



New Day in Medicine
Новый День в Медицине

NDM



TIBBIYOTDA YANGI KUN

Ilmiy referativ, marifiy-ma'naviy jurnal



AVICENNA-MED.UZ



ISSN 2181-712X.
EiSSN 2181-2187

3 (53) 2023

**Сопредседатели редакционной
коллегии:**

**Ш. Ж. ТЕШАЕВ,
А. Ш. РЕВИШВИЛИ**

Ред. коллегия:

М.И. АБДУЛЛАЕВ
А.А. АБДУМАЖИДОВ
А.Ш. АБДУМАЖИДОВ
Р.Б. АБДУЛЛАЕВ
М.М. АКБАРОВ
Х.А. АКИЛОВ
М.М. АЛИЕВ
С.Ж. АМИНОВ
Ш.Э. АМОНОВ
Ш.М. АХМЕДОВ
Ю.М. АХМЕДОВ
Т.А. АСКАРОВ
Ж.Б. БЕКНАЗАРОВ (главный редактор)
Е.А. БЕРДИЕВ
Б.Т. БУЗРУКОВ
Р.К. ДАДАБАЕВА
М.Н. ДАМИНОВА
К.А. ДЕХКОНОВ
Э.С. ДЖУМАБАЕВ
А.Ш. ИНОЯТОВ
С. ИНДАМИНОВ
А.И. ИСКАНДАРОВ
С.И. ИСМОИЛОВ
Э.Э. КОБИЛОВ
Д.М. МУСАЕВА
Т.С. МУСАЕВ
Ф.Г. НАЗИРОВ
Н.А. НУРАЛИЕВА
Б.Т. РАХИМОВ
Ш.И. РУЗИЕВ
С.А. РУЗИБОЕВ
С.А. ГАФФОРОВ
Ж.Б. САТТАРОВ
Б.Б. САФОЕВ (отв. редактор)
И.А. САТИВАЛДИЕВА
Д.И. ТУКСАНОВА
М.М. ТАДЖИЕВ
А.Ж. ХАМРАЕВ
А.М. ШАМСИЕВ
А.К. ШАДМАНОВ
Н.Ж. ЭРМАТОВ
Б.Б. ЕРГАШЕВ
Н.Ш. ЕРГАШЕВ
И.Р. ЮЛДАШЕВ
Д.Х. ЮЛДАШЕВА
А.С. ЮСУПОВ
М.Ш. ХАКИМОВ
К.А. ЕГЕЗАРЯН (Россия)
DONG JINCHENG (Китай)
КУЗАКОВ В.Е. (Россия)
Я. МЕЙЕРНИК (Словакия)
В.А. МИТИШ (Россия)
В.И. ПРИМАКОВ (Беларусь)
О.В. ПЕШИКОВ (Россия)
А.А. ПОТАПОВ (Россия)
А.А. ТЕПЛОВ (Россия)
Т.Ш. ШАРМАНОВ (Казахстан)
А.А. ЩЕГОЛОВ (Россия)
Prof. Dr. KURBANHAN MUSLUMOV (Azerbaijan)
Prof. Dr. DENIZ UYAK (Germany)

www.bsmi.uz

<https://newdaymedicine.com>

E: ndmuz@mail.ru

Тел: +99890 8061882

**ТИББИЁТДА ЯНГИ КУН
НОВЫЙ ДЕНЬ В МЕДИЦИНЕ
NEW DAY IN MEDICINE**

Илмий-рефератив, маънавий-маърифий журнал

*Научно-реферативный,
духовно-просветительский журнал*

УЧРЕДИТЕЛИ:

**БУХАРСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ ИНСТИТУТ
ООО «ТИББИЁТДА ЯНГИ КУН»**

Национальный медицинский
исследовательский центр хирургии имени
А.В. Вишневского является генеральным
научно-практическим
консультантом редакции

Журнал был включен в список журнальных
изданий, рецензируемых Высшей
Аттестационной Комиссией
Республики Узбекистан
(Протокол № 201/03 от 30.12.2013 г.)

РЕДАКЦИОННЫЙ СОВЕТ:

М.М. АБДУРАХМАНОВ (Бухара)
Г.Ж. ЖАРЫЛКАСЫНОВА (Бухара)
А.Ш. ИНОЯТОВ (Ташкент)
Г.А. ИХТИЁРОВА (Бухара)
Ш.И. КАРИМОВ (Ташкент)
У.К. КАЮМОВ (Тошкент)
Ш.И. НАВРУЗОВА (Бухара)
А.А. НОСИРОВ (Ташкент)
А.Р. ОБЛОКУЛОВ (Бухара)
Б.Т. ОДИЛОВА (Ташкент)
Ш.Т. УРАКОВ (Бухара)

3 (53)

2023

март

УДК 616.411-003.971

ИРСИЙ МИКРОСФЕРОЦИТАР ГЕМОЛИТИК АНЕМИЯ

Болтаев К.Ж., <https://orcid.org/0000-0002-2074-984X>

Гиёсова Н.О. <https://orcid.org/0009-0009-4249-0013>

Абу али ибн Сино номидаги Бухоро давлат тиббиёт институти Ўзбекистон, Бухоро ш.,
А.Навоий кўчаси. 1 Тел: +998 (65) 223-00-50 e-mail: info@bsmi.uz

✓ Резюме

Мақолада ирсий микросфероцитар гемолитик анемиянинг клиник ва лаборатор кўринишлари, диагностикаси, даволаш ва прогнози бўйича адабиётлар кўриб чиқилган. Бухоро давлат тиббиёт институти клиникасида даволанган беморнинг кузатувлари натижалари тасвирланган.

Калит сўзлар: Ирсий микросфероситар гемолитик анемия, сариқлик, ретикулоцитоз, билвосита билирубин

НАСЛЕДСТВЕННАЯ МИКРОСФЕРОЦИТНАЯ ГЕМОЛИТИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ

Болтаев К. Ж., Гиёсова Н.О.

Бухарский государственный медицинский институт имени Абу Али ибн Сины, Узбекистан

✓ Резюме

В статье проведен обзор литературы по клиническим и лабораторным проявлениям, диагностике, лечению и прогнозу наследственной микросфероцитарной гемолитической анемии. Описаны результаты наблюдений пациента, пролеченного в клинике Бухарского государственного медицинского института.

Ключевые слова: Наследственная микросфероцитарная гемолитическая анемия, желтуха, ретикулоцитоз, непрямой билирубин.

HEREDITARY MICROSPHEROCYTE HEMOLYTIC ANEMIA

Boltaev K.J., Giyosova N.O.

Bukhara State Medical Institute named after Abu Ali ibn Sina Uzbekistan

✓ Resume

The article reviews the literature on clinical and laboratory manifestations, diagnosis, treatment and prognosis of hereditary microspherocytic hemolytic anemia. The results of personal observations of a patient treated in the clinic of the Bukhara State Medical Institute.

Key words: Hereditary microspherocytic hemolytic anemia, jaundice, reticulocytosis, indirect bilirubin.

Долзарбליги

Ирсий микросфероцитар гемолитик анемия, аутосом - доминант касаллик бўлиб, касаллик асосида эритроцитлар мембранасида спектрин оксиди етишмаслиги ётади. Бундай патологик эритроцитлар ичига кўп микдорда натрий ионлари кириб, эритроцитлар шишади ёки бўкади ва эритроцитлар сферик шаклга кириб, эритроцитлар эластиклиги йўқолади. Нуксонли эритроцитлар талоқ синусларидан ўтаётган пайтда жароҳатланади ва жароҳатланган эритроцитларга нисбатан макрофаглар томонидан антитела ишлаб чиқарилиб, эритроцитларни гемолизга учрашига олиб келади [1,8,10].

Касалликни биринчи марта 1870 йилларда Минковский ва тахминан шу йиллар атрофида Шоффар таъриф бергани учун бу касаллик Минковский-Шоффар касаллиги деб ҳам юритилади.

Касаллик одатда она ёки отадан аутосом-доминант йўл билан ўтиб, оғир ёки жуда енгил кечиши мумкин. Касалликни кечиши эритроцитлар мембранасидаги оксил етишмаслиги даражасига боғлиқ [2,4,7].

Ирсий микросфероцитар гемолитик анемияни оғир кечишида эритроцитларни доимий ва кўп миқдорда гемолизга учраши оқибатида беморни кўз склераси ва тери ранги тез-тез сарғайиб туриши, шу билан биргаликда гемоглобин ва эритроцитлар миқдори кескин камайиб кетиши кузатилади. Бундай беморлар анемия ривожланиши оқибатида албатта гематолог назоратига тушиб қолади [2,12].

Касалликни енгил кечишида эса, гемолиз кучли намоён бўлмаслиги мумкин, сариклик белгилари одатда жисмоний зўриқиш, вирусли касалликлар билан касалланган пайтда ёки балоғат ёшига етганда, гормонал ўзгаришлар пайтида бирданига сарғайиб кетиши ёки сурункали равишда енгил даражадаги сариклик белгилари кузатилади ва одатда енгил кечишида анемия ривожланмайди [6,8,9].

Ушбу касалликда спленомегалия ривожланиши мумкин. Умумий қон таҳлилида анемиясиз, яъни енгил кечишида ретикулоцитоз миқдори 20-30% дан, гемолиз кучли намоён бўлиб, сариклик белгилари билан кечганда 80-100% га ошиши мумкин. Умумий қон таҳлилидаги кейинги муҳим аҳамиятга эга бўлган кўрсаткич бу эритроцитлар морфологияси: эритроцитлар микроцитоз ва сферик шаклда бўлади [3,11].

Биокимёвий таҳлиллардан умумий билирубин миқдорининг ошиши характерли бўлиб, бу кўрсаткич ҳам гемолиз даражасига қараб, 30-40 мкмоль/л дан 200-300 мкмоль/л гача ошиши мумкин. Умумий билирубин боғланмаган фракцияси ҳисобидан ошиб кетади. Албатта бу касалликда жигар патологияси ёки ўт йўлларида муаммо бўлмаганлиги учун жигар ферментлари АЛТ ва АСТ да ўзгариш кузатилмайди. Жильбер касаллигида ҳам умумий билирубин боғланмаган фракцияси ҳисобидан ошади, аммо бу касалликда умумий қон таҳлилида ретикулоцитлар миқдори ошмайди ҳамда эритроцитлар морфологиясида ўзгариш кузатилмайди. Ҳозирги пайтда аксарият даволаш профилактик муассасаларида умумий қон таҳлили автоматик гематологик анализаторларда текширилади, бу аппарат билан ретикулоцитлар миқдорини аниқлаш имконияти йўқ, худди шундай эритроцитларни сферик ёки микроцитар шаклга киришини микроскопик усулда кўриш афзалроқ [4].

Ирсий микросфероцитар гемолитик анемияни ташхис қўйиш учун албатта эритроцитлар осмотик чидамлилигини (ЭОЧ) текшириш зарур. Одатда эритроцитларнинг осмотик чидамлилиги ушбу касалликда пасаяди [5].

Амалиётдан мисол

Бемор: Н. қиз бола. 2003 йилда туғилган. Бемор 2-ҳомиладорликдан, 2-фарзанд ҳисобланади, ҳомиладорлик анемия билан кечган. Тана вазни 3200 гр билан туғилган. Эмизишга 1-кун берилган. Киндиги 7-кун тушган. Эмлаш режа асосида ўтказилган. Ота-онаси кариндош эмас.

Беморни онасини айтишича 2010 йилда қизига кўз склерасида сариклик белгилари пайдо бўлганлиги учун турар жойидаги тиббиёт бирлашмасига мурожаат қилган ва стационар шароитда гепатит ташхиси билан даволанган, қайси тури эканлигини эслаб билмайди. Даводан сўнг теридаги ва кўз склерасидаги сарикликлар камайган аммо вақти-вақти билан пайдо бўладиган сариклик белгилари давом этган. 2011 ва 2019 йиллар давомида бир неча марта Бухоро вилоят Бухоро туман тиббиёт бирлашмаси юқумли касалликлар бўлимида гепатит ташхиси билан даволанган. Тери ва кўз склераларидаги сарғайиш қисман камайган, аммо тўлиқ тузалмаган.

Бемор 21.01.2020 дан 28.01.2020 гача Бухоро вилоят болалар кўп тармоқли тиббиёт маркази “Гастроэнтерология” бўлимида даволанган. Касаллик тарихи № 921-70. (Диагноз. Номатлум сабабли холестатик синдром. Асорати: Обструктив синдром оғир даражали камқонлик. Ҳамроҳ: ЎРК, темир танқислиги камқонлиги, енгил даража). Умумий қон таҳлилида: Нb-98г/л, эритроцит $2.6 \times 10^{12}/л$, Р.к 1,1, лейкоцит- $10,5 \times 10^9/л$, ЭЧТ-12 мм симоб устуни, тромбоцит-260000, с/я- 80%, лимфоцит-12%, моноцит-2%, Қ.И.В- 2.42-2.52, ПТИ 64,1%. Қон биокимёвий

тахлилида: Умумий оксил- 68,9, Умумий билирубин-52, боғланган билирубин-5,0, Боғланмаган билирубин-47мкмол/л, АЛТ-28, АСТ- 23, қондаги қанд микдори-5,3, мочевино-7,1, креатинин-90,2. Гепатит В ва С иммунофермент текширишда манфий. Сийдик сарик, тиник, оксил йўқ, эпителий-8-12, лейкоцит-20-40. Қон гуруҳи 0 (1) резус манфий. УТТ хулосаси жигар диффуз ўзгариши. Холецистит.

Даво сифатида антибактериал, фаоллаштирилган кўмир, панкреатин, урсосан каби препаратлар буюрилган. Даво муолажаларидан сўнг сариклик белгилари камайган, аммо сариклик қайта-қайта такрорланганлиги учун бемор Республика ихтисослаштирилган педиатрия илмий-амалий марказига юборилган. Бемор 24.02.2020 дан 10.03.2020 гача Республика ихтисослаштирилган педиатрия илмий-амалий маркази, Жигар касалликлари бўлимида даволанган. Касаллик тарихи № 2464/195. (Ташхис: Сурункали гепатит, ноаниқ этиологияли. Ҳамроҳ. Жилбер синдроми. Сурункали холецистит фаол даври. Сурункали энтероколит зўрайган даври.) Умумий қон таҳлилида: Нb-101г/л, эритроцит- $3,4 \times 10^{12}$ /л, ранг кўрсаткич-0,8, тромбоцит- $400,0 \times 10^9$ /л, лейкоцит- 12×10^9 /л, с/я-60,5%, эозинофил-0,5%, лимфоцит-31,6%, моноцит-6,5%, ЭЧТ-20мм/соат.

Қон биокимёвий таҳлили: Умумий оксил-82 г/л, Умумий билирубин-56.1 мкмоль/л, боғланган билирубин-26.2, боғланмаган билирубин-29.9 мкмоль/л, АЛТ-20 (N-40 гача), АСТ-16 (N-35 гача), қондаги қанд микдори-3,6 ммоль/л.

Коагулограмма: фибриноген-1,5, Тромб синамаси-3 даража, этанол синамаси (-) манфий, плазмани гепаринга толерантлиги-3 дақиқа 40 сония, рекальцификация вақти-117 сония.

HBSAg (-) манфий, **HCV** (-) манфий

Даво сифатида Адемта 400мг+0.9 % 200 натрий хлор, тиотрозоллин 2.5 % 4.0 мл+0.9 % 200 натрий хлор, лесфал 2 мл+0.9 % 200 натрий хлор. самбиотикс 1x2 маҳал, урсолив 1x2 маҳал, торракс 200 мл ўтказилган. Даво қисман самара берган ва амбулатор назорат тавсия этилди.

Жигар фиброскани натижаси (**21.02.2020**): жигар фибрози йўқ. Metavir бўйича F0.

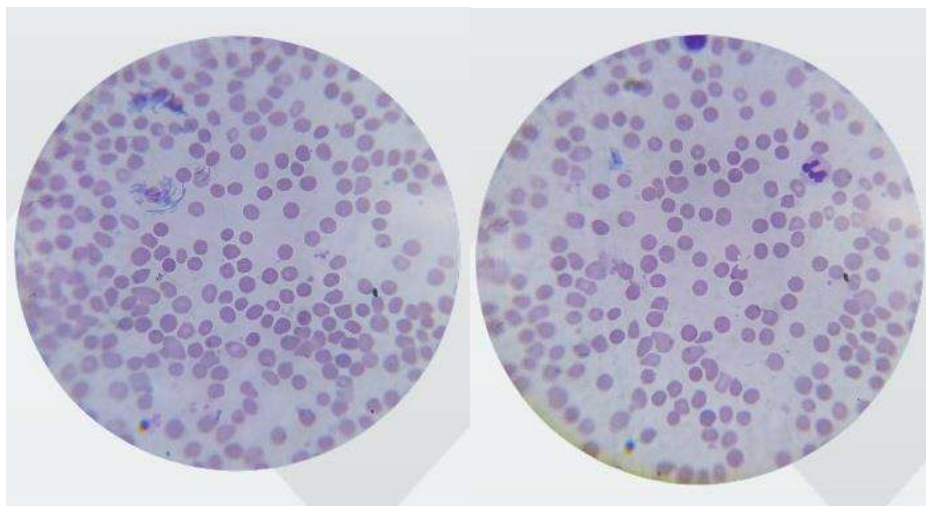
Бемордаги сариклик белгилари қайталанганлиги учун, бемор 28.06.2021 йилда Бухоро давлат тиббиёт институти клиникасига мурожаат қилиб келди ва беморни стационар шароитда текшириш ва даволаш мақсадида ётқизилди.

Шикоят: териси ва кўз склерасида вақт вақти билан такрорланиб турадиган сариклик, бош айланиши, умумий қувватсизлик
Объектив кўрганда: Умумий аҳволи ўрта оғирликда, эс-хуши ўзида, тери шиллиқ қаватлари сарғиш, периферик лимфа тугунлари пайпасланмайди, оёқларида шиш йўқ. Ўпкасида везикуляр нафас. Юрак тонлари бўғиқ. Пулс ритмик, 1 минутда 88 та. Қон босими ўнг қўлда 120/80 мм симоб устуни ва чап қўлда 120/70 мм симоб устунига тенг. Қорни юмшоқ, оғриксиз. Жигар пайпасланмайди. Талок +2,5 см. Пастернацкий симптоми икки томонлама манфий. Ич келиши ва диурез регуляр.

Текшириш натижалари: Умумий қон таҳлили. Гемоглобин 105 г/л, эритроцит 3.9×10^{12} /л, Р.к 0.81, Ретикулоцит 131%, Тромбоцит 378×10^9 /л, Лейкоцит $9,9 \times 10^9$ /л, лейкоформула: т/ядроли 1%, с/ядроли 69%, эозинофил 2%, базофил 0%, лимфоцит 22%, моноцит 6%, ЭЧТ 4 мм/соат, эритроцитлар морфологияси: Микросфероцит 40-45 %, Нормоцит 100:4 та (1,2-расм).

Қон биокимёвий таҳлили Умумий оксил 67 г/л, Умумий билирубин 65,7 мкмоль/л, бевосита билирубин 8.3 мкмол/л, билвосита билирубин 57.4 мкмол/л, АЛТ 23, АСТ 42.

Эритроцитлар осмотик резистентлиги. бошланиши 0,5% (нормада 0,4 %), тугаши 0,4% (нормада 0,3 % да тўлиқ гемолиз). Тўғридан тўғри **Кумбс синамаси** манфий.



1-расм.

2-расм.

Бемор териси ва кўзларидаги сариклик, ретикулоцитоз -131% (нормада 2-8%), эритроцитлар осмотик резистентлиги камайиши - бошланиши 0,5% (нормада 0,4%), тугаши 0,4% (нормада 0,3% да тўлиқ гемолиз), қон биокимёвий таҳлилида билвосита билирубиннинг ошганлиги, кумбс синамасининг манфийлиги ва эритроцитлар морфологиясида микросфероцит эритроцитлар аниқланганлигига асосланиб,

ЯКУНИЙ ТАШХИС: Ирсий микросфероцитар гемолитик анемия.

Беморга спленэктомия амалиётини ўтказиш тавсия этилди.

Хулоса

Ирсий микросфероцитар гемолитик анемияни ташхисни асослаш учун умумий қон таҳлили, ретикулоцитлар миқдори санаш ҳамда эритроцитлар морфологиясини баҳолаш зарур. Шу билан биргаликда гипербилирубинемияни боғланмаган фракцияси ҳисобидан ошиши, асоратланмаган ирсий микросфероцитар гемолитик анемияда ферментларнинг ошмаслиги (АЛТ, АСТ) ва эритроцитлар осмотик чидамлилигини текшириш мақсадга мувофиқ.

Шу билан биргаликда касалликни ирсийлигини инобатга олган ҳолда ота-онаси, бобо-бувиси, ака-ука ва опа-сингилларини ушбу касалликка текшириш керак.

АДАБИЁТЛАР РЎЙХАТИ:

1. Boltayev K., Shajanova N. Anemia associated with polydeficiency in elderly and senile people // *Galaxy International Interdisciplinary Research Journal*. 2022; 10(2):688-694.
2. Gallagher PG. Disorders of erythrocyte hydration. *Blood*. 2017;130(25):2699-2708.
3. Narla Mohandas. Inherited hemolytic anemia: a possessive beginner's guide // *Hemolytic anemia:acornucopia of causes. Hematology* 2018; 377-381.
4. Naimova S.A. Principles of early diagnosis of kidney damage in patients of rheumatoid arthritis and ankylosing spondylarthritis // *British Medical Journal*. 2021; 1(1).
5. Odiljonovna N.G. Aspects of kidney damage in covid-19 in patients with comorbid diseases // *Asian journal of pharmaceutical and biological research*. 2021; 10(3).
6. Risinger M, Glogowska E, Chonat S, et al. Hereditary xerocytosis: Diagnostic considerations. // *Am J Hematol*. 2018; 93(3):E67-E69.
7. Sulaymanova G. T., Amonov M. K. Regional Causes of Iron Deficiency Anemia, Pathogenesis And Use Of Antianemic Drugs // *The American Journal of Medical Sciences and Pharmaceutical Research* (ISSN – 2689-1026) 2021; 30:165-170.
8. Yonggook Kim, Joonhong Park, Myungshin Kim. Diagnostic approaches for inherited hemolytic anemia in the genetic era // *Blood research*. 2017; 52(2).
9. Odiljonovna G.N. Modern diagnostic markers of nephropathy in patients with arterial hypertension and diabetes mellitus // *Web of Scientist: International Scientific Research Journal*. 2022; 3(11):142-150.
10. Anvarovna N.S. Features Of Kidney Damage at Patients with Ankylosing Spondylarthritis // *Texas Journal of Medical Science*. 2021; 3:18-22.
11. Tulkinjanovna S.G., Anvarovich R.A. The influence of deficiency of microelements in children with bronchial hyperreactivity // *ACADEMICA: An International Multidisciplinary Research Journal* (ISSN: 2249-7137) 2020. April. 2020; 10(4):846-853.
12. Богданов А.Н., Мазуров В.И. Гемолитические анемии // *Санкт-Петербургская медицинская академия последипломного образования, Россия* 2011.

Қабул қилинган сана 20.02.2023