

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 RSPMC 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-кэф 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 616-053.2+616.15+615.38.

ГЕМОСТАЗИОЛОГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ДИЗАГРЕГАЦИОННЫХ ТРОМБОЦИТОПАТИЙ

Сабилова Ш.Г., Маткаримова Д.С., Ибрагимова Г.М.

Ташкентская медицинская академия

Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр гематологии

XULOSA

Maqsad. Nasliy va orttirilgan disaggregatsion trombotsitopatiyasi (DTP) bemorlarda gemostaz holatini baholash.

Material va usullar. Tadqiqot DTP bilan og'rikan 90 nafar bemor ishtirokida o'tkazildi, ular kasallikning shakliga qarab ikki guruhga bo'lingan: nasliy dizagregatsion trombotsitopatiya (NDTP, n= 50) va orttirilgan disaggregatsion trombotsitopatiya (ODTP, n=40). Nazorat guruhini gemostaz tizimida patologiyasi bo'lmagan 48 nafar shartli sog'lom shaxslarni o'z ichiga oldi (barcha tekshiruvga olingan shaxslar 16 dan 74 yoshni tashkil qildi).

Tadqiqot natijalari va ularni muhokamasi. Dizagregatsion trombotsitopatiyasi bemorlarda gemostaz tizimi holatini o'rganish natijalari trombotsitlar funksiyasining buzilishi mavjudligi va ularning darajasi namoyon qildi, shu bilan birga ushbu patologiyali bemorlarda gemostaz tizimini qay darajada ishlashini va ularning buzilishini oldindan ko'rishimiz mumkinligini namoyon qildi. O'z navbatida aniqlangan buzilishlar dizagregatsion trombotsitopatiyasi bemorlarda gemorragik asoratlarning erta darakhisi bo'lib xizmat qiladi.

Kalit so'zlar: trombotsitopatiya, tug'ma dizagregatsion trombotsitopatiya, orttirilgan dizagregatsion trombotsitopatiya, gemostaz tizimi, trombotsitlar funksiyasi.

АКТУАЛЬНОСТЬ

Важность проблемы геморрагических синдромов (носовых, десневых, маточных кровотечений, кровоподтеки, кровотечения из органов ЖКТ и др. органов, геморрагии на теле), как в теоретическом, так и в практическом плане, не вызывает сомнений. По последним данным, количество случаев с геморрагическими синдромами среди населения в мире остаётся высоким [2,8]. При этом одним из приводящих к таким клиническим синдромам являются тромбоцитопатии (ТП) [5,7].

Тромбоцитопатии – группа геморрагических состояний, обусловленных неполноценностью тромбоцитарного компонента гемостаза, объединяющая заболевания, проявляющиеся качественной неполноценностью тромбоцитов [2-4]. Зачастую кажущуюся внешней «легкостью» ТП приводят к существенной психологической и социальной дезадаптации пациентов со снижением качества жизни [5,7].

SUMMARY

Purpose of research. Assess the hemostasiological status in individuals with hereditary and acquired forms of disaggregation thrombocytopathies (DTP).

Materials and methods. The study was conducted with the participation of 90 patients with RTA, which, depending on the form of the disease, were divided into two groups: with hereditary disaggregation thrombocytopathy (NDTP, n=50) and with acquired disaggregation thrombocytopathy (PDTP, n=40). The control group included 48 apparently healthy individuals without pathology of the hemostasis system (all subjects were aged 16 to 74 years). The study of the hemostasis system was carried out on a Huma Clot Junior coagulometer (HC-4127, Germany) and an aggregation analyzer ALAT-2 “BIOLA” (AAC 748, Russia) using reagents “NPO RENAM, Russia”.

Results and discussion. The results of a study of the status of the hemostasis system in patients with thrombocytopathy disaggregative reflect the presence and degree of impairment of platelet function that dictates the need for these studies for the diagnosis of this disease. In turn, the revealed violations in patients with DTP are an early harbinger of hemorrhagic complications.

Keywords: thrombocytopathy, hereditary thrombocytopathy, acquired thrombocytopathy, haemostasis, platelet function.

Этиопатогенез дизагрегационных ТП (ДТП) во многом определяется характером заболевания – наследственным или приобретенным [3,4,8]. Патогенез этих патологий сложен и окончательно не изучен, а механизмы, лежащие в основе заболеваний, полностью не расшифрованы. В связи с этим изучение особенностей системы гемостаза у лиц, страдающих ДТП, является актуальной проблемой [1,6,9,10].

ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Оценка гемостазиологического статуса у лиц с наследственной и приобретенной формами дизагрегационных тромбоцитопатий.

НАУЧНАЯ НОВИЗНА

Комплексное исследование гемостазиологического статуса у больных с ТП позволяет предупредить развитие тяжелых геморрагических осложнений.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

Исследования проведены с участием 90 пациентов с ДТП (медиана возраста 30±1,2 года), которые в

зависимости от формы заболевания распределены на две группы: 50 пациентов с наследственной дизагрегационной тромбоцитопатией (НДТП) и 40 больных с приобретенной дизагрегационной тромбоцитопатией (ПДТП). В контрольную группу вошли 48 лиц без патологии гемостаза и сопоставимого с пациентами возраста.

У больных определяли показатели гемостаза: 1. сосудисто-тромбоцитарное звено системы гемостаза (агрегация тромбоцитов, индуцированной АДФ (1,0 и 0,5 ммоль/л), адгезия тромбоцитов, ретракция кровяного сгустка в пробирке по В.П. Балуде и соавт., 1980); 2. коагуляционное звено системы гемостаза (активированное частичное тромбопластиновое время плазмы – АЧТВ, протромбиновый индекс – ПТИ, тромбиновое время – ТВ, концентрация фибриногена); 3. фибринолитическая активность плазмы (XII-а зависимый фибринолиз по Г.Ф. Еремину, А.Г. Архипову, 1982). Исследование системы гемостаза

проводили на коагулометре HumaClotJunior (НС-4127, Germany) и анализаторе агрегации АЛАТ-2 «БИОЛА» (ААС 748, Россия) с использованием реактивов НПО РЕНАМ, Россия. Статистическую обработку полученных данных проводили на персональном компьютере с использованием пакета стандартных статистических программ Statistic for Windows. Достоверными считались данные, удовлетворяющие $p < 0,05$.

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

Анализ результатов исследования показателей гемостаза в группах обследуемых больных ДТП показал наличие нарушений, характеризующихся снижением свертывающей активности крови. Данный факт обоснован достоверным увеличением длительности кровотечения (ДК) в 4,1 раза в основной группе больных ДТП по сравнению к контрольной группе (442,8±7,16 сек про-тив 109,15±3,46 сек; $p < 0,05$) (табл.).

Показатели системы гемостаза у пациентов с ДТП и лиц контрольной группы, $M \pm m$

Показатель	Контроль, n=48	Основная группа ДТП, (n=90)	НДТП, n=50	ПДТП, n=40
ДК, сек	109,15±3,46	442,8±7,16*	458,80±9,66*	422,75±9,92*
Агрегация тромбоцитов с АДФ (1,0 ммоль), %	64,5±1,02	19,97±1,59*^#	9,04±1,24*	33,63±1,39*^
Агрегация тромбоцитов с АДФ (0,5 ммоль), %	38,56±0,73	11,84±1,11*^#	5,44±0,56*	19,85±1,70*^
Адгезия тромбоцитов, %	30,67±0,80	17,24±1,29*^#	13,6±1,70*	21,80±1,76*^
АЧТВ, сек	29,81±0,47	30,73±0,51	30,67±0,74	30,80±0,66
ТВ, сек	10,52±0,28	11,17±0,23	10,91±0,33	11,50±0,30*
Фибриноген, г/л	2,76±0,06	2,79±0,07	2,81±0,10	2,77±0,07
ПТИ, %	89,46±1,59	90,6±1,118	92,50±1,68	88,23±1,55^
XII - а зависимый фибринолиз, мин	8,96±0,39	8,94±0,30	8,92±0,41	8,98±0,43
Ретракция кровяного сгустка	0,33±0,01	0,28±0,01*^#	0,24±0,01	0,33±0,01^

Примечание: * - по сравнению с контрольной группой ($p < 0,05$); ^ - по сравнению с 1-й группой (НДТП) ($p < 0,05$); # - по сравнению со 2-й группой (ПДТП)

В тоже время в основной группе больных установлено значимое снижение агрегации тромбоцитов индуцированной АДФ (1 ммоль/л) в 3,2 раза (19,97±1,59% против 64,5±1,02%; $p < 0,05$) и агрегации тромбоцитов индуцированной АДФ (0,5 ммоль/л) в 3,3 раза (11,84±1,11% против 38,56±0,73%; $p < 0,05$) в отношении к таковым в контроле. У больных ДТП наряду со снижением агрегации тромбоцитов наблюдалось достоверное снижение адгезии тромбоцитов в 1,78 раза (17,24±1,29% против 30,67±0,80%; $p < 0,05$) в сравнение с значениями в контроле.

Снижение свертывающей активности крови у больных ДТП, также подчеркивалось снижением ретракции кровяного сгустка (0,33±0,01 против 0,28±0,01 в контрольной группе; $p < 0,05$).

В отношении уровней АЧТВ, ТВ, фибриногена, ПТИ и XII - а зависимый фибринолиза между основной группой ДТП и контролем значимых различий не выявлено. В частности, в контрольной и основной

(ДТП) группах уровень АЧТВ составил 29,81±0,47 сек и 30,73±0,51 сек, уровень ТВ - 10,52±0,28 сек и 11,17±0,23 сек, количество фибриногена - 2,76±0,06 г/л и 2,79±0,07 г/л, ПТИ - 89,46±1,59 % и 90,6±1,12 и XII - а зависимый фибринолиз - 8,96±0,39 мин и 8,94±0,30 мин, соответственно.

Изучение системы гемостаза в зависимости от формы ДТП, а также сравнительный анализ в отношении к контрольной группе, позволили выявить значимые различия в значениях изученных показателей. В частности, в группе НДТП показатель ДК существенно снижался в 4,2 раза (458,80±9,7 сек против 109,15±3,5 сек в контроле). Эти изменения сопровождались снижением агрегации и адгезии тромбоцитов у больных с наследственной формой ДТП. Так, АТ с АДФ при концентрации 1,0 ммоль составила 9,04±1,24%, АТ с АДФ при концентрации 0,5 ммоль - 5,44±0,56%, при этом адгезия тромбоцитов равнялась 13,6±1,70%. По значениям этих показателей

видно, что они оказались достоверно ниже таковых в контрольной группе в 7,1 ($p<0,05$), 7,08 ($p<0,05$) и 2,3 раза ($p<0,05$), соответственно. Наряду с этими особенностями отмечено и снижение ретракции кровяного сгустка в 1,4 раза ($0,24\pm 0,01$ против $0,33\pm 0,01$ в контроле).

Анализируя данные показателей системы гемостаза в группе пациентов с ПДТП, в отношении показателя ДК, также установлено его снижение в 3,8 раза ($422,75\pm 9,92$ сек против $109,15\pm 3,5$ сек в контроле), однако в сравнение с таковым в группе с наследственной формой ДТП оно имело менее выраженный характер. В этой группе больных АТ с АДФ при концентрации 1,0 ммоль и 0,5 ммоль составили $33,63\pm 1,39\%$ и $19,85\pm 1,70\%$, соответственно, что было достоверно ниже чем в контроле в 1,9 раз ($p<0,05$).

Адгезия тромбоцитов в это время оказалась ниже контрольного значения в 1,4 раза ($21,80\pm 1,76\%$ против $30,67\pm 0,80\%$, $p<0,05$), а показатель ретракции кровяного сгустка соответствовал значению в контрольной группе ($0,33\pm 0,01$ против $0,33\pm 0,01$).

Значения АЧТВ, ТВ, фибриногена, ПТИ и XII-а зависимого фибринолиза в группах больных НДТП и ПДТП, также как и в основной группе больных практически не отличались от уровня таковых в контрольной группе. Отсутствие различий этих показателей среди групп больных, в сравнении с таковыми в контрольной группе, в свою очередь подчеркивает их низкую значимость в диагностике ДТП, как наследственных, так и приобретенных форм.

Таким образом, полученные нами результаты изучения системы гемостаза у пациентов с ДТП отражают наличие и степень нарушения функции тромбоцитов, что диктует необходимость проведения исследований для диагностики этой патологии. В свою очередь выявленные у больных ДТП нарушения являются ранним предвестником геморрагических осложнений.

ВЫВОДЫ

Определение дисфункции тромбоцитов играет важную роль в диагностике нарушений функционирования системы гемостаза у пациентов с ДТП.

ЛИТЕРАТУРА

1. Берковский А.Л., Сергеева Е.В. и др. Скрининговые тесты пламенного гемостаза: Метод. руководство. – М., 2016.
2. Бухтояров Д.В., Кондрашов А.А. Эпонимы в клинике внутренних болезней: нарушение тромбоцитарно-сосудистого гемостаза // Клиницист. – 2011. – №1. – С. 60-62.
3. Васильев С.А., Виноградов В.Л. и др. Наследственная микротромбоцитарная тромбоцитопатия: диагностика и лечение // Актуальные вопросы гематологии. – М., 2016. – С. 20-22.
4. Дёмина И.А., Кумскова М.А., Пантелеев М.А. Тромбоцитопатии // Рос. журн. детской гематол. и онкол. – 2015. – №1. – С. 54-60.
5. Добровольский А.Б. Эволюция представлений о молекулярных основах гемостаза и возможностей лабораторной диагностики ее нарушений: прошлое, настоящее, будущее // Клини. лаб. диагностика. – 2014. – №9. – С. 62-65.
6. Дубровский В.А., Забенков И.В. и др. Определение геометрических размеров тромбоцитарных агрегатов *in vitro* методом цифровой микроскопии // Бюл. мед. Интернет-конф – 2013. – Т. 3, №3. – 645 с.
7. Ивашкина Е.П., Ворожцова С.И. и др. Структура нарушений гемостаза у больных с геморрагическим синдромом // Вопросы физиологии и патологии системы гемостаза. – М., 2014. – С. 189-193.
8. Литвицкий П.Ф. Патология системы гемостаза // Вопр. соврем. педиатр. – 2013. – Т. 13, №2. – С. 65-76.
9. Ложкин А.П., Пешкова А.Д. и др. Разработка и применение нового метода изучения контракции (ретракции) сгустка крови // Гены и клетки. – 2014. – Т. IX, №3. – С. 99-104.
10. Хиггинс К. Расшифровка клинических лабораторных анализов/ Пер. с английского Е.К. Вишневской, Н.Н. Поповой. – 6-е изд. – М., 2014.