

ISSN 2091-5853

ЎЗБЕКИСТОН RESPUBLIKASI FANLAR AKADEMIYASI



JURNALI

**NAZARIY
VA
KLINIK
TIBBIYOT**

5 2021

ЖУРНАЛ

**ТЕОРЕТИЧЕСКОЙ
и КЛИНИЧЕСКОЙ
МЕДИЦИНЫ**

СОДЕРЖАНИЕ

CONTENT

Реформы онкогематологической службы Республики в свете Постановления Президента №5130 от 27.05.2021 года

7 Reforms of the oncohematological service of the Republic according with Presidential Decree No. 5130 of 27.05.2021

Бабаджанова Ш.А., Зайнутдинова Д.Л. Частота и характеристика иммунной тромбоцитопении на разных сроках беременности.

9 *Babadjanova SH.A., Zaynutdinova D.L.* Frequency and characteristics of immune thrombocytopenia at different stages of pregnancy.

Шамсутдинова М.И., Сабитходжаева С.У., Гиясова М.Г., Бергер И.В. Влияние профилактики тромбоземболизма антикоагулянтной терапией на течение и исход COVID-19.

12 *Shamsutdinova M.I., Sabitkhodzhaeva S.U. Giyasova M.G., Berger I.V.* Influence of thromboembolism prevention by anticoagulant therapy on COVID-19 course and outcome.

Шамсутдинова М.И., Сабитходжаева С.У., Гиясова М.Г., Бергер И.В. Коррекция анемического синдрома комбинированной терапией железом, микроэлементами и эритропоэтином у больных COVID-19.

16 *Shamsutdsinova M.I, Sabitkhodzhaeva S.U, Giyasova M.G., Berger I.V.* Pathogenetic correction of anemic syndrom with combination therapy with iron, trace elements and eritropoetins in patients with COVID-19.

Саматова Л.Д., Бобожонова Ш.Д., Раимова Д.А. Қон куйиш оркали юкадиган вирусли инфекциялар хавфини баргараф этиш чора-тадбирлари. (адабиёт кўриниши).

19 *Samatova L.D., Bobojonova Sh.D., Raimova D.A.* Measures to reduce the risk of viral infection due to blood transfusion. (literature review).

Саматова Л.Д., Бобожонова Ш.Д., Курбанова Л.Ж. TORCH - комплекси инфекцияларининг юкиш йўллари, клиник кечиши ва диагностикаси бўйича тавсиялар (адабиёт кўриниши).

22 *Samatova L.D., Bobojonova Sh.D., Kurbanova L.J.* Recommendations on the path of infection, clinical course and diagnosis of infections TORCH – complex B (literature review).

Шокирова Ф.Ж., Сулейманова Д.Н. Изучение анемий у женщин пожилого возраста на уровне первичного звена здравоохранения .

25 *Shokirova F.J Suleymanova D.N.* Study of anemia in elderly women at the level of the primary link of health-care.

Махмудова А.Д., Курязов А.М., Зоиров Г.З., Хамидов Р.Н., Нурмуродов Б.У. Анализ причины возникновения и частота встречаемости гемартрозов у больных гемофилией.

28 *Mahmudova A.J., Kuryazov A.M., Zoirov G.Z., Khamidov R.N., Nurmurodov B.U.* Analysis of the cause and incidence of hemarthrosis in patients with hemophilia A.

Алимов Т.Р., Шевченко Л.И., Каримов Х.Я. Эффективность применения нового полифункционального кровезаменителя при острой алкогольной интоксикации.

30 *Alimov T.R., Shevchenko L.I., Karimov Kh.Ya.* Efficacy of a new polyfunctional blood substituting infusion medical drug for acute alcohol intoxication.

Хужахмедов Ж.Д., Шевченко Л.И., Каримов Х.Я. Применение нового кровезаменителя реоамбрасола при геморрагическом шоке.

34 *Khuzhakhmedov J.D., Shevchenko L.I., Karimov Kh.Ya.* Use of a new blood substituting infusion medical drug “reoambrasol” in hemorrhagic shock.

Курязов А.М., Юлдашева Д.К., Мухаммадиев М.М., Унгаров С.Б. Факторы, способствующие развитию септического шока у больных острыми лейкозами.

37 *Kuryazov A.M., Yuldasheva D.K., Mukhammadiev M.M., Ungarov S.B.* Factors contributing to the development of septic shock in patients with acute leukemia.

Маликов О.М., Убайдуллаева З.И., Уришева М.М., Кодирова Д.А., Обидова М.М. Проблема лечения анемий, ассоциированных с тромбофилией, у беременных женщин.

40 *Malikov O.M., Ubaidullaeva Z.I., Urisheva M.M., Kodirova D.A., Obidova M.M.* Problem of treatment of anemia associated with thrombophilia in pregnant women

Толипова З.Б., Каримов Х.Я., Шевченко Л.И., Нигматова М.С. Влияние нового аминокислотного кровезаменителя на морфологические изменения печени при белковом голодании.

43 *Tolipova Z.B., Karimov H.Ya. Shevchenko L.I., Nigmatova M.S.* Influence of a new amino acid blood substitute on morphological changes in the liver during protein fasting.

Нарметова М.У., Сулейманова Д.Н., Махмудова А.Д., Давлатова Г.Н. Факторы риска в генезе фолиево-дефицитной анемии у женщин фертильного возраста.

Махмудова М.Р. Реструктуризация службы крови и внедрение новых клинико-технологических процессов для профилактики посттрансфузионных осложнений в республике Узбекистан.

Махамдалиева Г.З. Множественная миелома (обзор литературы).

Хамидова Ф.И., Хамидова З.И. O'tkir leykoz kasalligida tromboz asoratlari.

Шевченко Л.И., Хакимова Д.З., Каримов Х.Я., Хужахмедов Ж.Д. Влияние нового лекарственного средства на гипоксия-индуцибельный фактор hif-1 α , эритропоэтин и общий антиоксидантный статус при экспериментальной метгемоглобинемии.

Султонова Ш.Х., Бобоев К.Т., Каримов Х.Я., Казакбаева Х.М., Мохаммад Дин А. Молекулярно-генетическая характеристика гена bcr-abl при хроническом миелоидном лейкозе (обзор литературы).

Махмудова А.Дж., Файзуллаева Н.И. Особенности аллельного полиморфизма генов тромбоцитарных гликопротеинов у больных иммунной тромбоцитопенией.

Махмудова М.Р., Юлдашева Д.М., Турабов А.З., Махмудова М.А. Гемотрансфузионная терапия при анемии хронических заболеваний тяжелой степени.

Курязов А.М., Садикова Ш.Э., Шадыбекова О.Б. Гемостатический потенциал пуповинной крови новорожденных.

Каримов Х.Я., Пулатова Н.С., Бобоев К.Т., Ахмедова Ф.Б. Полиморфизмы генов биотрансформации ксенобиотиков при острых лейкозах (обзор литературы).

Каримов Х.Я., Маткаримова Д.С., Давлетова Ш.С. Иммунная тромбоцитопения: вопросы распространенности, терминологии и механизмов развития (обзор литературы).

Маткаримова Д.С., Матниязова Г.А. Факторы развития и особенности течения иммунного микротромбоваскулита.

Давлатова Г.Н., Бобоев К.Т., Сулейманова Д.Н., Каракулова А.М., Алланазарова Б.Р., Алимов Т.Р. Бета-талассемии: особенности диагностики.

Сайдаманова С.С., Каримов Х.Я., Каюмов А.А. Хронический миелолейкоз: основы и перспективы диагностики, прогноза и лечения ингибиторами тирозинкиназ.

Махмудова А.Д., Жураева Н.Т., Ашурова Л.В., Мадашева О.Г., Ходжаева Н.Н. Изучение гемостатической эффективности препарата биоклота у пациентов с гемофилией А.

Narmetova M.U., Suleymanova D.N., Makhmudova A.D., Davlatova G.N. Risk factors in the genesis of folic-deficient anemia in women of fertile age.

47

Makhmudova M.R. Restructuration of blood service in republic of Uzbekistan and implementation of new clinical technologic processes for prevention transfusion reactions.

49

Makhamadalieva G.Z. Multiple myeloma (literature review).

53

Xamidova F.I., Xamidova Z.I. Complications of thrombosis in acute leukosis.

56

Shevchenko L.I., Khakimova D.Z., Karimov Kh. Ya., Khuzhakhmedov J.D. Effect of a new drug on hypoxia-inducible factor hif-1 α , eritropoetin, and general anti-oxidant status in experimental methemoglobinemia.

59

Sultonova Sh.Kh., Boboyev K.T., Karimov Kh.Ya., Kazakbayeva Kh.M., Mohammad Din A. Molecular genetic characteristics of the bcr-abl gene in chronic myeloid leukemia (literature review).

62

Makhmudova A.J., Fayzullaeva N.I. Peculiarities of allelic polymorphism of thrombocytic glycoprotein genes in patients with immune thrombocytopenia.

66

Makhmudova M.R., Yuldasheva D.M., Turabov A.Z., Makhmudova M.A. Hemotransfusion therapy for anemia of severe chronic diseases.

68

Kuryazov A.M., Sadikova Sh.E., Shadybekova O.B. Hemostatic potential of umbilical cord blood in newborns.

70

Karimov Kh.Ya., Pulatova N.S., Boboyev K.T., Akhmedova F.B. Polymorphisms of xenobiotic biotransformation genes in acute leukemia (literature review).

73

Karimov Kh.Ya., Matkarimova D.S., Davletova Sh.S. Immune thrombocytopenia: issues of prevalence, terminology and mechanisms of development (literature review).

77

Matkarimova D.S., Matniyazova G.A. Development factors and features of the immune microthrombovasculitis.

81

Davlatova G.N., Boboyev K.T., Suleymanova D.N., Karakulova A.M., Allanzarova B.R., Alimov T.R. Beta-talassemia: diagnostic features.

84

Saydamanova S.S., Karimov Kh.Ya., Kayumov A.A. Chronic myeloleukemia: basics and prospects of diagnosis, prognosis, and treatment with tyrosine kinase inhibitors.

89

Makhmudova A.D., Juraeva N.T., Ashurova L.V., Madasheva O.G., Khodjaeva N.N. Study of hemostatic efficiency of the plasma factor "bioclot a" in patients with hemophilia A.

92

- Сабирова Ш.Г., Бобоев К.Т.* Ассоциация полиморфизма rs2046934 гена P2RY12 с развитием и клиническими проявлениями дизагрегационной тромбоцитопатии.
- Ибрагимов М.Н., Шевченко Л.И., Каримов Х.Я., Алимов Т.Р., Рахманбердиева Р.К.* Коррекция нарушений кислотно-основного состояния, водно-электролитного обмена, показателей эндогенной интоксикации новым кровезаменителем реоамбрасол при ожоговом шоке.
- Бабаджанова Ш.А., Маткаримова Д.С., Болтаева Ф.Г., Бергер И.В.* Оценка нарушений системы гемостаза у пациентов с COVID-19.
- Исроилов А.А.* Эффективность применения препарата аутологичных гемопоэтических стволовых клеток у больных множественной миеломой (обзор литературы).
- Каххарова Н.Х., Каримов Х.Я., Каюмов А.А.* Современные критерии диагностики и методы лечения миеломной болезни (обзор литературы).
- Юнусова З.Д.* Факторы риска развития гемосидероза у больных с миелодиспластическим синдромом.
- Сабитходжаева С.У., Махмудова А.Д.* Современные тенденции эффективного лечения железодефицитной анемии тяжелой степени у женщин фертильного возраста.
- Исроилов А.А., Каримов Х.Я., Маткаримова Д.С., Бобоев К.Т.* Вопросы аутологичной трансплантации гемопоэтических клеток при множественной миеломе. (обзор литературы).
- Бергер И.В., Махмудова А.Д., Арипова Н.Б.* Опыт применения элтромбопага у пациентов с апластической анемией и иммунной тромбоцитопенией.
- Мадашева О.Г.* Лечебно-профилактические мероприятия у больных гемофилией с мышечной патологией.
- Ачилова О.У., Бергер И.В., Махамдалиева Г.З., Максудова М.М., Иргашев Д.С.* Влияние генетических маркеров тромбофилии и мутации генов фолатного цикла на течение беременности.
- Бергер И.В., Махмудова А.Д., Каюмов А.А., Ачилова О.У., Курязов А.М.* Энтеральная поддержка онкогематологических пациентов получающих химиотерапию.
- Рахманова У.У., Сулейманова Д.Н., Давлатова Г.Н.* Оценка эффективности хелаторной терапии и роль клеточного звена иммунитета при β -талассемии.
- Каюмова Г. Х.* Лечебный плазмаферез при изоиммунизации по системе резус.
- Рахманова У.У.* Изучение выявляемости и оценка качества жизни больных талассемией до и после хелаторной терапии.
- Sabirova Sh.G., Boboev K.T.* Association of polymorphism of rs2046934 of the P2RY12 gene with development and clinical manifestations of dysaggregation thrombocytopeny.
- Ibragimov M.N., Shevchenko L.I., Karimov Kh. Ya., Alimov T.R., Rakhmanberdieva R.K.* Correction of acid-base condition, water-electrolyte exchange, and changes in endogenous intoxication indices with a new blood-letting infusion drug “reoambrasol” in burn shock.
- Babadjanova Sh.A., Matkarimova D.S., Boltaeva F.G., Berger I.V.* Assessment of hemostasis disorders in patients with COVID-19.
- Isroilov A.A.* Efficiency of application of autological hemopoetic stem cells in patients with multiple myeloma (literature review).
- Kakhkharova N.Kh., Karimov Kh.Ya., Kayumov A.A.* Modern criteria for diagnostics and methods of treatment of myeloma disease (literature review).
- Yunusova Z.D.* Risk factors of development of hemosiderosis in patients with myelodysplastic syndrome.
- Sabithodjhaeva S.U., Makhmudova A.D.* Modern trends of effective treatment of severe iron deficiency anemia in fertilized women.
- Isroilov A.A., Karimov Kh.Ya., Matkarimova D.S., Boboev K.T.* Issues of autological transplantation and hemopoetic cells in multiple myeloma. (literature review).
- Berger I.V., Makhmudova A.D., Aripova N.B.* Experience of thrombopoetin application in patients with aplastic anemia and immune thrombocytopenia.
- Madasheva O.G.* Therapeutic and preventive measures in patients with hemophilia with muscle pathology.
- Achilova O.U., Berger I.V., Makhmadaliev G.Z., Maksudova M.M., Irgashev D.S.* Influence of genetic markers of thrombophilia and mutation of genes of the folate cycle on pregnancy.
- Berger I.V., Makhmudova A.D., Kayumov A.A., Achilova O.U., Kuryazov A.M.* Application of mixtures for enteral nutrition for oncohematological patients receiving chemotherapy.
- Rakhmanova U.U., Suleymanova D.N., Davlatova G.N.* Evaluation of the effectiveness of chelation therapy and the role of the cellular link of immunity in β -thalassemia.
- Kayumova G. Kh.* Therapeutic plasmapheresis in isoimmunization by the rhesus system.
- Rakhmanova U. U.* The study the detectability and assessment of the quality of life of patients with thalassemia before and after chelation therapy.

УДК: 616.151-056.4:577.21-074

ФАКТОРЫ РАЗВИТИЯ И ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ ИММУННОГО МИКРОТРОМБОВАСКУЛИТА

Маткаримова Д.С., Матниязова Г.А.

Ташкентская медицинская академия,

Ургенчский филиал Ташкентской медицинской академии

XULOSA

Tadqiqotning maqsadi: O'zbekiston Respublikasida yashovchi aholisida IMTVning rivojlanish omillari va klinik kechishining xususiyatlarini o'rganish.

Natijalar. IMTV rivojlanishiga olib keluvchi omillari sifatida surunkali infeksiya o'choqlari, o'tkir respirator infeksiyalar va o'tkir respirator virusli infeksiyalar yuqori chastotasi aniqlandi. IMTVning yuqori uchrashi ayollar orasida aniqlangan. Shu bilan birga, ko'pincha bemorlarning kasallikni o'rtacha ogirlik darajasi bilan murojatlari aniqlangan.

Kalit so'zlar: immune mikrotrombovaskulit, etiologiya, olib keluvchi omillar, klinik kechishi, kasallikning og'irligi.

Особую актуальность среди различных патологий в связи с увеличением частоты встречаемости, утяжелением течения и высоким риском опасных осложнений приобретают заболевания системы крови, а именно заболевания сосудисто-тромбоцитарного гемостаза [1,7]. Причины расстройств этой системы достаточно разнообразны, особое место среди них занимают патологии приобретенного характера, в основе которых лежат иммунные нарушения: иммунный микротромбоваскулит (ИМТВ) [6,8].

ИМТВ – иммунокомплексная вазопатия, которая характеризуется асептическим повреждением эндотелия микрососудов циркулирующими иммунными комплексами (ЦИК) и проявляется геморрагическим синдромом [5]. Частота ИМТВ составляет 13-20 на 100 тыс. взрослого населения [1].

В последние годы наблюдается общая тенденция к росту заболеваемости ИМТВ с увеличением их распространенности среди взрослого населения, со склонностью к хронизации патологического процесса, утяжелению течения и учащению случаев заболевания, протекающих с выраженными нарушениями в системе гемостаза, приводящие к серьезным осложнениям вплоть до развития ДВС крови [3].

Анализ данных литературы свидетельствует о значительных достижениях в изучении различных аспектов этой патологии. Но, несмотря на то, что изучение ИМТВ насчитывает более двух столетий, до настоящего времени многие причины его развития до конца не изучены [2,4]. Недостаточная изученность пусковых механизмов заболевания, а также противоречивость результатов исследований в этой области являются основной причиной запоздалой его диагно-

SUMMARY

The aim of the study was to study of development factors and features of the clinical course of IMTV in people living in the Republic of Uzbekistan.

Results. A high incidence of chronic foci of infection, acute respiratory infections and acute respiratory viral infections was revealed as predisposing factors for the development of IMTV. There was a high incidence of IMTV among females and the admission of patients with moderate severity of the disease.

Key words: immune microthrombovasculitis, etiology, causative factors, clinical course, severity.

стики и не всегда высокой эффективности проводимой терапии, в результате чего наблюдается высокая частота осложнений и рецидивов ИМТВ [9].

НАУЧНАЯ НОВИЗНА

Отсутствие научных данных, посвященных изучению триггерных факторов развития ИМТВ и особенностям клинического его течения среди населения нашей республики, свидетельствуют об актуальности данного исследования.

ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Изучение факторов развития и особенностей клинического течения ИМТВ у лиц, проживающих в Республике Узбекистан.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

Клиническим материалом для исследования послужили 105 лиц с ИМТВ (38 мужчин и 67 женщин), обратившихся в 2012-2018 гг.) в консультативную поликлинику Республиканского специализированного научно-практического медицинского центра гематологии. На момент установления диагноза медиана возраста пациентов составила 41,8±3,8 года. Диагноз ИМТВ верифицирован на основании современных классификационных критериев Европейской лиги против ревматизма (EULAR), международной педиатрической ревматологической организации по клиническим исследованиям (PRINTO) и Европейского общества детских ревматологов (PreS) (2010) [6].

Клиническое обследование включало опрос, сбор анамнеза, общий осмотр больных по органам и системам по традиционной схеме с детализацией жалоб гематологического характера.

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

У пациентов с ИМТВ в ходе исследования изу-

чены демографические (возраст и пол) показатели, на основании результатов которых установлена в 1,8 раза более частая регистрация заболевания у лиц женского пола – соответственно в 64,0 и 36,0% случаев.

37,0% обследованных были в возрасте 25-44 лет, 1,9% – 75-90 лет.

Во время опроса было выявлено, что у 21 (20%) больных началу заболевания предшествовало перенесенные за 10-15 дней до его начала ОРЗ или ОРВИ, у 4 (3,8%) – вакцинация. Вместе с тем у 68 (64,8%) больных выявлены очаги хронической инфекции: хронический тонзиллит – у 38 (36,2%), синуситы –

у 13 (12,4%), кариес зубов – у 11 (10,5%), вирусные гепатиты В – у 4 (3,8%) и С – у 2 (1,9%) пациенты. Кроме того, у 12 (11,4%) обследованных заболевание началось спонтанно, без видимых причин.

Из приведенных данных видно, что среди факторов, предрасполагающих к развитию ИМТВ, больший процент составляет наличие очагов хронической инфекции (64,8%), перенесенное ОРВИ (20%).

Данные о клинических проявлениях заболевания на момент первичного обращения представлены в таблице.

Частота клинических проявлений у больных ИМТВ, абс. (%)

Клинический симптом	Пациенты с ИМТВ, n=104
Кожный синдром	
Симметричные петехиальные высыпания на коже нижних конечностей, из них:	105 (100)
Геморрагическая сыпь сливного характера без некротических элементов	25 (23,8)
Геморрагическая сыпь сливного характера с некротическими элементами	6 (5,7)
Симметричные петехиальные высыпания на коже верхних конечностей и коже живота	40 (38,1)
Петехиальные высыпания на коже лица	16 (15,2)
Суставной синдром	
Болезненность голеностопных суставов	91 (86,7)
Отечность в области голеностопных суставов	81 (77,1)
Гиперемия в области голеностопных суставов	81 (71,1)
Болезненность и отечность в области коленных суставов	46 (43,8)
Гиперемия в области коленных суставов	25 (23,8)
Болезненность и отечность в области локтевых суставов	12 (11,4)
Болезненность и отечность в области лучезапястных суставов	12 (11,4)
Абдоминальный синдром	
Периодические боли в животе	5 (8,9)
Упорные боли в животе	25 (23,8)
Тошнота	38 (36,2)
Рвота и нарушение стула	30 (28,6)
Признаки кровотечения из ЖКТ	11 (10,5)
Почечный синдром	
Боли в поясничной области	5 (4,8)
Гематурия	5 (4,8)

Так, кожный синдром у больных ИМТВ характеризовался симметричной петехиальной геморрагической сыпью на коже нижних конечностях у 105 (100,0%), верхних конечностей у 40 (38,1%), живота у 30 (28,6%), шеи и лица у 16 (15,2%). При этом у 25 (23,8%) пациентов на коже нижних конечностей сыпь имела сливной характер, из них у 6 (5,7%) – с образованием некротических изменений в центре сливного очага.

Наряду с кожными проявлениями, у 91 (86,7%) больного имело место поражение суставов, проявлявшееся их болезненностью у 91 (86,7%), отечностью и гиперемией в области голеностопного сустава

у 81 (85,0%); болезненностью, отечностью (43,8%) и гиперемией в области коленных суставов у 25 (23,8%), болезненностью и отечностью локтевых и лучезапястных суставов у 12

На фоне кожных и суставных проявлений у 38 (36,2%) больных отмечался абдоминальный синдром, который у 13 (12,4%) из них проявлялся периодическими и у 25 (23,8%) упорными болями в животе, тошнотой у 38 (36,2%), рвотой и нарушением стула у 30 (28,6%), признаками внутреннего кровотечения у 11 (10,5%).

У 5 (4,8%) пациентов, наряду с описанными симптомами заболевание протекало с поражением

которое сопровождалось болями в поясничной области и гематурией.

ИМТВ легкой (I) степени тяжести установлена у 24 (22,9%) больных. Она характеризовалась наличием необильных симметричных петехиальных высыпаний на коже нижних конечностей (100,0%) и болезненностью в области голеностопных суставов (50,0%). Во время объективного обследования общее состояние больных ИМТВ было мало нарушено, они были активны. У 14 (58,3%) из 24 (100,0%) больных диагностирована кожная, у остальных 10 (41,6%) кожно-суставная форма.

Средняя (II) степень тяжести определена у 56 (53,3%) обследованных, которые отмечали симметричные обильные геморрагические папулезные высыпания на коже нижних конечностей (100%), петехиальные высыпания умеренного характера на коже верхних конечностей и живота (26,8%); болезненность и отечность голеностопных суставов (100,0%), их гиперемия (66,1%), болезненность и отечность коленных (37,5%) суставов; периодические боли в животе и тошноту (23,2%), рвоту и нарушение стула без признаков внутреннего кровотечения (8,9%). Из 56 больных со средней степенью тяжести кожно-суставная форма диагностирована у 43 (76,8%), кожно-суставно-абдоминальная – у 13 (23,2%).

Больных с тяжелой (III) степенью тяжести оказалось 25 (23,8%), у 20 (80,0%) из них диагностирована кожно-суставно-абдоминальная форма заболевания, у 5 (20,0%) – кожно-суставно-абдоминально-почечная форма. В 100,0% случаев отмечалась обильная папулезная геморрагическая сыпь на коже нижних, верхних конечностей и живота. У 16 (64,5%) больных высыпания наблюдались также на коже шеи, лица. На коже нижних конечностей в области голеней и стоп у 25 (100,0%) пациентов сыпь имела сливной характер, у 6 (24,5%) из них отмечались некротические элементы в центре сливного очага. Более того, суставной синдром отличался большей выраженностью по сравнению с проявлениями при легкой и средней степенях тяжести, и характеризовался болезненностью, отечностью, гиперемией голеностопных и коленных суставов (100,0%), болезненностью и отечностью локтевых и лучезапястных суставов (48,0%).

Абдоминальный синдром проявлялся постоянной ноющей и периодическими сильными схваткообразными болями в животе (100,0%), тошнотой и рвотой (100,0%). В то же время у 11 (44,0%) пациентов наблюдались признаки внутреннего кровотечения в виде мелены и рвоты с кровью. Вместе с этим у 5 (20,0%) пациентов отмечались ноющие боли в поясничной области и гематурия, являющиеся проявлениями нефротического синдрома.

Таким образом, ИМТВ легкая степень тяжести установлена у 22,9% обследованных, средняя – у 53,3%, тяжелая – у 23,8%. Из всех 105 больных ИМТВ не более двух раз в год обострение выявлено у 58 (55,2%), три и более – у 47 (44,8%).

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Большая частота заболеваемости ИМТВ приходится на лиц молодой возрастной категории (50,5%). Вместе с тем важная роль в развитии ИМТВ принадлежит бактериальным и вирусным инфекциям, а рецидивы заболевания ассоциируются с обострением у больных очагов хронической инфекции (при ИМТВ в 81,9%), являющихся источниками поддержания иммунокомплексного процесса, что полностью совпадает с патогенетическим ходом развития заболевания.

Частота встречаемости основных клинических синдромов при ИМТВ составила: кожный синдром – 100,0%, суставной синдром – 86,7%, абдоминальный – 36,2%, почечный – 4,8%. Необходимо также отметить, что частым клиническим проявлением ИМТВ является кожный геморрагический синдром в виде петехиальной геморрагической сыпи, что создает определенные трудности в его дифференциальной диагностике с другими клинически схожими заболеваниями.

ВЫВОДЫ

1. ИМТВ чаще регистрировался у лиц женского пола (64%).
2. Предрасполагающими к развитию ИМТВ факторами могут быть хроническая инфекция, перенесенные ОРЗ и ОРВИ, вирусные гепатиты, вакцинация.
3. У 80% обратившихся с ИМТВ больных диагностируется средняя степень тяжести, при этом 66,7% из них имеет место кожно-суставная форма, 13,3% – кожно-суставно-абдоминальная форма.

ЛИТЕРАТУРА

1. Синяченко О.В., Герасименко В.В., Егудина Е.Д. и др. Поражение суставов при пурпуре Шенлейна – Геноха // *Практ. мед.* – 2016. – №4 (24). С 31-36.
2. Calvo-Río V., Hernández J.L., Ortiz-Sanjuán F. et al. Relapses in patients with Henoch – Schönlein purpura: Analysis of 417 patients from a single center // *Medicine.* – 2016. – Vol. 95, №28. – P. 4217.
3. Carman M., Forsman J. Henoch – Schönlein purpura in the ED // *Amer. J. Nurs.* – 2016. – Vol. 116, №5. – P. 57-60.
4. Elfving P., Marjoniemi O., Niinisalo H. et al. Estimating the incidence of connective tissue diseases and vasculitides in a defined population in Northern Savo area in 2010 // *Rheumatol. Int.* – 2016. – Vol. 36, №7. – P. 917-924.
5. Gaskill N., Guido B., Mago C. et al. Recurrent adult-onset Henoch – Schonlein purpura: a case report // *Dermatol. Online J.* – 2016. – Vol. 22, №8. – P. 163-169.
6. Ozen S., Pistorio A., Iusan S.M. et al. EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch – Schönlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008: part II: final classification criteria // *Ann. Rheum. Dis.* – 2010. – Vol. 69. – P.

- 798-806.
7. Yang Y.H., Yu H.H., Chiang B.L. The diagnosis and classification of Henoch – Schönlein purpura: an updated review // Autoimmun. Rev. – 2014. – Vol. 13. – P. 355-358.
 8. Yoon Kang, Jin-su Park, You-Jung Ha et al. Differences in Clinical Manifestations and Outcomes between Adult and Child Patients with Henoch – Schönlein Purpura // J. Korean Med. Sci. – Vol. 29. – P. 198-203.
 9. Zhang F., Chen L., Shang Sh. et al. Atypical location in a pediatric patient with Henoch – Schönlein purpura // Medicine. – 2018. – (48). – P. e13294.

УДК: 616.155.194.125-07

БЕТА-ТАЛАССЕМИИ: ОСОБЕННОСТИ ДИАГНОСТИКИ

Давлатова Г.Н.¹, Бобоев К.Т.¹, Сулейманова Д.Н.¹, Каракулова А.М.², Алланазарова Б.Р.³, Алимов Т.Р.¹

¹Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр гематологии,

²Национальный университет им. М. Улугбека,

³Молекулярно-генетическая лаборатория «Geno-Technology»

ХУЛОСА

β-талассемиялар гетероген аутосомал рецессив ирсий анемиялардир. β-талассемия ташувчилари бутун дунёда кенг тарқалган. Алфа-талассемияда α-занжир бузилади, β-талассемияда эса β-занжир. β-талассемияда касалликнинг оғирлиги табиатга ва бир ёки иккала аллелдаги мутациянинг мавжудлигига боғлиқ. Талассемия диагностикасидаги асосий гематологик белги микроцитик гипохромик анемия ҳисобланади. Талассемия ташувчилари (гетерозиготлар) анемия бўлган ёки бўлмаган ҳолда гипохромик микроцитлар параметрлари билан мавжуд бўлиб, темир танқислиги анемиясини ташхис қўйиш учун дифференциал ташхисга муҳтож. Енгилроқ шаклга эга беморларда ўртача ва енгил анемия бўлиши мумкин ва HbA ва HbF даражаси асосий молекуляр нуқсонларга ва самарасиз эритропоэз даражасига боғлиқ, шунинг учун молекуляр таҳлил талассемия интермедиясининг фенотипини аниқлашда ҳал қилувчи восита бўлиб қолмоқда.

Калит сўзлар: β-талассемиялар, β-занжирлар, мутациялар, гетерозиготлар, микроцитлар, ҳомила гемоглобин (HbF), молекуляр таҳлил, диагностика;

β-талассемии представляют собой гетерогенные аутосомно-рецессивные наследственные анемии, унаследованные от родителей, характеризующиеся сниженным (β⁺) или отсутствующим (β⁰) синтезом цепи β-глобина, которое может привести к аномальному образованию гемоглобина и неэффективному эритропоэзу [1,7,15-17,20,22]. Каждый год рождаются более 60 тыс. детей с различными вариантами талассемии [13]. Носители β-талассемий широко распространены по всему миру – от 80 до 90 млн человек (1,5% населения земли) в основном в рай-

SUMMARY

β-thalassemias are heterogeneous autosomal recessive hereditary anemias. Carriers of β-thal are widespread throughout the world. In α-thal, the α-chain is disrupted, and in β-thal the β-chain. The severity of the disease in β-thal depends on the nature and the presence of a normal one or both alleles. The key hematological diagnosis of thalassemia is microcytic hypochromia. Thalassemia carriers (heterozygotes) with hypochromic microcyte parameters with anemia, requiring differential diagnosis to exclude deficiency anemia. Patients with milder forms of moderate to mild anemia, and HbA and HbF highly dependent on underlying molecular defect, the degree of ineffective erythropoiesis, therefore molecular analysis remains a critical tool in diagnosis of thalassemia intermedia.

Key words: β-thalassemias, β-chains, heterozygotes, microcytes, fetal hemoglobin (HbF), molecular analysis, diagnostics

оне так называемого малярийного пояса: Средиземного моря [9], а также в Ближнем Закавказье, в странах Юго-Восточной и Центральной Азии, в Северной и Центральной Африке и Южной Америке [1,2,7,10,15-17].

Талассемия классифицируется в зависимости от пораженной цепи молекулы гемоглобина. При α-талассемии нарушается α-цепи, при β-талассемии – β-цепи. При β-талассемии у пациентов имеются делеции или делеции в β-цепи, вызывающие появление аномальных эритроцитов [14,15,18,22,