

ISSN 2091-5853

O'ZBEKISTON RESPUBLIKASI FANLAR AKADEMIYASI



**JURNALI**

**NAZARIY  
VA  
KLINIK  
TIBBIYOT**

**2 2019**

**ЖУРНАЛ**

**ТЕОРЕТИЧЕСКОЙ  
и КЛИНИЧЕСКОЙ  
МЕДИЦИНЫ**



## СОДЕРЖАНИЕ

## CONTENT

- Современные аспекты гематологии и трансфузионной медицины
- 8 Modern aspects of hematology and transfusion medicine
- Абдурахманов О.М., Исхаков Э.Д., Иноятов Х.П., Турабов А.З. Поражение миокарда на фоне химиотерапии у пациентов с острыми лейкозами (обзор литературы)
- 10 *Abdurakhmanov O.M., Iskhakov E.D., Inoyatov Kh.P., Turabov A.Z.* Myocardial damage on the background of chemotherapy in patients with acute leukemia (literature review)
- Алланазарова Б.Р., Ассесорова Ю.Ю., Улашева Х.У., Содикова Ш. Э. Хронический миелолейкоз с уникальной вариантной транслокацией t(3;13;22)(q21;q34;q11)
- 13 *Allanazarova B.R., Assesorova Yu.Yu., Ulasheva Kh.U., Sodikova S.E.* Chronic myeloid leukemia with unique variant translocation t(3;13;22)(q21;q34;q11)
- Ассесорова Ю.Ю., Алланазарова Б.Р., Мустафина Л.К., Бобоханова Н.Н. Случай педиатрического острого миелобластного лейкоза с комплексом цитогенетических перестроек в кариотипе опухолевых клеток
- 16 *Assesorova Yu.Yu., Allanazarova B.R., Mustafina L.K., Bobokhanova N.N.* The case of pediatric acute myeloblastic leukemia with a complex of cytogenetic rearrangements in the karyotype of tumor cells
- Ахмеджанова З.И., Урунова Д.М., Ахмеджанов Р.И., Кдырбаева Ф.Р. Особенности изменения гемоглобина у пожилых людей с гипертонической болезнью
- 20 *Akhmedzhanova Z.I., Urunova D.M., Akhmedzhanov R.I., Kдыrbaeva F.R.* Features of hemoglobin change in elderly people with hypertensive disease
- Ачилова О.У., Кузиева Г.З., Каюмов А.А., Ахрарова Н.К. Частота поражения костей при миеломной болезни и зависимость переломов от степени остеопороза и уровня Ca<sup>+</sup> в крови
- 23 *Achilova O.U., Kuzieva G.Z., Kayumov A.A., Akhrarova N.K.* The frequency of bone damage in multiple myeloma and the dependence of fractures on the degree of osteoporosis and the level of Ca<sup>+</sup> in the blood
- Ашурова Д.Т., Халдарбекова М.А., Ядгарова Н.Д. Особенности анемии у детей, больных ювенильным ревматоидным артритом
- 26 *Ashurova D.T., Haldarbekova M.A., Yadgarova N.D.* Features of anemia in children with juvenile rheumatoid arthritis
- Бабаджанова Ш.А., Джамалова Ш.А., Курбонова З.Ч., Таурова Г.Б., Нурмухамедова Ч.Ж. Цитоморфологическая характеристика костного мозга у больных циррозом печени
- 29 *Babadzhanova Sh.A., Dzhamalova Sh.A., Kurbonova Z.Ch., Tairova G.B., Nurmukhamedova Ch.Zh.* Cytomorphological characteristics of the bone marrow in patients with liver cirrhosis
- Бабаджанова Ш.А., Сабитходжаева С.У. Опыт применения парентеральной терапии железом в лечении железодефицитной анемии
- 32 *Babadzhanova Sh.A., Sabithodzhaeva S.U.* Experience of using parenteral iron therapy in the treatment of iron deficiency anemia
- Бабаджанова Ш.А., Курбонова З.Ч., Сайфутдинова З.А. Состояние тромбоцитарного звена гемостаза у беременных
- 35 *Babadzhanova Sh.A., Kurbonova Z.Ch., Sayfutdinova Z.A.* The state of platelet hemostasis in pregnant women
- Бабаханова Н.Н., Каримов Х.Я. Нарушения системы гемостаза и тромбогеморрагические осложнения у детей с острым лимфобластным лейкозом: состояние проблемы и перспективы
- 37 *Babakhanova N.N., Karimov H.Ya.* Disorders of the hemostasis system and thrombohemorrhagic complications in children with acute lymphoblastic leukemia: state of the problem and perspectives
- Бабаханова Н.Н. Молекулярно-генетические маркеры гемостаза и прогнозирование тромбогеморрагических осложнений у детей с острым лейкозом
- 40 *Babakhanova N.N.* Molecular genetic trait hemostasis and prediction of thrombohemorrhagic complications in children with acute leukemia
- Бергер И.В., Махмудова А.Д., Махмудова М.Р., Ашурова Л.В., Мухаммадиев М.М., Жураева Н.Т. Случай молниеносного развития апластической анемии неустановленного генеза
- 43 *Berger I.V., Makhmudova A.D., Makhmudova M.R., Ashurova L.V., Mukhammadiyev M.M., Zhurayeva N.T.* The case of lightning development of aplastic anemia of unknown genesis
- Бобоев К.Т., Каюмов А.А., Исроилов А.А., Разжабова З.А., Абдуллаева Н.Ш. Роль проточной цитофлуориметрии для проведения аутологичной трансплантации периферических гемопоэтических cd34<sup>+</sup> клеток
- 45 *Boboev K.T., Kayumov A.A., Isroilov A.A., Razhabova Z.A., Abdullaeva N.Sh.* The role of proton cytofluorimetry for autologous transplantation of peripheral hemopoietic cd34<sup>+</sup> cells
- Жураева М.З., Мадашева А.Г. Эффективность лечебного плазмафереза при псориазе
- 48 *Zhuraeva M.Z., Madasheva A.G.* The effectiveness of therapeutic plasmapheresis in psoriasis
- Зоиров Ш.Г., Ибрагимов З.З., Бобоев К.Т., Алимов Т.Р. Распространенность мутации V617F гена JAK2 у пациентов с эритремией
- 51 *Zoirov Sh.G., Ibragimov Z.Z., Boboev K.T., Alimov T.R.* Prevalence of the mutation V617F of the JAK2 gene in patients with erythremia: age and gender features



## СОСТОЯНИЕ ТРОМБОЦИТАРНОГО ЗВЕНА ГЕМОСТАЗА У БЕРЕМЕННЫХ

Бабаджанова Ш.А., Курбонова З.Ч., Сайфутдинова З.А.  
Ташкентская медицинская академия

### ХУЛОСА

Геморрагик синдром аниқланган 51 та хомилдор аёлларда гемостаз тромبوцитар босқичи ўрганилганда 60,8% да гипокоагуляцион ўзгариш аниқланди. 29,4% ҳолларда тромбоцитопения, 31,4% да тромбоцитопатия аниқланди. 7,8% да тромбоцитопения сабаби иммун тромбоцитопеник пурпура, 9,8% да ички аъзолар касалликлари хисобида иккиламчи тромбоцитопения ва 11,8% да гестацион тромбоцитопениялиги аниқланди.

**Калит сўзлар:** хомилдорлик, тромбоцитопения, тромбоцитопатия.

Физиологически протекающая беременность с возрастанием гестационного срока сопряжена с адаптационной перестройкой в системе гемостаза, характеризующейся повышением общего коагуляционного потенциала крови и напряжением состояния антикоагулянтной защиты. Гемостазиологические изменения являются физиологической адаптацией организма женщины к обеспечению нормального функционирования фетоплацентарного комплекса [1,3,5].

Тромбогеморрагические осложнения – постоянный спутник любой акушерско-гинекологической патологии, которые во многом определяют течение и исход беременности и родов. Тромбогеморрагические и нетромботические проявления критических состояний в акушерстве являются следствием диссеминированного внутрисосудистого свертывания крови (ДВС-синдром) и другой патологии гемостаза [2,4].

Акушерские кровотечения остаются наиболее тяжелой акушерской патологией, занимая одно из первых мест в структуре материнской смертности и послеродовой инвалидизации женщин. При этом четкие и простые критерии прогнозирования акушерских кровотечений и надежные методы защиты отсутствуют.

Резервы снижения материнской смертности при кровопотере далеко не исчерпаны. Профилактика акушерских кровотечений наиболее эффективна до начала кровотечения, поэтому следует расширить обследование беременных, выявляя женщин с нарушением системы гемостаза [6]. Главным резервом можно считать правильно организованную профилактику акушерских кровотечений, начиная с этапа наблюдения за беременными.

В настоящее время имеется необходимость комплексной углубленной оценки гемостазиологических изменений при беременности. Это позволит

### SUMMARY

The study of platelet hemostasis in 51 pregnant women with hemorrhagic syndrome showed significant deviations in the direction of hypocoagulation in 60.8% cases. These were manifested by thrombocytopenia in 29.4% and thrombocytopathia in 31.4% cases. Thrombocytopenia in 7.8% was caused by immune thrombocytopenic purpura, in 9.8% secondary thrombocytopenia due to diseases of internal organs and in 11.8% gestational thrombocytopenia.

**Key words:** pregnancy, thrombocytopenia, thrombocytopathia.

глубже понять механизмы гемостазиологического гомеостаза, прогнозировать риск развития более длительных осложнений.

### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Повышение эффективности лабораторной диагностики патологии тромبوцитарного звена гемостаза у беременных.

### МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

Под наблюдением была 51 беременная женщина с геморрагическим синдромом, находившаяся в январе-декабре 2018 года на лечении в отделении патологии беременных 1-й клиники ТМА. Обследованные женщины были в разных сроках беременности: 21 беременная была в возрасте от 19 до 24 лет, 19 – 25-30 лет, 7 – 31-36 лет, 4 – 37-42 лет. Средний возраст больных – 28,46±4,2 года.

Пациентов с первой беременностью было 22 (43,1%), со второй – 20 (39,2%), с третьей – 7 (13,7%), с четвертой – 2 (3,9%). У 43,1 беременных это была первая беременность, возраст – 25-30 лет.

15 больных, у которых была диагностирована тромбоцитопения, которые были включены в 1-ю группу, 2-ю группу составили 16 беременных женщин с тромбоцитопатией, у 20 пациенток 3-й группы тромبوцитарное звено гемостаза было в норме. Контрольную группу составили 15 здоровых беременных женщин сопоставимого возраста и пола.

У всех беременных проводили общий анализ крови с подсчетом тромбоцитов и их морфологической характеристикой, определяли ретракцию, адгезию, агрегацию тромбоцитов.

### РЕЗУЛЬТАТЫ

Для определения геморрагического синдрома были изучены жалобы, анамнез жизни и заболевания, а также объективные данные беременных женщин. Жалобы больных были подразделены на геморрагический и анемический синдромы. Для выяв-



ления геморрагического синдрома, кроме жалоб, особое внимание обращали на анамнез: кровоточивость из десен, носа, меноррагии в анамнезе, кровотечения из желудочно-кишечного тракта, почечные кровотечения, появления синяков на коже. О наличии анемического синдрома говорили жалобы на усталость, утомляемость, головокружения, головные боли, сердцебиение, боли в области сердца, шум в ушах.

При объективном обследовании обращали внимание на состояние и окраску конъюнктивы и кожного покрова, наличие гематом, петехий, кровотечений, их размер, симметричность, причины появления. При сборе клинической информации уделяли внимание характеру проявлений заболевания, течение болезни, выявляли признаки сочетанных заболеваний, а также проводили дифференциальную диагностику геморрагического синдрома.

Объективно отмечалась бледность кожных покровов и слизистых оболочек, геморрагические высыпания на коже, кровоточивость десен.

При проведении анализа крови у пациенток 1-й группы выявлена отчетливая тенденция к выраженной тромбоцитопении. Так, количество значения тромбоцитов у беременных 1-й группы в среднем составляло  $55,4 \pm 6,8 \times 10^9/\text{л}$ , 2-й, 3-й и контрольной групп – соответственно  $196,4 \pm 7,2$ ,  $221,4 \pm 7,5$  и  $256,6 \pm 7,2 \times 10^9/\text{л}$  (табл.).

Как известно тромбоцитопении при количестве тромбоцитов больше чем  $100-150 \times 10^9/\text{л}$  протекает бессимптомно. При этом в анамнезе обычно нет данных за тромбоцитопению. Клиническая картина тромбоцитопении при количестве тромбоцитов  $70-100 \times 10^9/\text{л}$  проявляется носовыми кровотечениями или синяками на теле после незначительных травм. При количестве тромбоцитов ниже  $50-100 \times 10^9/\text{л}$  можно увидеть развернутую клиническую картину

тромбоцитопении в виде беспричинных геморрагий на теле, носовых, десневых, кишечных, почечных и других кровотечений. Как видно, тяжесть симптомов прямо пропорциональна степени тромбоцитопении.

Иммунная тромбоцитопеническая пурпура (ИТП) выявлена у 4 (7,8%) беременных. Заболевание было частой причиной геморрагических осложнений в I и II триместрах.

Причиной вторичной тромбоцитопении у 1 больной был цирроз печени, у 1 – аутоиммунные заболевания (системная красная волчанка), у 2 – индуцированные тромбоцитопении (лекарственные средства), у 1 – дефицит витамина  $B_{12}$  и фолиевой кислоты.

Из 6 (11,8%) беременных с гестационной тромбоцитопенией у 2 диагностирована преэклампсия, у 4 – эклампсия. У 2 больных диагноз был поставлен во 2-й половине беременности, у 4 – в III триместре.

Исследование функциональных свойств тромбоцитов показало, что у больных 2-й группы по сравнению с контролем снижается состояние адгезивно-агрегационных свойств тромбоцитов. В первом разведении гемолизат-агрегационного теста в 1-й, 3-й и контрольной группах время агрегации было в пределах нормы: соответственно  $14,93 \pm 0,66$ ,  $15,43 \pm 0,72$  и  $16,28 \pm 0,12$  с, а во 2-1 группе этот показатель был удлинён до  $48,22 \pm 0,68$  с.

Об этом же свидетельствуют и результаты гемолизат-агрегационного теста во втором разведении: выявляется реакция в виде достоверного подавления агрегационной способности тромбоцитов. Так, в 1-й и 3-й группах время агрегации оказалось нормальным и составило  $30,44 \pm 0,87$  и  $28,16 \pm 0,72$  с, во 2-й группе этот показатель был удлинён до  $72,2 \pm 0,46$  с, тогда как в контроле он равнялся  $29,34 \pm 0,79$  с (табл.).

#### Состояние сосудисто-тромбоцитарного гемостаза у беременных с геморрагическим синдромом, М±м

Показатель гемостаза	Контроль, n=15	1-я группа, n=50	2-я группа, n=45	3-я группа, n=36
Тромбоциты, $10^9/\text{л}$	$256,6 \pm 7,2$	$55,4 \pm 6,8^b$	$196,4 \pm 7,2^b$	$221,4 \pm 7,5^b$
ГАТ $10^{-2}$ , с	$14,93 \pm 0,66$	$15,43 \pm 0,72^a$	$38,22 \pm 0,68^b$	$16,28 \pm 0,12^b$
ГАТ $10^{-6}$ , с	$29,34 \pm 0,79$	$30,44 \pm 0,87^a$	$52,2 \pm 0,46^b$	$28,16 \pm 0,72^a$

Примечание. а –  $p < 0,05$ , б –  $p < 0,001$  по сравнению с женщинами с геморрагическим синдромом и с лицами контрольной группы.

#### ВЫВОДЫ:

У 60,8% беременных женщин с геморрагическим синдромом имеются существенные отклонения в сторону гипокоагуляционного сдвига. Это проявлялось тромбоцитопенией, снижением адгезивных и агрегационных свойств тромбоцитов.

Тромбоцитопения диагностирована у 29,4% беременных женщин с геморрагическим синдромом, тромбоцитопатия – 31,4%.

Причиной тромбоцитопении в 7,8% случаев было иммунная тромбоцитопеническая пурпура, в 9,8% – вторичная тромбоцитопения за счет заболеваний внутренних органов и в 11,8% – гестационная тромбоцитопения.

#### ЛИТЕРАТУРА

1. Мельников В.А., Лазарева Н.В., Тюмина О.В. Возможность прогнозирования и предупреждения осложнений I триместра беременности на основании состояния биоценоза влагалища // Мед. альманах. – 2009. – №4 (9). – С. 50-52.
2. Радзинский В.Е., Димитрова В.И., Майскова И.Ю. Неразвивающаяся беременность. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2008.
3. Тетрашвили Н.К. Ранние потери беременности (иммунологические аспекты, пути профилактики и терапии): Автореф. дис. ... д-ра мед. наук. – М., 2008.
4. Duckitt K., Qureshi A. Recurrent miscarriage //



Amer. Fam. Physic. – 2008. – Vol. 78, №8. – P. 977-978.

5. Escudero T., Estop A., Fischer J. Preimplantation genetic diagnosis for complex chromosome rearrangements // Amer. J. Med. Genet. – 2008. – Vol.

1, №13. – P. 1662-1669.

6. Haas D.M., Ramsey P.S, Progesterone for preventing miscarriage // Cochrane Database Syst. Rev. – 2008. – Vol. 16, №2. – P. 35.

УДК: 616.155.392.2-036.11-07:616.151.5-074

## НАРУШЕНИЯ СИСТЕМЫ ГЕМОСТАЗА И ТРОМБОГЕМОМОРРАГИЧЕСКИЕ ОСЛОЖНЕНИЯ У ДЕТЕЙ С ОСТРЫМ ЛИМФОБЛАСТНЫМ ЛЕЙКОЗОМ: СОСТОЯНИЕ ПРОБЛЕМЫ И ПЕРСПЕКТИВЫ

Бабаханова Н.Н., Каримов Х.Я.  
НИИ гематологии и переливания крови

### ХУЛОСА

*Ишда дунё адабиётининг ўткир лимфобласт лейкоз ташҳиси билан оғриган болаларда тромбоз-геморрагик асоратлар ва гемостаз тизимидаги асосий хужайра механизмдаги ўзгаришларни аналитик хулосаси келтирилган.*

**Калит сўзлар:** болалар, ўткир лимфобластик лейкози (ЎЛЛ), гемостаз тизими.

Острые лейкозы (ОЛ) – наиболее часто встречаемая форма детской онкологической патологии, доля которой составляет 38-40%. Заболеваемость лейкозами в разных регионах колеблется от 4 до 5 случаев на 100 тыс. детей до 15 лет с пиком в возрасте 3,5-4 года. При этом 75-80% больных – дети с острым лимфобластным лейкозом (ОЛЛ). Лимфоидное происхождение большей части лейкозов связано с особенностями иммунной системы ребенка, в частности с высокой предрасположенностью лимфоцитов в детском возрасте к спонтанным мутациям из-за большой напряженности пролиферативных процессов [4]. Пик заболеваемости ОЛЛ среди лиц обоего пола приходится на возраст от 2-х до 5 лет. Дети раннего дошкольного возраста составляют около 70-75% всех заболевших, у 1-2% детей заболевание развивается до 1-го года, у 20-25% – в возрасте старше 10 лет. Чаще болеют мальчики (соотношение 1,6:1 для В-линейного и 4:1 для Т-линейного ОЛЛ) [2,14].

Острый лейкоз относят к гетерогенной группе системных клональных опухолевых заболеваний кроветворной ткани, характеризующихся замещением нормального костномозгового кроветворения пролиферацией менее дифференцированных, функционально неполноценных клеток – ранних предшественников лейкоцитарного ряда и инфильтрацией ими различных тканей и органов [2].

К возникновению острых лейкозов, включая острый лимфобластный лейкоз, предрасполагают генетические факторы, поскольку лейкоз любого

### SUMMARY

*The paper provides an analytical review of the world literature data on thrombohemorrhagic complications in children with acute lymphoblastic leukemias and examines the main cellular mechanisms leading to the emergence of various links of the hemostasis system.*

**Key words:** children, acute lymphoblastic leukemia (ALL), hemostasis system.

генеза является следствием мутации в генетическом материале стволовой кроветворной клетки. Результатом изменения генома клетки становится нарушение функции протоонкогенов, генов-супрессоров, образование онкогенов, изменение процесса транскрипции ряда ключевых белков-регуляторов и нарушение контроля клеточного цикла. В итоге происходит злокачественная трансформация и преимущественная пролиферация определенного клона патологических клеток [5].

Использование современных интенсивных программ терапии позволило кардинально изменить исходы острых лимфобластных лейкозов, еще совсем недавно считавшихся абсолютно фатальными заболеваниями: длительной бессобытийной выживаемости удается достичь более чем у 70-95% детей, впервые заболевших ОЛЛ [3,8]. Введение в практику онкогематологии Узбекистана протокольного лечения детей, больных ОЛЛ (протокол ALL-MB-2002), позволило достичь 50-60% выживаемости пациентов. Вместе с тем предусмотренная протоколами (ALL-BFM-90, ALL-MB-2002 и ALL-MB-2008 и др.) интенсивная химиотерапия, в частности высокие дозы метотрексата, циклофосфана и антрациклинов, приводит к развитию тяжелых осложнений, требующих высококачественной сопроводительной терапии [10].

Наряду с инфекционно-септическими и органотоксическими осложнениями негативное влияние на результаты лечения больных ОЛЛ оказывают и осложнения, связанные с нарушениями системы гемо-