

O‘ZBEKISTON RESPUBLIKASI FANLAR AKADEMIYASI

**NAZARIY va  
KLINIK TIBBIYOT  
JURNALI**



**JOURNAL  
of THEORETICAL  
and CLINICAL  
MEDICINE**

**Рецензируемый научно-практический журнал.  
Входит в перечень научных изданий, рекомендованных ВАК Республики Узбекистан.  
Журнал включен в научную электронную библиотеку и Российский Индекс Научного Цитирования (РИНЦ).**

**РЕДАКЦИОННАЯ КОЛЛЕГИЯ:**

**Главный редактор проф., акад. АН РУз Т.У. АРИПОВА**

проф. Б.Т. ДАМИНОВ (заместитель главного редактора),  
проф. Г.М. КАРИЕВ, проф. З.С. КАМАЛОВ,  
Р.З. САГИДОВА (ответственный секретарь)

**5**

ТАШКЕНТ – 2022

#### **РЕДАКЦИОННЫЙ СОВЕТ:**

Н.Н. Абдуллаева (Ташкент), Ф.А. Акилов (Ташкент), Н.У. Арипова (Ташкент),  
Н.С. Атабеков (Ташкент), И.В. Бергер (Ташкент), А.А. Гайбуллаев (Ташкент),  
Г. Ахунов (Ташкент), М.В. Залялиева (Ташкент), Ш.Х. Зиядуллаев (Самарканд),  
**С.И. Исмаилов** (Ташкент), А.А. Исмаилова (Ташкент), Ф.И. Иноятова (Ташкент),  
А.Ш. Иноятов (Ташкент), М.Р. Рузыбакиева (Ташкент), М.Ю. Каримов (Ташкент),  
Р.Д. Курбанов (Ташкент), Э.И. Мусабаев (Ташкент), Д.А. Мусаходжаева (Ташкент),  
Ф.Г. Назиров (Ташкент), Ж.Е. Пахомова (Ташкент), Ж.А. Ризаев (Самарканд),  
У.Ю. Сабиров (Ташкент), Л.Н. Туйчиев (Ташкент), Т.Р. Хегай (Ташкент),  
К. Юсупалиев (Ташкент), А.Ф. Юсупов (Ташкент), З.Д. Рахманкулова (Ташкент)

#### **МЕЖДУНАРОДНЫЙ РЕДАКЦИОННЫЙ СОВЕТ:**

Н.М. Гашникова (Новосибирск), Н.В. Ганковская (Москва), М. Мизоками (Япония),  
У.Б. Нурматов (Великобритания), Т.Т. Нурпеисов (Казахстан), Г.С. Святова  
(Казахстан), И.Г. Козлов (Москва), Н.В. Колесникова (Краснодар), А.С. Симбирцев  
(Санкт-Петербург), Н.С. Татаурщикова (Москва), А.А. Тотолян (Санкт-  
Петербург), И.А. Тузанкина (Екатеринбург), М.Р. Хаитов (Москва), В.А. Черешнев  
(Екатеринбург), Э. Эйер (Франция)

#### **Адрес редакции и издательства:**

По вопросам публикации, подписки и размещения рекламы  
обращаться по адресу:

**100060, Ташкент, ул. Я. Гулямова, 74,  
Институт иммунологии и геномики человека АН РУз  
ответственному секретарю журнала  
Тел. +998-71-207-08-17  
Fax +998-71-207-08-23  
E-mail: immunology2015@mail.ru  
Internet: www.jtcmед.uz**

Журнал зарегистрирован Узбекским агентством по печати и информации 04.05.07, № 0255  
ISSN 2091-5853 Индекс подписки 921.

Технический редактор Р.З. Сагидова  
Верстка и компьютерная графика Д.К. Ашрапова

Редакция не всегда разделяет точку зрения авторов публикуемых материалов.  
Ответственность за содержание рекламы несут рекламодатели.

---

Редакция оставляет за собой право на корректуру, редактуру и сокращение текстов статей.

Сдано в набор 10.10.2022. Подписано в печать 4.11.2022.

---

Формат 60×84/8. Гарнитура Times. Бумага «Бизнес». Тираж 100.  
Усл. печ. л. 10,7. Уч. изд.л. 15,7.

Цена договорная.

Минитипография АН РУз  
100047. Ташкент, ул. Я. Гулямова, 70.

СОДЕРЖАНИЕ

CONTENTS

- Abdullaeva N.Sh., Yakubov H.Y., Rajabova Z.A., Boboev Q.T.* Oqim sitometriyasi usulida immunofenotiplash analizi yordamida o'tkir limfoblast leykoz blast hujayralari immunofenotipini o'rganish. **9**
- Адълова Ф.Т., Давронов Р.Р., Сафаров Р.А.* Интерпретация результатов применения методов искусственного интеллекта в открытии лекарств **12**
- Акбарова Р.К., Сулейманова Д.Н., Абдурахмонов Б.Б.* Основные факторы патогенеза анемии хронических заболеваний. **18**
- Алимов Т.Р., Шевченко Л.И., Каримов Х.Я.* Влияние полифункционального кровезаменителя на биохимические и морфологические изменения при ожоговом шоке **22**
- Ассесорова Ю.Ю., Каримов Х.Я., Бобоев К.Т., Казакбаева Х.М.* Научно-практические задачи онкогематологической цитогенетики в республике Узбекистан **27**
- Ахмедова Ф.Б., Маткаримова Д.С., Бобоев К.Т.* Молекулярно-генетические основы формирования острых лимфобластных лейкозов **33**
- Ахмедова З.Б., Маткаримова Д.С., Бобоев К.Т.* Вопросы распространенности апластической анемии **35**
- Ачилова О.У.* Применение анти ха-теста для мониторинга гепарина и его низкомолекулярных производных в клинической практике (обзор). **37**
- Бергер И.В.* Диагностика гематогенных тромбофилий **43**
- Бергер И.В., Исламов М.С., Махмудова А.Д., Мадашева О.Г.* Профилактика тромбозов у онкогематологических пациентов **46**
- Бекчанова Н.И., Бабаджанова Ш.А.* Изменения гемостаза у беременных с заболеваниями щитовидной железы **48**
- Bekchanova N.I.* Qalqonsimon bez kasalliklarida gemostaz o'zgarishlari **51**
- Бобоев К.Т., Давлатова Г.Н., Садикова Ш.Э.* Талассемия: этиология, патогенез, лечение и прогноз (обзор литературы) **53**
- Болтоева Ф.Г., Отабоева Д.У.* Клинико-лабораторные проявления при COVID-19 **56**
- Жураева Н.Т., Махмудова А.Д., Мадашова А.Г., Исmoilова З.А.* Болезнь Виллебранда **59**
- Жураева Н.Т., Махмудова А.Д., Мадашова А.Г., Исmoilова З.А.* Частота встречаемости, лабораторные особенности и лечение редких коагулопатий в республике Узбекистан **62**
- Zaynutdinova D.L., Babadjanova Sh.A., Sayfutdinova Z.A., Nuriddinova N.F.* Homilador ayollarda trombotsitar gemostaz patologiyalarining zamonaviy talqini **67**
- Abdullaeva N.Sh., Yakubov H.Y., Rajabova Z.A., Boboev Q.T.* Study of the immunophenotype of acute lymphoblast leukemia blast cells using flow cytometry immunophenotyping analysis **9**
- Adylova F.T., Davronov R.R., Safarov R.A.* Interpretation of the results of the use of artificial intelligence methods in drug discovery **12**
- Akbarova R.K., Suleymanova D.N., Abdurahmonov B. B.* The main factors of the pathogenesis of anemia of chronic diseases **18**
- Alimov T.R., Shevchenko L.I., Karimov Kh.Ya.* Influence of a polyfunctional blood substitute on biochemical and morphological changes in burn shock **22**
- Assesorova Yu.Yu., Karimov Kh.Ya., Boboev K.T., Kazakbayeva Kh.M.* Scientific and practical tasks of oncohematological cytogenetics in the republic of Uzbekistan **27**
- Akhmedova F.B., Matkarimova D.S., Boboev K.T.* Molecular genetic bases of the formation of acute lymphoblastic leukemias **33**
- Akhmedova Z.B., Matkarimova D.S., Boboev K.T.* Aplastic anemia prevalence issues **35**
- Achilova O.U.* Review of the use of the anti-ha test for monitoring heparin and its low-molecular-weight derivatives in clinical practice **37**
- Berger I.V.* Diagnosis of hematogenic thrombophilia **43**
- Berger I.V., Islamov M.S., Makhmudova A.D., Madashova O.G.* Prevention of thrombosis in oncohematological patients **46**
- Bekchanova N.I. Babadjanova Sh.A.* Hemostasis changes in pregnant women with thyroid disease **48**
- Bekchanova N.I.* Changes of hemostasis in thyroid gland diseases **51**
- Boboev K.T., Davlatova G.N., Sadikova Sh.E.* Thalassemia: etiology, pathogenesis, treatment and prognosis (literature review) **53**
- Boltoeva F.G., Otaboeva D.U.* Specific clinical and laboratory manifestations of COVID-19 **56**
- Juraeva N.T., Makhmudova A.D., Madashova A.G., Ismoilova Z.A.* Von Willebrand disease **59**
- Juraeva N.T., Makhmudova A.D., Madashova A.G., Ismoilova Z.A.* Frequency of occurrence, laboratory features and treatment of rare coagulopathies in the Republic of Uzbekistan **62**
- Zaynutdinova D.L., Babadjanova Sh.A., Sayfutdinova Z.A., Nuriddinova N.F.* Modern understanding of the pathology of platelet hemostasis in pregnant women **67**

UDK 616-005.1-08: [616.441-002+616.441-008.64-06-07

## QALQONSIMON BEZI KASALLIKLARIDA GEMOSTAZ O'ZGARISHLARI

Bekchanova N.I.

Toshkent tibbiyot akademiyasi

### РЕЗЮМЕ

*Изменения в системе гемостаза при нарушении функции щитовидной железы до конца не изучены, информации мало и единого мнения нет. Анализируя современную литературу, можно сделать вывод, что изменения в системе гемостаза при нарушении функции щитовидной железы в различных источниках до конца не изучены, информации мало и единого мнения не достигнуто. Одни ученые высказывали мнение о возникновении гиперкоагуляции, другие писали о гипокоагуляции. Поэтому необходимо изучение показателей гемостаза и эндотелиальных маркеров при заболеваниях щитовидной железы.*

**Ключевые слова:** гемостаз, гиперкоагуляция, гипокоагуляция, гипотиреоз, эндотелий.

### DOLZARBLIGI

Qalqonsimon bez kasalliklari endokrin kasalliklar orasida keng tarqalgan patologiyalaridan biridir. So'nggi yillarda atrof-muhit holatining yomonlashuvi, aholining ratsionida yod yetishmasligi, autoimmun kasalliklar bilan bog'liq bo'lgan tireoid kasalliklarining sezilarli o'sishi kuzatildi. Natijada qalqonsimon bez kasalliklari, uning funksiyasining gipotireoz va gipertireoz ko'rinishidagi buzilishlari yuzaga keldi [13].

Adabiyotlardagi ma'lumotlarga ko'ra, aholining 4-5% tireoid patologiyaning eng keng tarqalgan shakli bo'lgan autoimmun tireoidit (AIT) bilan kasallangan. Kasallik erkaklar va ayollar orasida 1:4-1:6 nisbatda uchraydi. Bolalardagi AIT barcha tireoid kasalliklarining 40% ni tashkil qiladi. Ayollarda gipotireoz erkaklarga qaraganda 6 marta ko'p uchraydi [25].

Gemostaz buzilishi bilan kechuvchi kasalliklarning sabablari juda xilma-xil bo'lib, ularning orasida trombositlar patologiyasi keng tarqalgan. Bu o'zgarishlar 80% hollarda qon ketishlarga olib keladi [11].

Gemostaz bu qon tomir devori shikastlanganda qon ketishini to'xtatish va qon oqimini tiklashga qaratilgan reaksiyalar majmuasidir. Qon oqimining normal holati uchta asosiy tizim: koagulyatsion, fibrinolitik va antikoagulyatsion tizimlar o'rtasida dinamik muvozanat bilan ta'minlanadi [17].

Zamonaviy tushunchalarga ko'ra, endoteliy nafaqat yarim o'tkazuvchan membrana, balki turli biologik faol moddalarni sintez qiluvchi metabolik faol to'qima, inson tanasidagi eng katta faol endokrin a'zodir [12].

Qon ivishi va qalqonsimon bez kasalliklari o'rtasidagi bog'liqlik o'tgan asrning boshlaridan o'rganilib kelmoqda. Qalqonsimon bez patologiyasi

### SUMMARY

*Changes in the hemostasis system when the function of the thyroid gland is impaired have not been studied to the end, there is little data and no single opinion has been reached. Analyzing the modern literature, it can be concluded that the changes in the hemostasis system when the function of the thyroid gland is disturbed in various sources have not been studied to the end, there is little information and no consensus has been reached. Some scientists gave an opinion about the occurrence of hypercoagulation, while some wrote about hypocoagulation. Therefore, it is necessary to study hemostasis indicators and endothelial markers in thyroid diseases.*

**Keywords:** Hemostasis, hypercoagulation, hypocoagulation, hypothyroidism, endothelium.

bo'lgan bemorlarda gemostazning buzilishi uning barcha bosqichlarida kuzatiladi. Qalqonsimon bezning giper yoki gipofunksiyasi bo'lgan ayrim bemorlarda gemorragik sindrom kuzatiladi: burun qonashlari, milklardan qon ketish va b. [17].

Qalqonsimon bez kasalliklarida tireoid gormonlarning o'zgarishi anemiya og'irlik darajasi bilan bog'liq bo'lib, temir miqdori, oqsil miqdori va eritrotsitlarning osmotik rezistentligini buzilishi kasallikni og'irlik darajasiga bog'liq [6, 7, 8, 9].

Gemorragik sindrom trombosit miqdori va sifati buzilishi bilan kuzatiladigan orttirilgan trombositopeniya va trombositopatiyalar rivojlanishi tufayli yuzaga keladi va kasallikni og'irlik darajasiga bog'liq [10].

Gipotireoz bo'lgan bemorlarda koagulyatsion tizimda turli xil o'zgarishlar kuzatiladi: fibrinogen miqdorining oshishi, trombositlar sonining kamayishi va ularning funksional faolligi o'zgarishi bilan namoyon bo'ladi [19]. Shu bilan birga turli ogirlik darajasidagi anemiya aniqlanadi [2].

Tadqiqotlarda trombositlar nafaqat gemostazni ta'minlash, balki immun himoya reaksiyalarida ham muhim rol o'ynashi aniqlandi. Turli biologik faol moddalarni ishlab chiqaradigan tomir endoteliysi gemostatik reaksiyalarni ta'minlashda juda muhim rol o'ynaydi. Qon tomirlarining endoteliysi nafaqat trombozning rivojlanishiga, balki asoratlarning rivojlanishiga ham ta'sir ko'rsatadi. Bugungi kunda trombotik asoratlarning oldini olish va davolashning ko'plab usullari ishlab chiqilishiga qaramasdan, rivojlangan mamlakatlarda trombozlar aholi orasida o'lim va nogironlikning asosiy sababi bo'lib qolmoqda [11].

Endoteliyning vazifasi gemostazni tartibga solish, yallig'lanishni, qon tomir tonusini va tomir o'tkazuvchanligini idora qilishdir. Gipotireoz bilan og'riqan bemorlarda endotelin-1, trombomodulin, sICAM-1, VCAM-1, e-, L -, P-selektinlar va boshqa endotelial molekulalarning darajasining pasayishi kuzatiladi [14, 15, 3, 4].

Shunday qilib, qon tomir endoteliysi o'ta sezgir tizim bo'lib, qon oqimi va undagi moddalar (gormonlar, yog' kislotalari, oqsillar, katexolaminlar va boshqalar) endoteliy hujayrasi membranasidagi retseptorlarga ta'sir qiladi va ularning faoliyatini o'zgartiradi [16, 24].

Qon tomir endoteliysi nafaqat tomirlarning silliq mushaklari tonusini o'zgartiradi, balki trombositlarning agregatsiyasi, sitokin va yallig'lanish hujayralari sintezi, silliq mushak hujayralarining ko'payishi va migratsiyasi jarayonlarini nazorat qiladi [25].

Sog'lom endoteliy yallig'lanishga qarshi va antitrombotik xususiyatlarga ega bo'lib, autoimmun va koronar sindromlarning oldini olish uchun muhimdir [5].

To'qima omili ta'sirida endoteliy shikastlanadi va birlamchi gemostazda ishtirok etadigan Willebrand omil markerlarini ishlab chiqaradi, bu esa koagulyatsion tizimni faollashtiradi. Shikastlangan endoteliy hujayralar yallig'lanishga qarshi peptid va kuchli vazokonstriktor xususiyatga ega bo'lgan endotelin-1 ni sintezlaydi. Vazokonstriktiv ta'sirga qo'shimcha ravishda bu peptid hujayra adgeziya molekulalari (sICAM-1) va qon tomir adgeziya molekulalari (VCAM-1) kontsentratsiyasini oshiradi. Shuningdek, monositlar bilan birga endoteliy hujayralari IL kabi yallig'lanishga qarshi sitokinlarni ajratadi [22].

Autoimmun kasalliklar, saraton, infeksiya va yallig'lanish holatlarida endoteliy hujayralari ko'payadi va uning faoliyati oshadi. Endoteliy hujayra markerlari - endotelial funktsiyani baholashning yangi usuli hisoblanadi. Shu sababli, ushbu markerlarning klinik qo'llanilishi katta ahamiyatga ega [18].

Endotelial disfunktsiya va gipotireoz o'rtasidagi bog'liqlikning patogenezi murakkab va hali aniqlanmagan. Qalqonsimon bez gormonlarining ta'siri uchun nishon tomirlarning silliq mushak hujayralari va endoteliy bo'lib, qon tomir tonusini nazorat qilishda muhim rol o'ynaydi [1].

Silliq mushak hujayralarida o'tkazilgan bazi tadqiqotlarda triyodtironin (T3) vazodilyatatsiya vazifasini kuchaytirishi aniqlandi [20].

Azot oksidi (NO) endoteliy tomonidan ishlab chiqariladigan asosiy vazodilatatorlardan biri bo'lib, mushak hujayralarida tsiklik guanozinmonofosfat (cGMP) kontsentratsiyasining ortishi, hujayra ichidagi kaltsiyning pasayishi va qon tomirlarining bo'shashiga olib keladi [21, 23].

NO sog'lom endotelial hujayralar tomonidan ishlab chiqariladi. Vazodilatatsion xususiyatlaridan tashqari, NO qon tomirlarining o'tkazuvchanligini, trombositlar adgeziyasi, to'qimalarning oksidlanishi va yallig'lanishi, trombogen omillarning faollashishi, proliferatsiya va

migratsiya, proaterogen sitokinlarning ekspressiyasini kamaytiradi [27].

Gipotireozning qon plazmasiga ta'siri baxs munozaralarga sabab bo'ldi, tadqiqotlar natijasiga ko'ra tireoid patologiyasi gipo - yoki giperkoagulyatsion holat bilan birga kechishi mumkinligini ko'rsatadi, bu o'zaro ta'sirlarning asosiy mexanizmlari hali aniqlanmagan [17].

#### XULOSA

Zamonaviy adabiyotlarni tahlil qilib shu xulosaga kelish mumkinki, turli xil manbalarda qalqonsimon bezning funktsiyasi buzilganda gemostaz tizimidagi o'zgarishlar oxirigacha o'rganilmagan, ma'lumotlar kam va yagona fikrga kelinmagan. Ayrim olimlar giperkoagulyatsiya uchrashi to'g'risida fikr berishsa, ba'zilar gipokoagulyatsiya to'g'risida yozishgan. Shuning uchun qalqonsimon bez kasalliklarida gemostaz ko'rsatkichlari va endoteliy markerlarini o'rganish zarur.

#### ADABIYOTLAR

1. Бабаджанова Ш.А. Тиреотоксикоз ҳар хил оғирлик даражаларида темир алмашинувини баҳолаш. //«Ўзбекистонда она ва бола саломатлигини муҳофаза қилиш соҳасидаги ютуқлари, муаммолари ва истиқболлари» тезислар тўплами. -2017. – Б. 20.
2. Бабаджанова Ш.А. Диффуз-токсик буқоқда тиреоид гормонларнинг анемия оғирлик даражаси билан боғлиқлиги. //«Ўзбекистонда она ва бола саломатлигини муҳофаза қилиш соҳасидаги ютуқлари, муаммолари ва истиқболлари» тезислар тўплами. Тошкент, 2018. –Б. 20-21.
3. Бабаджанова Ш.А. Эритроцитлар осмотик резистентлигининг диффуз-токсик буқоқда ўзгариши. //«Ўзбекистонда она ва бола саломатлигини муҳофаза қилиш соҳасидаги ютуқлари, муаммолари ва истиқболлари» тезислар тўплами. Тошкент, 2017. –Б. 44.
4. Бабаджанова Ш.А. Особенности течения анемии при диффузно-токсическом зобе. //Тошкент тиббиёт академияси ахборотномаси, 2020. - №1. –С. 116-119.
5. Бабаджанова Ш.А. Диагностика и лечение приобретенной тромбоцитопатии: методические рекомендации. // Ташкент, 2018. – 19 с.
6. Бабаджанова Ш.А. Изучение гематологических показателей при диффузно-токсическом зобе// Проблемы биофизики и биохимии. – 2021. – С. 43.
7. Babadjanova Sh.A. Features of the course of anemia in diffusion-toxic goiter. //Medicine and health sciences venice. – 2021. - №5. – P. 24-25.
8. Бабаева А.Р. Клиническое и прогностическое значение маркеров эндотелиальной дисфункции при атеросклерозассоциированных сосудистых поражениях. // Медицинский алфавит. 2018. 3. 30 (293). 5-11.
9. Батанина И.А. Дисфункция эндотелия при



- сердечно-сосудистых заболеваниях: факторы риска, методы диагностики и коррекции // ActaBiologicaSibirica. 2016. 2. 1. 21-40. DOI: 10.17116/jnevro201711741107-111.
10. Alves R. Methods of Endothelial Function Assessment: Description and Applications. //J. Cardiovasc Sci. 2019. 30 (3). 262-273.
  11. Ahmadi N. Thyroid gland dysfunction and its effect on the cardiovascular system: a comprehensive review of the literature // Endokrynol Pol. 2020. 71(5). 466-478. doi: 10.5603/EP.A2020.0052.
  12. Ahmadi F. Thyroid gland dysfunction and its effect on the cardiovascular system: a comprehensive review of the literature // Endokrynol Pol. 2020. 71(5). 466-478. doi: 10.5603/EP.a2020.0052.
  13. Antonov A.R. Early markers of endothelial dysfunction in the dynamics of the development of arterial hypertension in young peoply// Kazanskiy med-itsinskiy zhurnal. 2018; 90 (1): 32–37. (In Russ.)
  14. Антонов А.Р. Ранние маркёры дисфункции эндотелия в динамике развития артериальной гипертензии у лиц молодого возраста // Казанский мед. ж. – 2019. – Т. 90, №1. – С. 32–37.
  15. Bakhtyari E.K. Evaluation of endothelial function in exogenous subclinical hyperthyroidism and the effect of treatment // Adv Biomed Res. 2018 Nov 28. 5. 173. doi: 10.4103/2277-9175.194800.
  16. Biondi B. Thyroid Hormones and Cardiovascular Function and Diseases // J Am Coll Cardiol. 2018 Apr 24. 71(16). 1781-1796. doi: 10.1016/j.jacc.2018.02.045
  17. Бочкарева О.И. Клиническое и прогностическое значение маркеров эндотелиальной дисфункции при атеросклероз ассоциированных сосудистых поражениях. // Медицинский алфавит. 2018. 3. 30 (293). 5-11.

УДК: 616.155.194.8-053.2

## ТАЛАССЕМИЯ: ЭТИОЛОГИЯ, ПАТОГЕНЕЗ, ЛЕЧЕНИЕ И ПРОГНОЗ (обзор)

Бобоев К.Т., Давлатова Г.Н., Садикова Ш.Э.

Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр гематологии

### ХУЛОСА

Мақола талассемия касаллиги бўйича адабиётлар таҳлиliga бағишланган. Бунда талассемия касаллигининг таърифи, дунё бўйлаб тарқалганлиги, ташҳиси, умумий даволаш тартиби, прогнози ўрганилган.

**Калит сўзлар:** талассемия.

### Понятие и этиопатогенез.

Талассемия относится к гетерогенной группе генетически обусловленных заболеваний, характеризующихся количественным нарушением синтеза глобиновых цепей, результатом которого является частичное или полное отсутствие продукции нормального гемоглобина с развитием хронической анемии. Различают  $\alpha$ -,  $\beta$ -,  $\gamma$ -,  $\delta$ -типы талассемии, а также их сочетания [1,3-5,9].

По данным литературы, наиболее распространенными моногенетическими заболеваниями во всем мире являются  $\alpha$ - и  $\beta$ -талассемия [5].  $\beta$ -талассемия – это наследственное заболевание, обусловленное мутациями в локусе  $\beta$ -глобина на 11-й хромосоме, которые вызывают нарушение синтеза  $\beta$ -цепей молекулы гемоглобина. Гетерозиготное наследование от одного из родителей аномального гена приводит к развитию малой формы  $\beta$ -талассемии (thalassemia minor), при которой отмечается снижение синтеза  $\beta$ -цепей. При

### SUMMARY

The article is devoted to the analysis of literature review on thalassemia. In this study, the definition of thalassemia disease were studied, its spread around the world, diagnosis, general treatment procedure, and prognosis.

**Keywords:** thalassemia

этой форме  $\beta$ -талассемии лечения в большинстве случаев не требуется. При наследовании аномального гена от обоих родителей – гомозиготная  $\beta$ -талассемия (thalassemia major, анемия Кули) – мутации в зоне кодирования приводят к снижению синтеза  $\beta$ -цепей ( $\beta$ -талассемия) или к его полной остановке ( $\beta$ 0-талассемия). Тяжесть анемии находится в прямой зависимости от степени накопления  $\alpha$ -цепей [1-4,7].

При  $\alpha$ -талассемии ген  $\alpha$ -глобиновой цепи расположен на хромосомах 16-й пары и состоит из 4 генов, каждый из которых способен контролировать образование до 25%  $\alpha$ -цепочек глобиновой молекулы. При утрате 3 генов в организме снижается синтез  $\alpha$ -цепей, и происходит избыточное накопление  $\beta$ - и  $\gamma$ -глобиновых цепочек, что приводит к образованию нестабильного аномального тетрамера гемоглобина-Н. Гемоглобинопатия-Н (HbH) выявляется при проведении электрофереза гемоглобина. Это частое заболевание среди носителей  $\alpha$ -талассемического гена,