, связанными с нарушением пролиферации, миграции и дифференцировки клеток нейроглии [23—25].

Синонимы — эпилепсия, болезнь Бурневилля—Прингла, центральный

нейрономатоз, нейрокожный синдром типа Бурневилля, синдром себорейной аденомы, судорог и умственной отсталости. Болезнь была впервые описана Frederich von Recklinghausen в 1862 г. В 1880 г. французский врач D. Bourneville детализировал выявляемые патологические изменения, развивающиеся в головном мозге, и впервые применил термин «туберозный склероз церебральных волокон». В 1890 г. дерматолог J. Pringle впервые описал ангиофибромы лица у больных ТС, применив термин «конгенитальная аденома сальных желез», который в

современной литературе известен как аденома Прингла. В 1908 г. Vogt описал классическую клиническую триаду ТС, так называемый туберозно склерозный комплекс: судорожные приступы, аденомы сальных желез и задержка умственного развития, которые в течение длительного времени считались патогномоничными для данного заболевания. Кроме того, болезнь характеризовалась высокой ранней детской смертностью и снижением продолжительности жизни у взрослых людей. В 1921 г. офтальмолог J. vanderHoeve описал характерные для ТС изменения на глазном дне: симптом тутовой ягоды — факома. В настоящее время показано, что классическая триада встречается только у 25% пациентов [1, 4]

Частота встречаемости болезни Бурневилля—Прингла составляет от 1:20 000 до 1:100 000 населения, среди обитателей интернатов для умственно отсталых — от 1:100 до 1:300 [5]. ТС чаще встречается, чем диагностируется, так как индивидуумы, имеющие факультативные неспецифические клинические признаки в большинстве случаев не учитываются, а больные с облигатными признаками и синдромами, не являющимися нозологическими формами, довольно часто курируются врачами разных специальности.

При этом заболевании развиваются множественные доброкачественные опухоли (гамартомы) в различных органах, включая головной мозг, глаза, кожу, сердце, почки, печень, легкие, желудочно-кишечный тракт, эндокринную и костную системы. Постепенно прогрессируя и увеличиваясь в размерах, они нарушают функции этих органов, иногда приводя к фатальным последствиям.

Классификация, этиология и патогенез

ТС Выделяют ТС 1-го типа, обусловленный мутацией гена TSC1, и ТС 2-го типа, обусловленный мутацией гена TSC2. Считается, что у пациентов с мутацией TSC1 заболевание течения более мягко, а мутации в гене TSC2 обуславливают более тяжелое развитие патологии. Факторы риска отсутствуют, так как заболевание генетическое (моногенное).

ТС — аутосомно-доминантное генетически гетерогенное заболевание с неполной пенетрантностью, вариабельной экспрессивностью и высокой частотой возникновения новых (спонтанных) мутаций, которые обнаруживаются в 68% всех случаев, дебютирующих в раннем возрасте. Приблизительно от 10 до 30% случаев ТС обусловлено мутациями в гене TSC1, локализованном на 9 хромосоме в районе 9q34, который кодирует белок гамартин. Остальные случаи болезни обусловлены мутациями в гене TSC2, локализованном на 16 хромосоме в районе 16p13 и кодирующим белок туберин. Для генов ТС характерны высокая пенетрантность (до 100%) и вариабельная экспрессивность, прослеживающаяся при семейных случаях заболевания, когда у родственников с одной и той же семейной доминантной мутацией может различаться тяжесть заболевания. Гены TSC1 и TSC2 в норме являются естественными генами—супрессорами опухолевого роста. Белковые продукты генов TSC1 и TSC2, гамартин и туберин, образуют гетеродимер, способный ингибировать опосредованный комплексом сигнальный каскад. Механизм патогенеза ТС состоит в мутациях в генах TSC1 и TSC2 с потерей

их функции и связанной с мутациями патологической активацией киназы mTOR. В результате происходит активация пути сигнальной передачи PI3K/Akt/mTOR. Данный каскад является ключевым регулятором роста и пролиферации клеток. Он активируется в ответ на поступление питательных веществ и факторов роста, регулируя ряд клеточных функций, таких как трансляция, транскрипция и аутофагия. Гиперактивация каскада mTORC1, ведущая к усилению клеточной пролиферации, считается важным звеном злокачественной трансформации. В клетках с мутацией TSC1 и TSC2 данный сигнальный путь постоянно «включен». Этот путь сигнальной трансдукции является ключевым звеном патогенеза ТС. Одна из мутаций TSC1 и TSC2 содержится во всех клетках организма. В клетке-родоначальнице опухолевого клона происходит инактивация второго, незатронутого наследственной мутацией, аллеля.

Так как кожные проявления наблюдаются почти у 100% больных и часто являются презентирующими признаками, лидирующая роль в диагностике ТС принадлежит дерматологам. В спектр дерматологической патологии входят ангиофибromы лица, суб- и периунгвальные ангиофибromы Кенена, фиброзные бляшки, «шагреньевые» пятна, витилиго подобные и «кофейные» пятна, полиоз зубной эмали [1–4]. Наиболее демонстративным признаком ТС являются ангиофибromы лица. Высыпания состоят из множественных мелких (диаметр 1–5 мм, иногда до 10 мм) папул овальной или округлой формы с гладкой поверхностью, плотной или эластической консистенции. Цвет

эффлоресценций варьирует от телесно-желтого до коричнево-красного. Вначале они появляются в носогубных складках, а затем распространяются на щеки, подбородок, нос, изредка на лоб, волосистую часть головы и ушные раковины.

Расположение эффлоресценций обычно двустороннее, симметричное, без тенденции к слиянию. Ангиофибromы у 90–96% больных появляются в возрасте 3–7 лет, иногда с рождения. Количество опухолей увеличивается до наступления половой зрелости, после чего дальнейший их прирост стабилизируется и практически не изменяется до конца жизни. В полости рта ангиофибromы формируются на передней поверхности десен, слизистой оболочке губ, реже на языке и небе [7–16]. Другим кожным маркером ТС являются

субпериунгвальные ангиофибromы Кенена, возникающие в пубертатном или постпубертатном периоде, чаще у женщин (50–80% случаев). Преобладает поражение пальцев стоп в виде папул розово-мясокрасного цвета размером 1–10 мм, куполообразной, иногда конической формы. Одновременно могут образовываться продольная лейконихия, щелевидные сублингвальные геморрагии. Элементы, располагающиеся периунгвально, иногда сопровождаются болезненными ощущениями. После хирургического удаления ангиофибromы склонны рецидивировать [11, 17]. Фиброзные бляшки также считают облигатным признаком ТС. Их обнаруживают у 25–36% больных в виде солитарных (48% случаев) элементов, у остальных 52% пациентов регистрируют 2 бляшки и более, слегка элевирующих, варьирующих по цвету от бежевого до красного. Они неправильной формы,

мягкой или плотной консистенции, диаметром 1–5 см и более. Примерно в 65% случаев эти проявления локализируются в области лба или других участков лица, около 30% — в области неволосистой части головы, изредка в области шеи. Формируясь позднее ангиофибром, нередко они появляются на 1-м году жизни, с возрастом размеры их увеличиваются. По гистологическому строению они представляют собой соединительнотканые невусы [4, 18–20].

«Шагреновые» пятна — соединительнотканые гамартомы, являются характерными проявлениями ТС. У пациентов старше 5 лет их обнаруживают в 70–80% случаев на любом участке кожного покрова, но с особой предрасположенностью к люмбосакральной области. Бляшки обычно солитарные, слегка элевирующие, размером от нескольких миллиметров до 10 см и более, с неровной поверхностью, телесного-желтовато-коричневого цвета, мягкой или эластической консистенции, часто имеют текстуру апельсиновой корки либо кожи морской свинки. В ряде случаев пятна могут быть презентующим признаком ТС [1–4]. Наиболее ранним и частым проявлением ТС являются гипопигментированные пятна, часто обнаруживаемые в грудном и раннем детском возрасте. По данным ретроспективных анализов, если у младенцев их регистрируют в 39% случаев и чаще, то к пубертату их выявляемость достигает 92–98%. Пятна имеют различную конфигурацию и размеры. Наиболее крупные из них (0,5–12 см) овальной или удлинённой формы с заостренными концами («листья рябины»), диаметр мелких конфеттип подобных элементов не превышает 1–3

мм. Количество пятен варьирует от нескольких до 100 и более, преимущественное расположение на коже туловища и конечностей. Для их лучшей визуализации, особенно у лиц со светлой кожей, прибегают к облучению лампой Вуда [11, 21].

Частота пигментных пятен цвета кофе с молоком у больных ТС не превышает среднестатистических значений в общей популяции. Более значимым в диагностике заболевания являются полиноз и точечные дефекты эмали зубов (pits) [13, 22]. Гистологически в ангиофиброзах наблюдают пролиферацию сосудов, преимущественно капиллярного типа, с расширением их просветов, располагающихся в фиброзной строме. При ангиофиброзах Кенена картина может дополниться наличием звездчатых фибробластов. Структура фиброзных бляшек и «шагреновых» пятен не отличается от соединительнотканых невусов. В зоне гипопигментных пятен количество меланоцитов нормальное, но количество и размер меланосом и содержание в них пигмента уменьшены [1, 4]. Системные поражения ТС очень разнообразны и в значительной степени определяют прогноз заболевания. Патология центральной нервной системы — наиболее значимая в клинике заболевания. Судорожный синдром наблюдается у 80–92% больных и проявляется развитием различного типа судорог (от фокальных, тонических до эпилептического статуса с летальным исходом). Дебют его чаще приходится на младенческий возраст [1, 4]. В период с 6 до 18 лет более чем у 30% больных отмечают ремиссии судорог, после 18 лет ремиссии регистрируют почти в 40% случаев. Начальную презентацию

классической эпилепсии констатируют только у 15% больных. На фоне судорожного синдрома у 40–70% детей отмечают задержку умственного развития, нарушения когнитивных способностей, девиации поведения. У остальных интеллект остается нормальным [11, 13, 21].

Психоневрологическая симптоматика может прогрессировать до развития имбецильности, идиотии. Изменения ЭЭГ иногда выявляют даже в отсутствие неврологической патологии. Нарушения электрической активности мозга регистрируют в виде гипсаритмии, мультифокальной эпилептиформной активности. Психоневрологические нарушения обусловлены поражением тканей мозга, прежде всего узловатым разрастанием нейроглии (туберы) в коре, которые располагаются преимущественно субтенториально в лобных долях. Размер туберов (единичные или множественные) варьирует от нескольких миллиметров до нескольких сантиметров. В 1/2 случаев опухоли подвергаются кальцификации. Другим поражением ЦНС являются множественные субэпендимальные глиальные узлы, локализующиеся чаще в стенках боковых желудочков, реже в стенках III и IV желудочков. В 5–15% случаев эти опухоли трансформируются в гигантоклеточные астроцитомы, манифестирующие часто в возрасте 5–10 лет и являющиеся причиной окклюзионной гидроцефалии в результате обструкции отверстия Монро. Для верификации опухолевых процессов в тканях мозга наиболее значимы КТГ и МРТ, которые позволяют идентифицировать эту патологию в 90–95% случаев ТС. Опухоли ЦНС являются

ведущей причиной морбидности и летальности при ТС [6, 13, 21, 23, 24].

Поражения глаз при ТС описывают в литературе сравнительно редко. Непосредственно связанная с опухолями мозга патология выражается в развитии застойных сосков зрительных нервов, выпадении полей зрения (скотомы, гемианопсии), иногда атрофии зрительных нервов. Важным признаком являются одно- или двусторонние гамартомы (факомы) сетчатки, обнаруживаемые у 50% больных. Они проявляются трыако.

Диагностика заболевания основывается на сочетании клинических и выявляемых при дополнительном лабораторном обследовании симптомов. Несомненный диагноз ТС устанавливается на основании наличия 2 первичных признаков или 1 первичного и 2 вторичных признаков; возможный диагноз — на основании наличия 1 первичного признака или 1 первичного и 1 вторичного признаков, или 2 (и более) вторичных признаков. Ниже приведены первичные и вторичные признаки (2012 TSC Clinical Consensus Conference). Подтвержденная патогенная мутация TSC1 или TSC2 является главнейшим критерием, достаточным для постановки диагноза ТС.

Первичные (большие) признаки:

- ангиофибромы лица (не менее 3) или фиброзные бляшки на лбу;
- гипопигментные пятна (не менее 3 и не менее 5 мм в диаметре);
- нетравматические околоногтевые фибромы (не менее 2);
- участок «шагреновой кожи»;
- множественные гамартомы сетчатки;
- корковые дисплазии (не менее 3); корковые туберы и миграционные тракты в белом веществе головного мозга;
- субэпендимальные узлы (не менее 2);

- субэпендимальная гигантоклеточная астроцитома;
- рабдомиомы сердца множественные или одиночные;
- лимфангиолейомиоматоз легких;
- множественные ангиомиолипомы почек (не менее 2).

Вторичные (малые) признаки:

- многочисленные углубления в эмали зубов (не менее 3);
- фибромы в полости рта (не менее 2);
- гамартумы внутренних органов;
- ахроматический участок сетчатой оболочки глаза;
- пятна типа конфетти на коже;
- множественные кисты почек.

Прогноз определяется степенью тяжести и локализацией висцеральной патологии. При тяжелых поражениях высока летальность в детском и молодом возрасте в результате церебральной патологии, сердечной, почечной или легочной недостаточности. Дерматологические проявления не коррелируют с симптоматикой гамартом внутренних органов и являются чисто косметической проблемой (в необходимых случаях ангиофибромы и фиброзные бляшки могут быть удалены с помощью крио- или лазеродеструкции). Специфическая терапия ТС заключается в назначении ингибиторов mTOR (внутриклеточная сигнальная система, которая при мутациях генов TSC1 и TSC2 оказывается активированной) — рапамицина (сиролимуса) и его деривата эверолимуса. Эти препараты обладают иммуносупрессивным и антипролиферативным действием. По отдельности, согласно пока еще немногочисленным сообщениям, сиролимус в дозах от 1 до 7 мг/сут (в среднем 2 мг) при пероральном применении в течение 12 мес оказывал значительное влияние на ангиофибромы

и «шагреновые» пятна и редуцировал неврологическую, легочную и почечную симптоматику. Позитивная динамика кожных проявлений ТС отмечена и при аппликациях в течение 6 мес препарата в виде 0,1–1% крема или мази ежедневно или 3 раза в неделю, с наибольшей эффективностью у детей. Однако местная терапия не гарантирует отсутствия рецидивов. Пероральное применение эверолимуса в дозе 4,5 мг/м²/сут в течение различных периодов (до 14 мес) сопровождалось заметной положительной динамикой как кожных, так и висцеральных гамартом (в том числе значительным уменьшением объема астроцитом). При этом влияния на когнитивные способности и поведенческие особенности не выявлено [13, 20, 50–53].

При угрожающих жизни гамартомах, их тяжелых осложнениях основной метод лечения — хирургическое вмешательство. В более легких случаях больные подлежат междисциплинарной терапии с применением антиконвульсантов, гипотензивных и других лекарственных средств.

При диспансерном обследовании подопечных Ташкентского городского дома-интерната для мужчин лиц с инвалидностью «Мурувват» выявлен пациент У.М., 2000 г.р. узбек по национальности, с основным диагнозом Тяжелая форма слабоумия с судорожным синдромом.

Жалоб не предъявляет - не разговаривает, не идёт на контакт, за счет основного диагноза. И только при диспансеризации выявляется патологический процесс на коже.

Анамнез из истории болезни показывает, что больной поступил в мужской дом-интернат “Мурувват” в 2021 году из детского дома-интерната для лиц

инвалидности города Ташкента. При ежегодных диспансеризациях дерматологами диагностируются: нейрофиброматоз кожи, юношеские угри, зуд кожи и болезнь Бурневилля—Прингла и крапивница. В целях уточнения диагноза пациент в 2022 году направляется в Ташкентской городской онкологический диспансер на консультацию онколога. Онкологом выставлен диагноз нейрофиброматоз. Далее в КВД №3 подтверждают диагноз – нейрофиброматоз кожи. Больной взят на диспансерный учет и ведётся динамическое наблюдение. В течении года дважды отмечалось обострение патологического процесса. Обострения проявляется новыми высыпаниями на коже и увеличения фиброзной бляшки. Также субъективно отмечается зуд. После проведения лечения зуд исчезает, а бляшка уменьшается.

Общее состояние больного удовлетворительное. Сознание ясное. На вопросы не отвечает, не контактирует. Костно-мышечная система без деформаций. Дыхание ровное, через нос. В легких везикулярное дыхание. Сердечные тоны ритмичные, пульс – 68 ударов в мин., АД 120/80 мм рт.ст. Язык чистый, влажный. Живот мягкий, безболезненный. Печень и селезенка в пределах возрастной нормы. Симптом поколачивания по областям почек отрицательный с обеих сторон. Диурез и стул регулярный.

Кожно-патологический процесс носит распространенный характер. По локализации на лице вокруг носа отмечается ангиофибромы, симметрично расположенные сгруппированные полушаровидные, диаметром 0,1-0,4 см. возвышающиеся над кожей, папулезные элементы красно-коричневого цвета. Консистенция папул плотная. В области лба и нижней челюсти отмечается несколько депигментных пятен неправильных форм с фестончатыми краями.

На коже волосистой части головы теменно-затылочной, области справа отмечается фиброзная бляшка из двух частей. Первая часть диаметром 6 см, вторая 3 см в диаметре, неправильной формы. Консистенция мягкая. В затылочно-теменной области и по краям волосистой части головы рост волос сохранен. Ногтевые пластинки рук и ног без изменений.

В области спины отмечается несколько уплотненных пятен в виде лимонных корочек, красно-синюшного цвета. Вокруг них отмечается следы эксфолиации. Кроме этого по всему телу отмечаются единичные, 0.1-0.3см пятна коричневого цвета. На коже левой руки, средней части предплечья, разгибательной поверхности множественные сгруппированные точечные гипопигментные пятна. Отмечается красный дермографизм, стойкий. Субъективно зуд.



Результаты проведенных исследований:

Общий анализ крови: Гемоглобин — 124,0 г/л, лейкоциты — $6,6 \cdot 10^9$ /л, СОЭ-12.

Общий анализ мочи: количество-20 мл желтого цвета, удельный вес-1012, белок-abs, эпит-1-2, лейкоциты-3

Биохимический анализ крови: сахар 4,8 ммоль/л, аланинаминотрансфераза — 20,1 Ед/л, аспартатаминотрансфераза — 33,3 Ед/л, билирубин общий — 14,4 мкмоль/л, билирубин прямой — 2,7 мкмоль/л, С-реактивный белок — отрицательно; кальций — 2,65 ммоль/л, калий — 3,4 ммоль/л.

Электрокардиография: ритм синусовый, ЧСС 72 в минуту, электрическая ось сердца не отклонена.

УЗИ печени: умеренные протоковые изменения в печени. Эхо-взвесь в небольшом количестве в желчном пузыре, гепатомегалия за счет правой доли печени. УЗИ почек: очаговое образование правой почки (не исключается киста).

Консультации специалистов. Окулист: на глазном дне обоих глаз без патологии. Кардиолог также патологию сердечно-сосудистой системы не выявил. Неврологический статус: косоглазия нет, носогубные складки симметричны, сухожильные рефлексы S=D. Симптом Кернига 170. Грубыхкоординаторных расстройств нет из анамнеза судорожный синдром. ЛОР:ДзВазамоторный ринит.

МСКТ:

Признаки локальных кальцинатов в перивентрикулярной области с обеих сторон, левой височной области, правого полушария мозжечка справа. Атрофия головного мозга в лобной области. «Пустое» турецкое седло.

На основании анамнеза заболевания, клинического течения и его критериев и лабораторно-инструментальных обследований установлено окончательный клинический диагноз: Туберозные склероз; Сопутствующий: тяжелая слабо умия с судорожным синдромом.

Проведенное лечение:

Раствор Натрий тиосульфат 30%-10мл в/в №10, 1 раз в день 10 дней. Левоцетиризин 5мг таб №10 по 1 табл. 1 раза в день. 10 дней

Крем Элидел 2 раза в день.

После проведенного лечения отмечалась положительная динамика. На волосистой части головы бляшки уменьшились в размере.

Рекомендовано: Дальнейшее лечение и наблюдение у лечащего врача и при необходимости узских специалистов.

Заключение.

Представленное клиническое наблюдение указывает на необходимость медико-генетического консультирования семей в случаях выявления туберозного склероза. Кроме того, такие пациенты должны регулярно наблюдаться врачами и находиться на диспансерном учете с целью своевременной диагностики системных

поражений и коррекции выявленной патологии.

Данный клинический случай ТС в очередной раз акцентирует внимание дерматовенерологов на особенностях

клинической картины, диагностике и назначению лечения с целью улучшения течения больных с туберозным склерозом.

Литература / References

1. Дорофеева М.Ю. Туберозный склероз у детей. Рос вест перинатолпедиат 2001; 4: 33-41.
2. Дадабаева М.У. и др. Влияние общесоматических заболеваний на состояние органов полости рта (обзор литературы) //Журнал биомедицины и практики. – 2021. – Т. 6. – №. 1.
3. Шнайдер Н.А. Туберозный склероз: дефиниция, особенности клинического течения Международневролжурн 2010; 2: 32.
3. Abad C., Trillo M., Olalla E. et al. Cardiac rhabdomyoma and tuberous sclerosis. Survival after the surgical resection of the cardiac tumor. Rev EspCardiol 1991; 44: 4: 280—282.
4. Inoue Y., Nemoto Y., Murata R. et al. CT and MR imaging of cerebral tuberous sclerosis Brain Development 1998; 20: 209—221.
5. Вулф К., Джонсон Р., Сюрмонд Д. Дерматология по Томасу Фицпатрику. Атлас-справочник. 2-е рус. издание. Пер. с англ. М 2007.
6. Bosi G., Lintermans J.P., Pellegrino P.A. et al. The natural history of cardiac rhabdomyoma with and without tuberous sclerosis. Acta Paediatr 1996; 85: 928—931.
7. Фицпатрик Т., Джонсон Р., Вулф К., Полано М., Сюрмонд Д. Дерматология: атлас-справочник. М 1999.
8. Кирьяков Д. А., Ганиев А. А., Азизов Б. С., Нурматова И. Б. и Латипов И. И. (2021). Эпидемиология злокачественных новообразований среди жителей ташкентской области. Web of Scientist: Международный научно-исследовательский журнал, 2(11), 342-346
9. Азизов, Б., Алиев, А., Агзамходжаева, С., Нурматова, И., & Солметова, М. (2018). К диагностике бугоркового кожного лейшманиоза. Stomatologiya, 1(2(71)), 79–83. <https://inlibrary.uz/index.php/stomatologiya/article/view/1756>
10. РА Капкаев, ИБ Нурматова, ИМ Байбеков Ультроструктурные характеристики твердого шанкра и широких кондилом и их изменения при лечении бензатин бензилпенициллином (экстенциллином) - Вестник дерматологии и венерологии, 2001, №3
11. NM Ayubova, IB Nurmatova, ST Ayuprova, BS Azizov Клинико-морфологические и иммуногистохимические аспекты актинического кератоза. - Likars' ka sprava, №3-4, 2022
12. MM Abdurakhmanov, NS Akramova, IB Nurmatova, BS Azizov Роль хеликобактерной инфекции в развитии функциональной диспепсии и вульгарных угрей - Likars' ka sprava, №1-2, 2022
13. АБ Рахматов, ШМ Курбанова, ИБ Нурматова Псориаз: коморбидности и комедикации: научное издание -

Дерматовенерология и эстетическая медицина 2011

14. Азизов, Б. С., Алиев, А. Ш., Агзамходжаева, С. С., Нурматова, И. Б., & Солметова, М. А. К диагностике бугоркового кожного лейшманиоза. *Stomatologiya*, (2), 79-82. 2018

15. Azizov B., Ismailova G., Nabiev, F., Nurmatova I., & Usmanov A. Clinical characteristics of patients with HIV/AIDS. *ООО «Maxliyo-shifo» & V*, 46. 2013

16. Нурматова И.Б., Азизов Б.С. Случай атрофического фолликулита голени при у пациента с ВИЧ/СПИД. 2022 URI: <http://repository.tma.uz/xmlui/handle/1/3272>

17. Салимов О., Мун Т., Назарова Ш. Оценка эффективности ортопедического лечения съёмным протезированием с опорой на имплантаты //Медицина и инновации. – 2021. – Т. 1. – №. 4. – С. 425-431

17. Мордовцев В.Н., Мордовцева В.В. Наследственные болезни и пороки развития кожи: Атлас. М 2004.

18. Curatolo P., Seri S. Seizures. In: *Nuberous Sclerosis complex:from Basic Science to Clinical Phenotypes*. Ed. P. Curatolo. London (England): Mac Keith Press 2003.

19. Суворова К.Н., Куклин В.Т., Рукавишникова В.М. Детская дерматовенерология. Казань 1996. 11. Curatolo P. Tuberous Sclerosis. In: *Infantile Spasms and West Syndrome*. Eds. O. Dulac, H. Chugani, B. Bernandina. London — Philadelphia — Toronto — Sydney — Tokio: W. B. Saunders Company Ltd 1994.

20. Хабилов Н. Л. и др. Ўсмирлар тиш қаторлари ва окклюзион сатҳдаги ўзгаришларни чакка пастки жағ бўғими ривожланиши //Journal of new century innovations. – 2022. – Т. 14. – №. 4. – С. 150-151.

20. Roach E.S., DiMario F.J., Kandt R.S., Northrup H. Tuberous Sclerosis Consensus

Conference: Recommendations for Diagnostic Evaluation. *J Child Neurol* 1999; 14: 401—407.

21.. Robertson D.M. Ophthalmic findings. In: *Tuberous Sclerosis*. Eds. M. Gomes, J. Sampson, V. Whittemore. New York — Oxford: Oxford University Press 1999.

22. Bolton P. Intellectual and Cognitive Impairments Nuberous Sclerosis complex:from Basic Science to Clinical Phenotypes. Ed. P. Curatolo. London (England): Mac Keith Press 2003.

23. Curatolo P., Cusmai R., Cortesi F. et al. Neuropsychiatric aspects of tuberous sclerosis. *Ann NY AcadSci* 1991; 615: 816.

24. Lie J.T. Pulmonary Tuberous Sclerosis Tuberous Sclerosis. Eds. M. Gomes, J. Sampson, V. Whittemore. New York — Oxford: Oxford University Press 1999.

25. Jozwiak S. Cardiac and Vascular Involvement. In: *Nuberous Sclerosis complex:from Basic Science to Clinical Phenotypes*. Ed. P. Curatolo. London (England) Mac Keith Press 2003.

26. Kadar K., Buzas E., Geczi E., Lozsadi K. Rhabdomyomas as a first manifestation of childhood tuberous sclerosis. *OrvHetil* 1998; 139: 2013—2015.

28. Mair D.D., Edwards W.D., Seward J.B. Cardiac Manifestations. Eds. M. Gomes, J. Sampson, V. Whittemore. New York — Oxford: Oxford University Press 1999.

29. Gomez M.R. History of Tuberous Sclerosis Complex Tuberous Sclerosis. Eds M. Gomes, J. Sampson, V. Whittemore. New York — Oxford: Oxford University Press 1999.

30. Gomez M.R. Liver, Digestive Tract, Spleen, Arteries, Thymus and Lymphatics. Eds. M. Gomes, J. Sampson, V. Whittemore. New York — Oxford: Oxford University Press 1999.

31. Shillinger F., Montagnac R. Chronic renal failure and its treatment in tuberous