

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)

4

ТАШКЕНТ – 2022

АКАДЕМИЯ НАУК РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН
МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН
ИНСТИТУТ ИММУНОЛОГИИ И ГЕНОМИКИ ЧЕЛОВЕКА
ТАШКЕНТСКАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ
ТАШКЕНТСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ СТОМАТОЛОГИЧЕСКИЙ ИНСТИТУТ

Материалы международной научно-практической конференции,
посвященной памяти академика АН РУз и РАМН Арипова У.А.
и 50-летию первой пересадки почки в Центральной Азии

АКТУАЛЬНЫЕ ВОПРОСЫ ХИРУРГИИ, ТРАНСПЛАНТОЛОГИИ И ИММУНОЛОГИИ

14-15 сентября 2022 г.

ТАШКЕНТ

Конференция посвящена актуальным вопросам хирургии, трансплантологии и достижениям современной науки в области иммунологии, аллергологии и медицинской генетики в Республике Узбекистан и зарубежом.

Редакционная коллегия:

Председатель: акад. Арипова Т.У.

Ответственный секретарь: Сагидова Р.З.

Члены редакционной коллегии:

проф. Арипова Т. У.
проф. Исмаилова А.А.
Киреев В. В.
Ашрапова Д. К.
Мирахмедова Н. Н.

ВИРУСОЛОГИЯ

Ибадова Г.А., Мусабоев Э.И., Ражабов И.Б., Кадырова Н.Э., Каримов Д.А., Байназаров М.М., Мардонова Х.А. Отечественный препарат рутан и его возможности при лечении COVID-19 у детей
Исмаилов С.И., Бахритдинов Ф.Ш., Маткаримов З.Т., Собиров Ж.Г., Азимова М.Т., Махмудов К.О., Ахмедов А.Р., Абдугафуров З.У., Саатова У. М., Рустамов М.О., Уринов Ж.Б., Комилова Д.Н., Элмуродова Н.Б. Встречаемость новой коронавирусной инфекции у пациентов, перенесших трансплантацию почки в период пандемии в Узбекистане
Камалов З.С., Файзуллаев Х.Н. Особенности продукции некоторых цитокинов при сочетанных HBV/HCV ИHBV/HDV гепатитах с исходом в цирроз печени
Розумбетов Р.Ж., Арипова Т.У., Исмаилова А.А., Талипова А.А., Рахимджонов А.А., Ашурова Ф.К., Акбаров У.С., Каримова Д.С., Ханова Х.Н., Жангаворов А.Ж. Корреляция клинических и лабораторных показателей больных COVID-19 в Узбекистане

ОНКОЛОГИЯ

Бойко Е.В., Джанклич С.М., Хасанов Ш.Т. Роль микроокружения в формировании раковых клеток при почечно-клеточном раке
Бойко Е.В., Джанклич С.М., Хасанов Ш.Т. Эпидемиология рака почки в Узбекистане
Малышкина А.И., Сотникова Н.Ю., Воронин Д.Н., Малышкина Д.А. Новые подходы к диагностике и прогнозированию роста лейомиомы матки
Нишанова Ю.Х., Уморов М.Х., Ходжамова Г.А., Журавлев И.И. Роль лучевых методов диагностики рака грудных желез у мужчин

В ПОМОЩЬ ПРАКТИЧЕСКОМУ ВРАЧУ

Исмаилова А.А., Арипова Т.У., Исхаков Э.Д., Арипова Н.Б., Еримбетова И.О., Ибрагимова С.З., Розумбетов Р.Ж., Талипова А.А., Ханова Х.Н., Каримова Д.С., Петрова Т.А., Акбаров У.С., Рахимджонов А.А., Адылов Д.Г., Шер Л.В., Алимova Д.Б. Синдром Вискотта – Олдрича: основные понятия, описание клинического случая

Тезисы международной научно-практической конференции «Актуальные вопросы хирургии, трансплантологии и иммунологии»

VIROLOGY

Ibadova G.A., Musabaev E. I., Rajabov I. B., Kadirova N. E., Karimov D. A., Baynazarov M. M., Mardonova Kh. A. The national drug rutan and its possibilities in the treatment of COVID-19 in children
Ismailov S.I., Bakhritdinov F.Sh., Matkarimov Z.T., Sobirov J.G., Azimova M.T., Makhmudov K.O., Akhmedov A.R., Abdugafurov Z.U., Saatova U. M., Rustamov M.O., Urinov Zh.B., Komilova D.N., Elmuradova N.B. The occurrence of a new coronavirus infection in patients who underwent kidney transplantation during the pandemic in Uzbekistan
Kamalov Z.S., Fayzullaev Kh.N. Features of the production of some cytokines in combined HBV/HCV and HBV/HDV hepatitis with an outcome in liver cirrhosis
Rozumbetov R.Zh., Aripova T.U., Ismailova A.A., Talipova A.A., Rakhimdzhonov A.A., Ashurova F.K., Akbarov U.S., Karimova D.S. Khanova Kh.N. Zhangavorov A.Zh. Correlation of clinical and laboratory parameters of COVID-19 patients in Uzbekistan

ONCOLOGY

Boyko E.V., Dzhanklich S.M., Khasanov Sh.T. The role of the microenvironment in the formation of cancer cells in renal cell carcinoma
Boyko E.V., Dzhanklich S.M., Khasanov Sh.T. Epidemiology of kidney cancer in Uzbekistan
Malyshkina A. I., Sotnikova N. Yu., Voronin D. N., Malyshkina D. A. New approaches to the diagnosis and prediction of the growth of uterine leiomyoma
Nishanova Y.Kh., Umorov M.X., Xodjamova G.A., Juravlev I.I. The role of radiation methods for the diagnosis of breast cancer in men

TO PRACTITIONER

Ismailova A.A., Aripova T.U., Iskhakov E.D., Aripova N.B., Yerimbetova I.O., Ibragimova S.Z., Rozumbetov R.Zh., Talipova A.A., Khanova Kh.N., Karimova D.S., Petrova T.A., Akbarov U.S., Rakhimzhonov A.A. Adylov D.G., Sher L.V., Alimova D.B. Wiskott – Aldrich syndrome: basic concepts, description of the clinical case

130 Theses of the international scientific -practical conference «Actual issues of surgery, transplantology and immunology»

УДК 612.017.11:616.8-008.6: 616.155.294

СИНДРОМ ВИСКОТТА-ОЛДРИЧА: ОСНОВНЫЕ ПОНЯТИЯ, ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ

Исмаилова А.А.* , Арипова Т.У., Исхаков Э.Д., Арипова Н.Б., Еримбетова И.О., Ибрагимова С.З., Розумбетов Р.Ж.* , Талипова А.А.* , Ханова Х.Н.* , Каримова Д.С.* , Петрова Т.А.* , Акбаров У.С.* , Рахимджонов А.А.* , Адылов Д.Г.* , Шер Л.В.* , Алимова Д.Б.*

*Институт иммунологии и геномики человека АН РУз,
Центр детской гематологии онкологии и клинической иммунологии

ХУЛОСА

Мақсад. Вискотт- Олдрич синдромли беморнинг клиник ҳодисасини баёни.

Материал ва усуллар. Мақолада Вискотт-Олдрич синдромли камдан- кам учрайдиган бирламчи иммунтанқислик касаллиги бўлган беморнинг клиник таърифи келтирилган. Биз назорат ва таҳлил қилган пациентимиз - 15 ёшли ўғил бола, у май ойида ССВни болалар гематология, онкология ва клиник иммунологияси Марказида даволанган ва ушбу мақолада олинган маълумотни тақдим этдик.

Натижалар ва муҳокама. Боланинг оғир ҳолатини, заҳарланиш синдромини кучлиллиги, лейкоцитоз, эритроцитларни чўкишини тезлашганини, анемияни, жигар ва талоқни катталашганини, геморрагик синдромни кучлиллигини, теридаги ўзгаришларни (танадаги петехиал тошмалар, маҳаллий гематомалар), қон таҳлилида тромбоцитопенияни назоратга олган ҳолда биз қуйидаги клиник таиҳисни қўйдик: Бирламчи иммунтанқислик, Вискотт- Олдрич синдроми. Генетик таҳлил WASP генининг делециясини намоён этди. Ҳозирги даврда томир ичига иммунглобулинли терапия ўтказилмоқда.

Хулоса. Вискотт- Олдрич синдромини асосий тусунчалари тасвирланди ва клиник ҳолати изоҳланди. Кам учрайдиган - тромбоцитопения, дерматитнинг сезиларли клиник қўринишлари ва яққол инфекцион синдроми намоён бўлган генетик хасталик тақдим этилди.

Калим сўзлар: Вискотт- Олдрич синдроми, иммунитетнинг тузма хатолари, трмбоцитопения, лейкопения, ҳужайравий ва гуморал иммунтанқислик, бирламчи иммунтанқислик.

Синдром Вискотта-Олдрича – редкое генетическое заболевание, проявляющееся комбинированной недостаточностью гуморального и клеточного иммунитета. Синдром наследуется по рецессивному, сцепленному с X-хромосомой типу и проявляется

SUMMARY

The aim of the study. Description of a clinical case of a patient with Wiskott–Aldrich syndrome.

Material and methods of research. The work presents a rare clinical case of a patient with primary immunodeficiency – with Wiskott–Aldrich syndrome. In this article we present our own analysis and observation of a boy's child aged 15 years, who was being treated at the Center for Pediatric Hematology, Oncology and Clinical Immunology of the Ministry of Health of the Republic of Uzbekistan in May.

Results and discussion. Taking into account the severity of the child's condition, severe intoxication syndrome, leukocytosis, accelerated ESR, anemia, hepasplenomegaly, severe hemorrhagic syndrome, skin (abundant petechial rash throughout the body, hematomas in some places), thrombocytopenia in blood tests, according to vital indications, a clinical diagnosis was established: Primary immunodeficiency, Wiskott–Aldrich syndrome. Genetic analysis revealed a deletion of the WASP gene. Currently, intravenous immunoglobulin therapy is conducted.

Conclusions. The basic concepts of the Wiskott–Aldrich Syndrome with a subsequent clinical case are described. A rare genetic disease is presented, with the presence of pronounced clinical manifestations of dermatitis, thrombocytopenia and infectious syndrome.

Keywords: Wiskott–Aldrich syndrome, inborn errors of immunity, thrombocytopenia, leukopenia, cellular and humoral immunodeficiency, primary immunodeficiency.

триадой признаков: хроническими рецидивирующими микробными воспалительными заболеваниями, геморрагическим синдромом и экземой. Впервые синдром был описан А. Вискотт в 1937 г., Р. Олдрич в 1954 г. показал, что этот синдром наследуется как

X-сцепленный рецессивный признак. Частота встречаемости синдрома Вискотта – Олдрича составляет 1:250 тыс. [1,13,16,20,21,23,24].

Как было отмечено выше, синдром Вискотта – Олдрича обусловлен комбинированной недостаточностью В- и Т-лимфоцитов и характеризуется рецидивирующими инфекциями, экземой и тромбоцитопенией [1,3,7,12,15,17].

Известно, что синдром Вискотта – Олдрича является X-сцепленным рецессивным заболеванием, в основе которого лежат различные мутации в гене WASp, расположенном на коротком плече X-хромосомы. Вследствие мутации наблюдается отсутствие выработки белка WASp либо его продукция в очень малом количестве (при этом функция синтезируемого белка нарушена) [4,6,8,11,13,15,17]. Вследствие появления мутации в гене, ответственном за выработку белка WASp, либо синтезируется дефектная форма белка, либо белок отсутствует полностью, в результате чего развиваются нарушения гемостаза и иммунитета [5,8,15,23,24]. Причиной развития синдрома Вискотта – Олдрича являются мутации гена, который кодирует белок синдрома Вискотта – Олдрича (BCBO, WASP – Wiskott – Aldrich syndrome protein), цитоплазматический протеин, необходимый для нормального обмена сигналами между Т- и В-лимфоцитами [2,7,8,17,20].

Согласно данным клинических исследований, для синдрома Вискотта – Олдрича характерны частые инфекционные заболевания (вследствие комбинированного нарушения иммунной защиты). Так, характерными являются оппортунистические инфекции (вызванные условно-патогенными микроорганизмами) [9,10,16,20]. В связи с нарушением функционирования Т- и В-лимфоцитов у пациентов развиваются инфекции, вызванные гноеродными бактериями и оппортунистическими организмами, особенно вирусами и *Pneumocystis jirovecii*. Частыми являются инфекции, вызванные вирусом ветряной оспы и вирусом простого герпеса [10,12,16,18].

При этом синдроме наблюдаются кровотечения (наружные и внутренние), которые возникают вследствие уменьшения количества тромбоцитов и нарушения их свертывающей функции. Такие кровотечения характеризуются продолжительностью и рецидивирующим характером [5,11]. Первыми проявлениями часто являются геморрагические (обычно кровавый понос), а затем рецидивирующие инфекции дыхательных путей, экзема и тромбоцитопения. Кроме того, при синдроме Вискотта – Олдрича возникает экзема, которая имеет хронический рецидивирующий характер [8,9,13,23,24].

Известны следующие критерии, характерные для синдрома Вискотта – Олдрича: уменьшение количества Т-клеток и их функции; повышенные уровни IgE и IgA; низкое содержание IgM; низкие или нормальные значения IgG; снижение цитотоксичности естественных киллеров и нарушенный хемотаксис нейтрофилов, низкий уровень тромбоцитов, измене-

ние функции лейкоцитов. Могут наблюдаться также частичные дефекты антител к полисахаридным антигенам (например, к антигенам групп крови А и В). Тромбоциты маленькие, с дефектами, разрушение их в селезенке увеличено, что ведет к тромбоцитопении. Для подтверждения диагноза может использоваться анализ мутаций [14,16]. Вследствие всего этого синдром Вискотта – Олдрича является первичным иммунодефицитным нарушением, которое включает в себя комбинированные нарушения как гуморального, так и клеточного иммунитета.

Встречаются также опухоли, особенно вирусные В-клеточные лимфомы (ВЭБ+) и острый лимфобластный лейкоз, который развивается почти у 10% пациентов в возрасте старше 10 лет [5,19,22,24].

Как проводится лечение синдрома Вискотта – Олдрича? Это поддерживающая терапия с профилактическим использованием иммуноглобулина, антибиотиков и ацикловира. При симптоматической тромбоцитопении применяют переливание тромбоцитарной массы, в редких случаях выполняют спленэктомию и трансплантацию гемопоэтических стволовых клеток. При лечении синдрома Вискотта – Олдрича для предотвращения рецидивирующих бактериальных инфекций проводят профилактическую терапию антибиотиками и иммуноглобулином; для профилактики серьезных вирусных инфекций простого герпеса используют ацикловир; при лечении геморрагии осуществляют переливание тромбоцитарной массы. При тяжелой тромбоцитопении возможно применение спленэктомии, но обычно ее избегают из-за увеличения риска сепсиса [6,9,11,15,16,20,24]. Единственным установленным способом излечения является трансплантация гемопоэтических стволовых клеток, но генная терапия находится на стадии исследования. Без трансплантации большинство пациентов умирают к 15 годам, однако некоторые могут дожить до зрелого возраста.

ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Описание клинического случая пациента с синдромом Вискотта – Олдрича.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

Описан редкий клинический случай пациента с первичным иммунодефицитом – синдромом Вискотта – Олдрича. Заболевание проявлялось разнообразными клиническими симптомами, что сопровождалось различными клиническими диагнозами.

Под наблюдением в мае 2022 года был мальчик в возрасте 15 лет, который находился на лечении в Центре детской гематологии, онкологии и клинической иммунологии МЗ РУЗ. С этого времени ребенок находится на наблюдении ежемесячно. Ребенок был осмотрен, собран подробный анамнез. Мы посчитали описать и осмотр, и анамнез ребенка в следующем разделе.

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

Ребенок родился от молодых и здоровых родителей. Неродственный брак. Житель города Ташкента.

Ребенок от 4-й беременности, родился в срок, естественные роды. Вакцинация практически не была проведена из-за страха матери. Проблемы со здоровьем у ребенка начались на первом году жизни, с частых простудных явлений, частых ОРВИ, ларингитов. Много раз получали антибиотики в/м и в/в, отмечались кашель, одышка, повышение температуры тела. После года на теле ребенка отмечались единичные элементы геморрагической сыпи. Из семейного анамнеза: старший ребенок умер в возрасте 10 лет от тромбоцитопении, второй сын с детства болен тромбоцитопенией, находится на учете гематологов. Третий сын описывается в данной статье. Есть здоровая девочка в семье. У родственников, родителей, бабушек и дедушек патология со стороны кроветворной системы не выявлена.

В мае при поступлении у ребенка отмечались обильные геморрагические мелкоочечные высыпания по всему телу. В стационаре отмечалось усиление геморрагического синдрома по смешанному типу – синячково-петехиальному. Количество тромбоцитов при поступлении – $25 \times 10^9/\text{л}$. В отношении бронхолегочной патологии отмечалась положительная динамика, однако выраженность геморрагического синдрома усиливалась. Ребенок осмотрен гематологами, выставлен диагноз: идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура, анемия I степени. Количеством тромбоцитов в общем анализе крови снизились до $15 \times 10^9/\text{л}$. Поэтому ребенок был осмотрен иммунологом. Состояние ребенка оценено как тяжелое за счет выраженного геморрагического синдрома. Количество тромбоцитов в ОАК резко уменьшилось, по поводу чего получил переливание плазмы, преднизолон, тромбомассу. Учитывая тяжесть состояния ребенка, выраженный интоксикационный синдром, лейкоцитоз, ускоренное СОЭ, анемию, гепатоспленомегалию, выраженный геморрагический синдром, по всему телу обильная петехиальная сыпь, местами гематомы, тромбоцитопению в анализах крови, установлен клинический диагноз: Первичный иммунодефицит, синдром Вискотта – Олдрича. Иммунологом предложено проведение генетического анализа, который выявил делецию гена WASP. Выставлен окончательный клинический диагноз: Первичный иммунодефицит. Синдром Вискотта – Олдрича. Кровь на иммунный статус: лимфоциты $3,15 \times 10^9/\text{л}$, Т-лимфоциты CD3+ 31%, CD4+ 24%, CD8+ 9%, CD4+/CD8+ 1,0, CD20+ 4%, CD16+ 11%, фагоцитоз 42%. Со стороны гуморального иммунитета, выявлено снижение уровня IgG и IgA на фоне повышенного значения IgE. Заключение: Снижение относительно количества Т-общих лимфоцитов. Иммунологом назначены противовирусные, противобактериальные и антигистаминные препараты. В настоящее время проводится внутривенная иммуноглобулиновая терапия. Общее состояние ребенка средней тяжести по основному заболеванию. Имеют место анемический, интоксикационный, геморрагический синдромы.

Кожные покровы бледной окраски, кожа на ощупь сухая, обильные геморрагические мелкоочечные петехиальные высыпания по всему телу, местами гематомы, элементы шелушения и микротрещины в местах складок. Самочувствие нормальное. Сознание ясное. Температура тела в пределах нормы. Мальчик правильного телосложения, пониженного питания, физически не развит. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон. Живот мягкий, при пальпации безболезненный. Стул кашицеобразный, желтого цвета. Мочеиспускание свободное, безболезненное.

ВЫВОДЫ

В статье описаны основные понятия синдрома Вискотта – Олдрича с последующей демонстрацией ребенка, который ранее описан профессором А.А. Исмаиловой. Отдаленный прогноз у данного больного сомнительный, мы знаем, что определенный эффект может быть от трансплантации костного мозга. Известно, что страдает выявляемость пациентов в раннем сроке, то есть необходима информированность врачей о первичных иммунодефицитах, скрывающихся под маской различных симптомов.

ЛИТЕРАТУРА

1. Кузьменко Н.Б., Варламова Т.В., Мерсиянова И.В. и др. Молекулярно-генетическая диагностика первичных иммунодефицитных состояний // *Вопр гематол., онкол. и иммунопатол. в педиатр.* – 2016. – Т. 15, №1. – С. 10-16.
2. Bosticardo M., Marangoni F., Aiuti A. et al. Recent advances in understanding the pathophysiology of Wiskott – Aldrich syndrome // *Blood.* – 2009. – Vol. 113. – P. 6288-6295.
3. Bousfiha A., Jeddane L., Al-Herz W. et al. The 2015 IUIS Phenotypic Classification for Primary Immunodeficiencies // *J. Clin. Immunol.* – 2015. – Vol. 35, №8. – P. 727-738.
4. Buchbinder D., Nugent D.J., Phillipovich A.H. Wiskott-Aldrich syndrome: diagnosis, current management, and emerging treatments // *Appl. Clin. Genet.* – 2014. – Vol. 3, №7. – P. 55-66.
5. Chen N., Zhang Z.Y., Liu D.W. et al. The clinical features of autoimmunity in 53 patients with Wiskott – Aldrich syndrome in China: a single-center study // *Europ. J. Pediatr.* – 2015. – Vol. 174, №10. – P. 1311-1318.
6. Derry J.M., Kerns J.A., Weinberg K.I. et al. WASP gene mutations in Wiskott – Aldrich syndrome and X-linked thrombocytopenia // *Hum. Mol. Genet.* – 1995. – Vol. 4. – P. 1127-1132.
7. Derry J.M.J., Ochs H.D., Francke U. Isolation of a novel gene mutated in Wiskott – Aldrich syndrome // *Cell.* – 1994. – Vol. 78. – P. 635-644.
8. Devriendt K., Kim A.S., Mathijs G. et al. Constitutively activating mutation in WASP causes X-linked severe congenital neutropenia // *Nat. Genet.* – 2001. – Vol. 27. – P. 313-320.
9. Eghbali M., Sadeghin M., Shabestari F. et al. Novel

- WASP mutation in a patient with Wiskott – Aldrich syndrome: Case report and review of the literature // *Allergol. Immunopathol. (Madr)*. – 2016. – Vol. 44. – P. 450-454.
10. Filipovich A.H., Stone J.V., Tomany S.C. et al. Impact of donor type on outcome of bone marrow transplantation for Wiskott – Aldrich syndrome: collaborative study of the International Bone Marrow Transplant Registry and the National Marrow Donor Program // *Blood*. – 2001. – Vol. 97. – P. 1598-1603.
 11. Hacein-BeyAbina S., Gaspar H.B., Blondeau J. et al. Outcomes following gene therapy in patients with severe Wiskott – Aldrich syndrome // *J.A.M.A.* – 2015. – Vol. 313, №15. – P. 1550-1563.
 12. Kobayashi R., Ariga T., Nonoyama S. et al. Outcome in patients with Wiskott – Aldrich syndrome following stem cell transplantation: an analysis of 57 patients in Japan // *Brit. J. Haematol.* – 2006. – Vol. 135, №3. – P. 362-366.
 13. Lutskiy M.I., Sasahara Y., Kenney D.M. et al. Wiskott – Aldrich syndrome in a female // *Blood*. – 2002. – Vol. 100, №8. – P. 2763-2768.
 14. Mullen C.A., Anderson K.D., Blaese R.M. Splenectomy and/or bone marrow transplantation in the management of the Wiskott – Aldrich syndrome: long-term follow-up of 62 cases // *Blood*. – 1993. – Vol. 82, №10. – P. 2961-2966.
 15. Ryser O., Morell A., Hitzig W.H. Primary immunodeficiencies in Switzerland: first report of the national registry in adults and children // *J. Clin. Immunol.* – 1988. – Vol. 8, №6. – P. 479-485.
 16. Senapati J., Devasia A.J., David S. et al. Diffuse Large B Cell Lymphoma in Wiskott – Aldrich syndrome: A Case Report and Review of Literature // *Indian J. Hematol. Blood Transfus.* – 2014. – Vol. 30, №1. – P. 309-313.
 17. Shcherbina A., Rosen F.S., O'Donnell E. Pathological events in platelets of Wiskott – Aldrich syndrome patients // *Brit. J. Hematol.* – 1999. – Vol. 106. – P. 875-883.
 18. Shcherbina A., Rosen F.S., O'Donnell E. WASP levels in platelets and lymphocytes of Wiskott – Aldrich syndrome patients correlate with cell dysfunction // *J. Immunol.* – 1999. – Vol. 163. – P. 6314-6320.
 19. Sokolic R., Oden N., Candotti F. Assessment of immature platelet fraction in the diagnosis of Wiskott – Aldrich syndrome // *Immunol. Rev.* – 2015. – №3. – P. 49.
 20. Sullivan K.E., Mullen C.A., Blaese R.M., Winkelstein JA. A multi-institutional survey of the Wiskott – Aldrich syndrome // *J. Pediatr.* – 1994. – Vol. 125. – P. 876-885.
 21. Thrasher A.J. New insights into the biology of Wiskott – Aldrich syndrome (WAS) // *Hematol. Amer. Soc. Hematol. Educ. Program.* – 2009. – Vol. 132. – P. 8.
 22. Thrasher A.J., Burns S.O. WASP. A key immunological multitasker // *Nat. Rev. Immunol.* – 2010. – №10. – P. 182-192.
 23. Worth A.J., Thrasher A.J. Current and emerging treatment options for Wiskott – Aldrich syndrome // *Exp. Rev. Clin. Immunol.* – 2015. – Vol. 11, №9. – P. 1015-1032.
 24. Zhu Q., Zhang M., Blaese R.M. et al. The Wiskott – Aldrich Syndrome and X Linked Congenital Thrombocytopenia are caused by mutations in the same gene // *Blood*. – 1995. – Vol. 86, №10. – P. 3797-804.