

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 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**

- 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., Файзуллаева 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 PV 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 дисагрегационных 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., Шадыбекова 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*

нение полноценного внедрения хориона в эндометрий, что заканчивается прерыванием беременности. В таком случае раннее назначение НМГ приводит к улучшению процесса имплантации плодного яйца и развития плода.

ЛИТЕРАТУРА

1. Демченко Н.С. Оценка роли полиморфизма генов фолатного цикла и ангиогенеза при неразвивающейся беременности: Дис. ... канд. мед. наук. – Екатеринбург, 2015. – 160 с.
2. Кох Н.В., Слепухина А.А., Лифшиц Г.И. Фолатный цикл: обзор и практические рекоменда-

ции по интерпретации генетических тестов // Мед. генетика. – 2015. – №14 (11). – С. 3-8.

3. Прегравидарная подготовка: Клин. протокол; Под ред. В.Е. Радзинского // Status Praesens. – 2016. – 80 с.
4. WHO/CDC/ICBDSR. Birth defects surveillance training: facilitator's guide. – Geneva: WHO, 2015.
5. Wilson R.D., Audibert F., Brock J.A. et al. Preconception folic acid and multivitamin supplementation for the primary and secondary prevention of neural tube defects and other folic acid-sensitive congenital anomalies // J. Obstet. Gynaecol. Canad. – 2015. – Vol. 37, №6. – P. 534-552.

УДК: 616.151-056.4:577.21-074

ОЦЕНКА НАРУШЕНИЙ В СИСТЕМЕ ГЕМОСТАЗА ПРИ ИММУННОЙ ТРОМБОЦИТОПЕНИИ

Маткаримова Д.С., Давлетова Ш.
Ташкентская медицинская академия,
Ургенчский филиал Ташкентской медицинской академии

XULOSA

Maqsad. Xorazm viloyatida immun trombotsitopeniya bilan og'rig'an bemorlarda gemostaziologik buzilishlar darajasini baholash.

Material va usullar. Tadqiqotda ITP bilan 68 bemor ishtirok etdi. Bemorlarning barchasi Xorazm viloyat ko'p tarmoqli tibbiyot markazida kuzatuv yoki statsionar davolanishda bo'lgan. Nazorat guruhi immunokompleks patologiyalari va gemostaz tizimida buzilishlar bo'lmagan, taqqoslanadigan yoshdagi shartli sog'lom odamlardan iborat edi ($n = 30$).

Barcha sub'ektlarda "HUMAN, Germaniya" reagentlaridan foydalangan holda HumaClot Junior (HC-4127, Germaniya) koagulometriida gemostaz tizimining ko'rsatkichlari o'rganildi. Olingan ma'lumotlarga statistik ishlov berish Microsoft Office Excel-2014 dasturi yordamida variatsion statistika usuli bilan amalga oshirildi.

Najalar. ITPdagi gemostaz tizimining holati qon ivish faolligining pasayishi bilan tavsiflanadi, gemostaziologik buzilishlar darajasi esa kasallikning bosqichiga bog'liq bo'lgan. Bu o'z navbatida xavfli kasalliklarni bashorat qilishda gemostatik tadqiqotlar zarurligidan dalolat beradi.

Kalit so'zlar: immun trombotsitopeniya, gemostaz tizimi, qon ketish, qon ivishining pasayishi.

Первичная иммунная тромбоцитопения (ИТП) является аутоиммунным заболеванием, которое характеризуется срывом толерантности к собственным антигенам тромбоцитов [1,3,5].

SUMMARY

Objective. To assess the degree of hemostasiological disorders in patients with immune thrombocytopenia in the Khorezm region.

Material and methods. The study included 68 patients with ITP, who, according to the stage of the disease. All the subjects were under observation or inpatient treatment at the Khorezm Regional Multidisciplinary Medical Center (HRMMC). The control group consisted of conditionally healthy persons of comparable age without immunocomplex pathologies and disturbances in the hemostasis system ($n = 30$).

All subjects were subjected to a study of indicators of the hemostasis system, on a coagulometer HumaClot Junior (HC-4127, Germany) using reagents "HUMAN, Germany". Statistical processing of the obtained data was carried out by the method of variation statistics using the Microsoft Office Excel-2014 program.

Results. The state of the hemostasis system in ITP is characterized by a decrease in the activity of blood coagulation activity, while the degree of hemostasiological disorders depends on the stage of the disease, which in turn serves as evidence of the need for hemostatic studies in predicting dangerous hemorrhagic complications in ITP.

Keywords. immune thrombocytopenia, hemostasis system, bleeding, decreased blood coagulation.

По данным современных исследователей, частота ИТП колеблется от 1-2 до 13 на 100 тыс. населения, не имеет географических особенностей распространения, в то же время имеются явные различия

по полу: мужчины болеют ИТП в 3-4 раза реже, чем женщины, а в репродуктивном возрасте эта разница еще больше в 6-8 раз [15].

Отличительной чертой иммунной тромбоцитопении является её гематологическая вариабельность, что проявляется различной степенью выраженности геморрагического синдрома: от отсутствия или минимальных проявлений кровоточивости до развития тяжелых, угрожающих жизни кровотечений [2,7,9,13].

Патогенетические механизмы, лежащие в основе развития ИТП, крайне сложны. Как отмечают зарубежные исследователи, опосредованное антителами подавление образования тромбоцитов достаточно сложный и до конца не изученный процесс [4,6,8]. Тем не менее, известно, что процесс тромбоцитобразования регулируется тромбopoэтином, основная часть которого вырабатывается в печени [10,12]. Продолжительность жизни тромбоцитов также частично контролируется апоптозом, который может быть ускорен тромбоцитарными антителами [11,14]. Наряду с этим, в литературе сообщается о неоднородности изменений в системе гемостаза при ИТП [3].

Всё это диктует необходимость проведения широкого дифференциального поиска, с применением высокочувствительных лабораторных методов обследования. В этой связи изучение особенностей гемостазиологических проявлений при ИТП продолжает оставаться одной из актуальных проблем современной гематологии.

ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Определение степени гемостазиологических нарушений у больных иммунной тромбоцитопенией в Хорезмской области.

НАУЧНАЯ НОВИЗНА

Комплексное исследование состояния системы гемостаза у больных ИТП позволяет предупредить развитие тяжелых геморрагических осложнений.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

В исследовании принимали участие 68 пациентов с ИТП (медиана возраста 46,3±4,8 года), которые находились под наблюдением и лечении в консультативной поликлинике, а также в отделении гематологии Хорезмского областного многопрофильного медицинского центра (ХОММЦ, Ургенч).

Исследования проводились с учетом стадии заболевания. В 1-ю группу вошли 38 пациентов с рецидивом, во 2-ю группу включены 30 пациентов в стадии ремиссии. Контрольную группу составили 30 условно-здоровых лиц сопоставимого возраста без нарушений в системе гемостаза.

Исследование системы гемостаза включало подсчет количества тромбоцитов по показателям гемограммы в периферической крови методом фазово-контрастной микроскопии, определение времени свертывания крови (ВСК), длительности кровотечения (ДК), ретракции кровяного сгустка в пробирке по В.П. Балуде и соавт. (1980), активированного частичного тромбопластинового времени (АЧТВ) плазмы, протромбино-

вого индекса (ПТИ), тромбинового времени (ТВ), растворимых фибрин-мономерных комплексов (РФМК), уровня фибриногена. Исследование системы гемостаза проводили на коагулометре Huma Clot Junior (HC-4127, Germany) с использованием реактивов Human (Германия). Гемостазиологические исследования проводились в лаборатории ХОММЦ.

Статистическую обработку полученных данных проводили методом вариационной статистики с помощью программы Microsoft Office Excel-2014 с вычислением среднего квадратического отклонения и средней арифметической ошибки по способу моментов ($M \pm m$), критерия достоверности различий Стьюдента (t) и степени достоверности (p).

РЕЗУЛЬТАТЫ

Изменения со стороны показателей системы гемостаза у больных 1-й группы по отношению к таковым в контрольной группе характеризовались удлинением ДК в 2,5 раза (246,2±13,2 с против 96,97±1,59 с; $p < 0,05$), тогда как ВСК, хотя и несколько удлинялось (334,6±1,8 с против 310,3±2,05 с; $p < 0,05$), но все же не отклонялось от нормы, что является характерным для ИТП.

Удлинение ДК при ИТП объясняется значительным снижением количества тромбоцитов в 8,7 раза (25,4±1,34×10⁹/л против 220,3±2,84×10⁹/л; $p < 0,05$) (табл.).

Во 2-й группе показатели ДК (97,5±1,8 с против 96,97±1,59 с в контроле, $p > 0,05$), ВСК (303,1±1,95 с против 310,3±2,05 с в контроле, $p > 0,05$) и количество тромбоцитов (190,6±3,7×10⁹/л против 220,3±2,84×10⁹/л в контроле; $p > 0,05$) находились в пределах нормальных значений. Со стороны значений АЧТВ, ПТИ, ТВ и фибриногена в подгруппах их отклонений от нормы не выявлено.

Важным показателем, показывающим выраженность нарушений в системе гемостаза при ИТП, является и уровень ретракции кровяного сгустка, который оказался значимо сниженным в 1-й группе по отношению как к контрольной группе, так и во 2-й группе в 5 раз (0,06±0,01 против 0,3±0,009; $p < 0,05$) и 4,8 раза (0,06±0,01 против 0,29±0,002; $p < 0,05$).

Таким образом, состояние системы гемостаза при ИТП характеризуется снижением свертывающей активности крови, результатом которой являются клинические проявления геморрагического синдрома, находящиеся в зависимости от выраженности гемостазиологических изменений. Выявленные нарушения у больных ИТП основной группы выражаются удлинением ДК в 1,8 раза ($p < 0,05$), снижением количества тромбоцитов в 2,0 раза ($p < 0,05$), агрегационной функции тромбоцитов в 2,1 и 2,25 раза ($p < 0,05$) и ретракции кровяного сгустка в 1,7 раза ($p < 0,05$), зависящие от стадии заболевания, что в свою очередь служит доказательством необходимости гемостазиологических исследований в прогнозировании опасных геморрагических осложнений при ИТП.

Показатели	Контрольная группа, n=30	1-я группа ИТП, n=38	2-я группа ИТП, n=30
ВСК, с	310,33±2,05	334,6±1,8	303,1±1,95
ДК, с	96,97±1,59	246,2±13,2	97,5±1,8
Тромбоциты, 10 ⁹ /л	220,3±2,84	25,4±1,34	190,6±3,7
АЧТВ, с	30,5±0,28	30,7±0,41	30,05±0,35
ПТИ, %	90,83±1,07	94,5±1,05	91,5±1,26
ТВ, с	8,9±0,12	10,2±0,20	9,9±0,23
Фибриноген, г/л	4,1±0,53	3,34±0,06	4,3±0,7
Ретракция	0,3±0,009	0,06±0,01	0,29±0,002

Примечание. $p < 0,05$ по сравнению с контролем.

ВЫВОДЫ

1. Состояние системы гемостаза при ИТП характеризуется снижением активности свертывающей активности крови, результатом которой являются клинические проявления геморрагического синдрома, находящиеся в зависимости от выраженности гемостазиологических изменений.

2. Степень гемостазиологических нарушений зависит от стадии заболевания, что в свою очередь служит доказательством необходимости гемостазиологических исследований в прогнозировании опасных геморрагических осложнений при ИТП.

ЛИТЕРАТУРА

1. Зотова И.И. Клинические и молекулярно-генетические показатели тяжести течения и эффективности терапии у больных иммунной тромбоцитопенией: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. – СПб, 2018. – 22 с.
2. Зотова И.И., Грицаев С.В. Патогенетическое обоснование терапии идиопатической тромбоцитопенической пурпуры (первичной иммунной тромбоцитопении) у взрослых // Казанский мед. журн. – 2018. – Т. 99, №2. – С. 279-286.
3. Зотова И.И., Грицаев С.В., Бессмельцев С.С. Первичная иммунная тромбоцитопения. Современный взгляд на патогенез и лечение (обзор литературы) // Вестн. гематол. – 2017. – Т. 13, №4. – С. 48-63.
4. Исаева Б.Э. Иммунная тромбоцитопения у детей: оптимизация методов лечения и прогнозирование исходов: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. – Бишкек, 2018. – 26 с.
5. Schmidt D.E., Heitink-Pollé K.M.J. et al. Transient and chronic childhood immune thrombocytopenia are distinctly affected by Fc- γ receptor polymorphisms // Blood Adv. – 2019. – Vol. 3, №13. – P. 2003-2012.
6. Deane S., Teuber S.S., Gershwin M.E. The geoepidemiology of immune thrombocytopenic purpura // Autoimmun. Rev. – 2010. – Vol. 9. – P. A342-A349.
7. Grimaldi-Bensouda L., Nordon C., Leblanc T.b et al. Childhood immune thrombocytopenia: a nationwide cohort study on condition management and outcomes // Pediatr. Blood Cancer. – 2017. – Vol. 64, №7.
8. Kuter D.J. Milestones in understanding platelet production: a historical overview // Brit. J. Haematol. – 2014. – Vol. 165, №2. – P. 248-258.
9. Kuwana M. Helicobacter pylori-associated immune thrombocytopenia: Clinical features and pathogenic mechanisms // Wld J. Gastroenterol. – 2014. – Vol. 20, №3. – P. 714-723.
10. Melikyan A.L., Pustovaya E.I., Volodicheva E.M. et al. Incidence of Primary Immune Thrombocytopenia (ITP) in adults in one region of Russia // Blood. – 2016. – Vol. 128, №22. – P. 4941.
11. Michel M. Immune thrombocytopenia nomenclature, consensus reports, and guidelines: what are the consequences for daily practice and clinical research? // Semin. Hematol. – 2013. – Vol. 50 (Suppl. 1). – P. S50-S54.
12. Peerschke E., Panicker S., Bussel J. Classical complement pathway activation in immune thrombocytopenia purpura: inhibition by a novel C1s inhibitor // Brit. J. Haematol. – 2016. – Vol. 173. №6. – P. 942-945.
13. Rodeghiero F., Michel M., Gernsheimer T. et al. Standardization of bleeding assessment in immune thrombocytopenia: report from the International Working Group // Blood. – 2013. – Vol. 121. – P. 2596-2606.
14. Rodeghiero F., Stasi R., Gernsheimer T. et al. Standardization of terminology, definitions and outcome criteria in immune thrombocytopenic purpura of adults and children: report from an international working group // Blood. – 2009. – Vol. 113. – P. 2386-2393.
15. Sean D., Suzanne S., Teuber M. Eric Gershwin. The geoepidemiology of immune thrombocytopenic purpura // Autoimmun. Rev. – 2010. – Vol. 9, Iss. 5. – P. A342-A349.