

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. Нурпейсов (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 мониторинирования 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**

- Исламов М.С., Каюмов А.А., Саидаманова С.С.* Изучение структуры и распределения больных хроническим миелолейкозом, получавших лечение ингибиторами тирозинкиназы, в Узбекистане
- Исхаков Э.Д., Нигматова М.С., Султанова У.А., Латипова Н.Р., Ашрабходжаева К.К., Иноятлов Х.П., Арзуметов К.Т., Опанасюк С.А.* Предварительные результаты лечения острых миелоидных лейкозов взрослых по программе «AZA-IDA-ARA-C»
- Каримов Х.Я., Ибрагимов З.З., Алимов Т.Р., Каримова Н.Я., Бобоев К.Т.* Поиск нового диагностического маркера на основе спектрального анализа плазмы крови при хроническом миелолейкозе
- Каххарова Н.Х., Каюмов А.А.* Исследование структуры и регионального распределения больных множественной миеломой по данным рснпмц гематологии
- Курбонова З.Ч., Муминов О.А.* COVID-19 этиологияси ва патогенези тўғрисидаги замонавий талқин (адабиётлар шархи)
- Курбонова З.Ч., Муминов О.А.* Коронавирус инфекцияси клиник хусусиятлари (адабиётлар шархи)
- Курязов А.М., Зоиров Г.З., Нурмуродов Б.У.* Перспективы применения пуповинной крови как альтернативы донорской крови при некоторых патологиях
- Максудова М.М., Курбанбекова Д.С., Фазлиддинова Ф.Н., Усманова Х.А., Юлдашева С.З., Максудова С.М., Абдуллаева Д.Н., Хашимова А.Р., Ачилова О.У.* Клинический случай наступления беременности и родов после неудачных эко путем коррекции обмена фолатов и контроля гемостаза при мутации генов MTHFR, MTR
- Максудова М.М., Курбанбекова Д.С., Фазлиддинова Ф.Н., Усманова Х.А., Юлдашева С.З., Максудова С.М., Абдуллаева Д.Н., Хашимова А.Р., Ачилова О.У.* Клинический случай лечения первичного бесплодия на фоне мутации генов тромбофилии ITGB3, PAI-1
- Маткаримова Д.С., Давлетова Ш.* Оценка нарушений в системе гемостаза при иммунной тромбоцитопении
- Маткаримова Д.С., Матниязова Г.А.* Анализ гемостазиологических проявлений у больных иммунным микротромбоваскулитом, проживающих в хорезмской области
- Махамадалиева Г.З., Ачилова О.У., Бергер И.В., Каюмов А.А., Каххарова Н.Х.* Применение метилкобаламина в сопроводительной терапии миеломной болезни
- Махамадалиева Г.З., Каримов Х.Я.* Даратумумаб в терапии миеломной болезни
- Махмудова А.Д., Курязов А.М., Зоиров Г.З., Файзулаева Н.И.* Результаты лечения идиопатической тромбоцитопенической пурпуры рекомбинантным тромбопоэтином человека
- 70** *Islamov M.S., Kayumov A.A., Saidamanova S.S.* Study of the structure and distribution of patients with chronic myeloid leukemia treated with tyrosine kinase inhibitors in Uzbekistan
- 75** *Iskhakov E.D., Nigmatova M.S., Sultanova U.A., Latipova N.R., Ashrabkhodzhaeva K.K., Inoyatov Kh. P., Opanasyuk S.A.* Preliminary results of treatment of acute myeloid leukemia in adults under the «AZA-IDA-ARA-C» program
- 78** *Karimov Kh.Ya., Ibragimov Z.Z., Alimov T.R., Karimova N.Ya., Boboev K.T.* Search for a new diagnostic marker based on spectral analysis of blood plasma in chronic myeloid leukemia
- 80** *Kakhkharova N.X., Kaumov A.A.* Study of structure and regional distribution of patients with multiple miloma data from the RSSPMC of hematology
- 84** *Kurbonova Z.Ch., Muminov O.A.* Modern concept of the etiology and pathogenesis of COVID-19 (literature review)
- 87** *Kurbonova Z.Ch., Muminov O.A.* Clinical features of coronavirus infection (literature review)
- 90** *Kuryazov A.M., Zoirov G.Z., Nurmuradov B.U.* Prospects for the usage of cord blood as an alternative to donor blood in some pathologies
- 92** *Maksudova M. M., Kurbanbekova D. S., Fazliddinova F. N., Usmanova H. A., Yuldasheva S.Z., Maksudova S. M., Abdullayeva D. N., Hashimova A. R., Achilova O. U.* A clinical case of pregnancy and childbirth after unsuccessful ivf by correcting folate metabolism and controlling hemostasis with mutations in the MTHFR, MTR genes
- 94** *Maksudova M. M., Kurbanbekova D. S., Fazliddinova F. N., Usmanova H. A., Yuldasheva S.Z., Maksudova S. M., Abdullayeva D. N., Hashimova A. R., Achilova O. U.* A clinical case of treatment of primary infertility on the background of mutations in thrombophilia genes ITGB3, PAI-1
- 96** *Matkarimova D.S., Davletova Sh.* Assessment of disorders in the hemostasis system in immune thrombocytopenia
- 99** *Matkarimova D.S., Matniyazova G.A.* Analysis of hemostasiological manifestations in patients with immune microthrombovasculitis living in the Khorezm region
- 102** *Makhamadalieva G.Z., Achilova O.U., Berger I.V., Kayumov A.A., Kahharova N.X.* The use of methylcobalamin in the accompanying therapy of myeloma
- 105** *Makhamadalieva G.Z., Karimov X.Ya.* Daratumumab in the therapy of myeloma
- 107** *Makhmudova A.D., Kuryazov A.M., Zoirov G.Z., Fayzullayeva N.I.* Results of treatment of idiopathic thrombocytopenic purpura with recombinant human thrombopoietin

- Махмудова М.Р. Международный опыт заготовки плазмы крови для фракционирования 109 *Makhmudova M.R. International experience in the preparation of blood plasma for fractionation*
- Махмудова М.Р. Внедрение современных технологий в практику работы службы крови для профилактики посттрансфузионных реакций и осложнений 112 *Makhmudova M.R. Introduction of modern technologies into the practice of the blood service for the prevention of post-transfusion reactions and complications*
- Мирзоева Л.А., Давлатова Г.Н., Бобоев К.Т., Алимов Т.Р. Распространённость талассемии и перспективы снижения заболеваемости 115 *Mirzoeva L.A., Davlatova G.N., Boboev K.T., Alimov T.R. The prevalence of thalassemia and the prospects for reducing the incidence of the disease*
- Мохаммад Дин А., Алимходжаева П.Р., Бобоев К.Т., Исламов М.С. Роль генетических маркеров в диагностике острых лейкозов 119 *Mohammad Din A., Alimkhodzhaeva P.R., Boboev K.T., Islamov M.S. The role of genetic markers in diagnosis of acute leukemia*
- Nuriddinova N.F., Kurbonova Z.Ch., Sayfutdinova Z.A. Surunkali gepatit va virus etiologiyali jigar sirrozida koagulyatsion gemostazning buzilishi (adabiyotlar sharhi) 122 *Nuriddinova N.F., Kurbonova Z.Ch., Sayfutdinova Z.A. Violation of coagulation hemostasis in chronic hepatitis and cirrhosis of the liver of viral etiology (literature review)*
- Пулатова Н.С., Каримов Х.Я., Бобоев К.Т., Маткаримова Д.С. Особенности аллельного полиморфизма Ile105Pro в гене GSTP 1 у больных острым миелобластным лейкозом 125 *Pulatova N.S., Karimov Kh.Ya., Boboev K.T., Matkarimova D.S. Features of the Ile105Pro allelic polymorphism in the GSTP 1 gene in patients with acute myeloblastic leukemia*
- Ризаева Ф.А., Сабирова Ш.Г., Маткаримова Д.С. Оценка частоты встречаемости парвовирусной инфекции В19 и распространённость серопозитивных к РV В19 по специфичному Ig G среди доноров крови и гематологических больных 128 *Rizaeva F.A., Sabirova Sh.G., Matkarimova D.S. Assessment of the occurrence of parvovirus infection B19 and the prevalence of seropositive to PV B19 by specific Ig G among blood donors and hematological patients*
- Сабирова Ш.Г., Маткаримова Д.С., Ибрагимова Г.М. Гемостазиологические аспекты дизагрегационных тромбоцитопатий 131 *Sabirova Sh.G., Matkarimova D.S., Ibragimova G.M. Hemostasiological aspects of disaggregational thrombocytopenias*
- Саидов А.Б., Курбонова Л.Ж., Асророва Н.М. Қон плазмасидаги компонентлар орқали эритроцитларнинг ўтказувчанлик хусусиятини аниқлаш 134 *Saidov A.B., Kurbonova L.J., Asrorova N.M. Determination of sorption properties of erythrocytes through blood plasma components*
- Сулейманова Д.Н., Рахманова У.У., Давлатова Г.Н. Изучение иммунологических маркеров у пациентов с β-талассемией 138 *Suleymanova D.N., Rakhmanova U.U., Davlatova G.N. Analysis and study of immunological markers in patients with β-thalassemia*
- Таирова Г.Б., Курбонова З.Ч. Аутоиммун гепатит лаборатор диагностикасини такомиллаштириш 141 *Tairova G.B., Kurbonova Z.Ch. Improving of laboratory diagnostics of autoimmune hepatitis*
- Толипова З.Б., Шевченко Л.И., Каримов Х.Я. Эффективность действия нового аминокислотного кровезаменителя при белково-энергетической недостаточности 144 *Tolipova Z.B., Shevchenko L.I., Karimov H.Ya. The effectiveness of the new amino acid blood substitute in protein-energy deficiency*
- Турсунова Н.А., Ибрагимова Г.М., Шадыебекова О.Б. Использование перорального антикоагулянта у больного с эссенциальным тромбоцитозом 147 *Tursunova N.A., Ibragimova G.M., Shadibekova O.B. Using a direct anticoagulant in a patient with essential thrombocytosis*
- Хамидова Ф.И., Буранов Ш.М., Обидова М.М., Каюмов А.А. Опыт применения высоких доз г-кф при мобилизации стволовых клеток у пациентов с множественной миеломой 149 *Hamidova F. I., Buranov Sh. M., Obidova M. M., Kayumov A. A. Experience of using high doses of G-KSF in stem cell mobilization in patients with multiple myeloma*
- Ходжаева Н. Н., Мухаммаднабиева Ф. А., Ходжаева Ф. М., Джамолова Р. Д., Бергер И. В., Расулова Н. А. Качество жизни у пациентов с НГА (ферментопатиями) 151 *Khodzhaeva N. N., Muhammadnabieva F. A., Khodzhaeva F. M., Jamolova R. D., Berger I. V., Rasulova N. A. Quality of life in patients with NHA (fermentopathy)*
- Шевченко Л.И., Хакимова Д.З., Хужахмедов Ж.Д., Каюмов А.А. Экспериментальное применение реоамбрасола при метгемоглобинемии 153 *Shevchenko L.I., Khakimova D.Z., Khujakhmedov J.D., Kayumov A.A. Experimental use of reoambrasol in methemoglobinemia*
- Шевченко Л.И., Хужахмедов Ж.Д. Действие нового кровезаменителя реоамбрасола при экспериментальной гипоксии 158 *Shevchenko L.I., Khujakhmedov J.D. The effect of the new blood substitute reoambrasol in experimental hypoxia*

УДК: 575:577.2:616.155.392-036-07

МОЛЕКУЛЯРНО-ГЕНЕТИЧЕСКИЕ ОСНОВЫ ФОРМИРОВАНИЯ ОСТРЫХ ЛИМФОБЛАСТНЫХ ЛЕЙКОЗОВ

Ахмедова Ф.Б., Маткаримова Д.С., Бобоев К.Т.

Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр гематологии,

Ташкентская медицинская академия

XULOSA

O'tkir limfoblastik leykemiya (O'LL) onkogematologik kasalliklarning juda heterogen guruhi bo'lib, limfoid chiziqning progenitor hujayralaridan g'ayritabiiy klon paydo bo'lishi bilan tavsiflanadi, bu esa klinik jihatdan rivojlanishi bilan namoyon bo'ladigan normal gematopoezning bosqichma-bosqich siljishiga olib keladi. O'limning yuqori foiziga olib keladigan juda og'ir asoratlardir.

Shuni ta'kidlash kerakki, blast onkotransformatsiyasining genезisi to'liq o'rganilmagan bir qator mexanizmlarni o'z ichiga oladi, bunda sitokin genlari alohida rol o'ynaydi. Shu bilan birga, ushbu sohada qarama-qarshi fikrlarning mavjudligi O'LL shakllanishining patogenetik mexanizmlarini yaxshiroq tushunish uchun ushbu yo'nalishda qo'shimcha tadqiqotlarni talab qiladi.

Kalit so'zlar: o'tkir limfoblastik leykemiya, tarqalishi, o'sma klonlari, patogenezi, polimorf gen lokusu, sitokinlar.

Острые лимфобластные лейкозы (ОЛЛ) представляют собой самую распространенную группу онкогематологических заболеваний, для которых характерны злокачественная трансформация и пролиферация лимфоидных клеток-предшественников в костном мозге, крови и на экстрамедуллярных участках [1,4].

Заболеваемость ОЛЛ, характеризуясь весьма существенными вариациями, составляет в среднем 30-40 случаев на 1 млн населения в год [2,6]. Вместе с тем, среди детей в возрасте от 2 до 5 лет, а также среди взрослых в возрасте 45-50 лет заболеваемость увеличивается до 75 млн в год [3,8]. Наиболее низкая заболеваемость ОЛЛ отмечается в странах Африки и Средней Азии, при относительно более высокой её регистрации в США, Европе, Японии и Китае [7].

Установлено, что мальчики болеют чаще, соотношение мальчиков и девочек – 1.6:1 для В-линейного и 4:1 – для Т-линейного варианта заболевания [5].

В связи с весьма широким распространением ОЛЛ в мире и тяжелыми его проявлениями и не всегда благоприятными результатами лечения, исследователи все большее внимание уделяют изучению механизмов формирования ОЛЛ [11].

На сегодня известно, что в генезе ОЛЛ задействован процесс аномальной пролиферации и дифференцировки клональной популяции лимфоидных клеток

SUMMARY

Acute lymphoblastic leukemia (ALL), being a very heterogeneous group of oncohematological diseases, is characterized by the appearance of an abnormal clone from progenitor cells of the lymphoid line, leading to a gradual displacement of normal hematopoiesis, which is clinically manifested by the development of very severe complications leading to a high percentage of deaths.

It is important to note that the genesis of blast oncotransformation involves a number of mechanisms that have not been fully explored, in which cytokine genes play a special role. Meanwhile, the presence of conflicting opinions in this area requires additional research in this direction in order to better understand the pathogenetic mechanisms of the formation of ALL.

Keywords: acute lymphoblastic leukemia, prevalence, tumor clones, pathogenesis, polymorphic gene loci, cytokines.

[9,12]. Кроме того, зарубежными авторами показано развитие ОЛЛ при различных синдромальных патологиях, таких как синдроме Дауна, Блума, телеангиоэктатическая атаксия, а также синдроме Неймегена [10,13].

Кроме того, сообщают о роли ионизирующего излучения, химических веществ (пестицидов, некоторых растворителей и др.), вирусных инфекций (вирус Эпштейна – Барр, иммунодефицита человека, цитомегаловирусов и др.) [12].

Следует подчеркнуть, что в большинстве случаев ОЛЛ развивается у ранее здоровых индивидуумов, у которых выявляются различные хромосомные аберрации в виде t(12;21)ETV6-RUNX1;t(1;19) TCF3-PBX1; t(9;22)BCR-ABL1 и др. [8].

Наряду с заметной ролью хромосомных аберраций в механизмах начала ОЛЛ показан и вклад молекулярно-генетических факторов, среди которых особое значение имеют полиморфные локусы цитокиновых генов [14]. Цитокины являются медиаторами сложных взаимоотношений между кроветворной, иммунной системами и растущей опухолью [4]. Одни авторы приводят данные, доказывающие ключевую роль цитокинов в активации противоопухолевого иммунитета, направленного на элиминацию злокачественных клеток, а другие считают, что они синтезируются опухолевыми клетками и участвуют в их

прогрессии и метастазировании [1].

Ряд зарубежных исследователей утверждают, что цитокинам принадлежит особая роль в лейкогенезе, заключающаяся в активации путей передачи сигнала, взаимодействии с костномозговым микроокружением, регулировании противоопухолевого иммунитета и поддержании персистенции клона бластных клеток [3,7].

Более того, показана связь отдельных цитокинов с результатами лечения и прогнозом ОЛЛ, в том числе в зависимости от наличия у пациента различных аллельных и генотипических вариантов цитокиновых генов [8].

Вместе с тем результаты исследований по изучению вклада цитокиновых генов в становление, развитие и элиминацию опухолевых клеток при ОЛЛ достаточно противоречивы [2,6]. По мнению других ведущих ученых эти противоречия объясняются концепцией иммунорегуляции опухолей, согласно которой клетки иммунной системы в процессе канцерогенеза могут трансформироваться опухолью и начать активно содействовать ее росту [4].

По данным российских исследователей (Глазанов Т.В. и др., 2018), вклад генов цитокинов в формирование ОЛЛ объясняется их совместной активацией с онкогенами при хромосомных aberrациях и при ретровирусных инфекциях. При этом опухолевые клетки продуцируют цитокины, которые оказывают стимулирующее влияние на пролиферацию неопластических иммунокомпетентных клеток [2].

Исследование роли цитокиновых генов в опухолевом процессе было начато с получения данных о том, что они являются активным стимулятором функций различных цитотоксических клеток, которые экспрессируют рецепторы к соответствующему цитокину [14,16]. В других исследованиях показана такая способность в отношении многих категорий цитокинов [16].

Среди всего разнообразия цитокиновых генов, которые могут принимать участие в онкогенезе ОЛЛ, особый интерес представляют полиморфные локусы генов TNF- α (rs1800629), ИЛ-1 β (rs1143627), ИЛ-6(rs1800795), ИЛ-10 (rs1800896) и TGF- β 1(rs1800471), обладающие про- и противовоспалительным действием [15,15]. Интерес с ним связан с их способностью усиливать пролиферацию Т-лимфоцитов на начальных этапах активации CD4+ и CD8+Т-клеток, усилением продукции IFN- γ , секрецией и увеличением продукции соответствующих сывороточных цитокинов (TNF- α , ИЛ-1 β , ИЛ-6, ИЛ-10 и TGF- β 1), тем самым создавая условия для формирования ОЛЛ [15].

Таким образом, ОЛЛ, являясь весьма гетерогенной группой онкогематологических заболеваний, характеризуются появлением аномального клона из клеток-предшественников лимфоидной линии, в результате чего происходит постепенное вытеснение нормального кроветворения, что клинически прояв-

ляется развитием весьма тяжелых осложнений, приводящих к летальным исходам.

Важно отметить, что в генезе бластной онкотрансформации задействован целый ряд до конца не изученных механизмов, в которых особая роль принадлежит цитокиновым генам. Между тем, необходимо проведение дополнительных исследований, что позволит глубже понять патогенетические механизмы формирования ОЛЛ.

ЛИТЕРАТУРА

1. Бальжанова Я.Б., Савченко В.Г. Роль интерлейкинов и его рецепторов в патогенезе острых лейкозов // Гематол. и трансфузиол. – 2020. – Т. 65, №3. – С. 335-350.
2. Глазанова Т.В., Розанова О.Е., Павлова И.Е., Бубнова Л.Н. Цитокины при острых лейкозах // Русский журнал кафедры гематологии и трансфузиологии // Гематол. и трансфузиол. – 2018;. – Т. 63, №4. – С. 352-362.
3. Воротников И., Поспелова Т.И., Скворцова Н.В. и др. Изменения обмена цитокинов при анемии у детей с онкогематологическими заболеваниями // Вестн. Новосибирского гос. ун-та. – Сер.: Биология, клин. медицина. – 2012. – Т. 10, №5. – С. 106-110.
4. Кондратьева Е.И., Лошкова Е.В., Колесникова Н.В. и др. Иммунологическая и генетическая характеристика злокачественных заболеваний крови у детей // Вопросы гематол./онкол. и иммунопатол. в педиатрии. – 2016. – Т. 15, №4. – С. 81-88.
5. Кузнецова М.А., Иванчиков В.В., Дукова Е.В. Нарушения гемопоэза при остром лимфобластном лейкозе // Молодежь, наука, медицина: Материалы 61-й Всерос. межвуз. науч. конф. с междунар. участием. – Тверь, 2015. – С. 473-474.
6. Попов А.М., Вержбицкая Т.Ю., Фечина Л.Г. и др. Острые лейкозы: различия иммунофенотипа бластных клеток и их неопухолевых аналогов в костном мозге // Клин. онкогематол. Фундамент. иссл. и клин. практик. – 2016. – Т. 9, №3. – С. 302-313.
7. Crump C., Sundquist J., Sieh W. et al. Perinatal and familial risk factors for acute lymphoblastic leukemia in a Swedish national cohort // Cancer. – 2015. – Vol. 121, №7. – P. 1040-1047.
8. Deshpande P.A., Srivastava V.M., Mani S. et al. Atypical BCR-ABL1 fusion transcripts in adult B-acute lymphoblastic leukemia, including a novel fusion transcript-e8a1 // Leuk. Lymphoma. – 2016. – Vol. 57, №10. – P. 2481-2484.
9. Harris M.H., Czuchlewski D.R., Arber D.A., Czader M. Genetic Testing in the Diagnosis and Biology of Acute Leukemia // Amer. J. Clin. Pathol. – 2019. – Vol. 152, №3. – P. 322-346.
10. Harvey R.C., Tasian S.K. Clinical diagnostics and treatment strategies for Philadelphia chromo-

- some-like acute lymphoblastic leukemia // Blood Adv. – 2020. – Vol. 4, №1. – P. 218-228.
11. Liu Y.F., Wang B.Y., Zhang W.N. et al. Genomic Profiling of Adult and Pediatric B-cell Acute Lymphoblastic Leukemia // EBioMedicine. – 2016. – Vol. 8. – P. 173-183.
 12. Lu Y., Kham S.K., Ariffin H. et al. Host genetic variants of ABCB1 and IL15 influence treatment outcome in paediatric acute lymphoblastic leukaemia // Brit. J. Cancer. – 2014. – Vol. 110, №6. – P. 1673-1680.
 13. Milne E., Greenop K.R., Metayer C. et al. Fetal growth and childhood acute lymphoblastic leukemia: findings from the childhood leukemia international consortium // Int. J. Cancer. – 2013. – Vol. 133, №12. – P. 2968-2979.
 14. Winkler B., Taschik J., Haubitz I. et al. TGFβ and IL10 have an impact on risk group and prognosis in childhood ALL // Pediatr. Blood Cancer. – 2015. – Vol. 62, №1. – P. 72-79.
 15. Wu C., Li W. Genomics and pharmacogenomics of pediatric acute lymphoblastic leukemia // Crit. Rev. Oncol. Hematol. – 2018. – Vol. 126. – P. 100-111.
 16. Zheng R.Y., Wang S.J., Wang C.B. et al. Gene Mutation in Acute Lymphoblastic Leukemia by DNA Sequencing // Zhongguo Shi Yan Xue Ye Xue Za Zhi. – 2020. – Vol. 28, №6. – P. 1791-1795.

УДК: 616.155.194.7-091.8+575.1]-07

ВОПРОСЫ РАСПРОСТРАНЕННОСТИ АПЛАСТИЧЕСКОЙ АНЕМИИ

Ахмедова З.Б., Маткаримова Д.С., Бобоев К.Т.

Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр гематологии

Ташкентская медицинская академия

XULOSA

Aplastik anemiya (AA) juda murakkab patologiya bo'lib, uning patogenezida bir qator immun mexanizmlar ishtirok etadi, bu gematopoetik ildiz hujayralarining immunitetini yo'q qilishga olib keladi, bu esa pansitopeniya rivojlanishi bilan suyak iligi gematopoezining buzilishiga olib keladi.

Adabiyot ma'lumotlariga ko'ra, kasallikning turli hududlarda tarqalishi har xil xarakterga ega ekanligi aniq, bu aholining dermatografik xususiyatlari bilan bog'liq. Shu munosabat bilan, yuqoridagi tahlillarga asoslanib, kasallikning tarqalishidagi populyatsiyalararo farqlarning asosiy sabablari hali ham etarli darajada asoslanmagan degan xulosaga kelish mumkin, bu esa qo'shimcha tadqiqotlar asosida dalillarni talab qiladi.

Kalit so'zlar: *aplastik anemiya, tarqalishi, paydo bo'lish chastotasi, kasallanish holatlari, populyatsiyalar.*

Апластическая анемия (АА) – весьма сложная патология, в патогенезе которой задействован целый ряд иммунных механизмов, приводящих к иммунному разрушению гемопоэтических стволовых клеток, результатом которого является нарушение костно-мозгового кроветворения с развитием панцитопении [2].

До настоящего времени точная причина АА остается неизвестной, однако различные гипотезы в качестве причинных факторов предполагают роль генетических и экологических агентов [3].

SUMMARY

Aplastic anemia (AA) is a very complex pathology, in the pathogenesis of which a number of immune mechanisms are involved, leading to immune destruction of hematopoietic stem cells, which results in a violation of bone marrow hematopoiesis with the development of pancytopenia.

According to the literature data, it is obvious that the spread of the disease in different regions has a different character, which is due to population dermatographic features. In this regard, based on the above analysis, it can be concluded that the main causes of interpopulation differences in the prevalence of the disease are still insufficiently substantiated, which requires evidence based on additional studies.

Keywords: *aplastic anemia, prevalence, frequency of occurrence, cases of morbidity, populations.*

Одним из важных аспектов этой большой проблемы является изучение вопросов распространенности АА [8,12].

Результаты многих исследований по изучению апластической анемии, на сегодняшний день показывают, что несмотря на то, что заболевание не отличается широким распространением во всем мире, все же она является одной из самых не исследованных патологий приводящей к опасным для жизни осложнениям [1,4].

В процессе сравнения эпидемиологических, географических и социальных показателей по лите-