

Эссенциал тромбоцитопениянинг беморлардаги асосий таҳлили

Феруза Хайдаровна Маматкулова
Самарқанд давлат тиббиёт университети

Аннотация: Эссенциал тромбоцитопения (ЭТ) кам учрайдиган касалликлардан биридир. Ушбу касалликда пролиферация билан боғлиқ суяк илигидаги мегакариоцитлар ҳисобига периферик қонда тромбоцитлар сонининг камайиши кузатилади. Мақсад - беморларда ЭТ нинг клиник хусусиятларини ва терапияга жавобни таҳлил қилиш. 45 ёшгача бўлган 25 нафар беморда ЭТ курсаткичлари таҳлил қилинди. ЭТ ташхиси ЖССТ мезонлари асосида ўрнатилди, унда клиник маълумотларни баҳолаш, лаборатория тестлари (умумий клиник текширувлар; суяк қўмигининг гистологик тадқиқотлари), инструментал тадқиқотлар ва даволанишга жавобни баҳолаш киради. Касалликнинг ўртача намоён бўлиш 18-40 ёшни, ўртача кўрсаткичи 43-45 ёшни ташкил этди. 11 (45%) беморда гепатомегалия аниқланган, улардан 7 нафарида (25%) спленомегалия ва 5 нафарида (20%) гепатоспленомегалия аниқланган. Қон кетиши 2 (9,9%) беморда содир бўлди.

Калит сўзлар: эссенциал тромбоцитопения, геморрагик синдром, Виллебранд касаллиги, сурункали лимфопрлифератив касалликлар

A primary analysis of patients with essential thrombocytopenia

Feruza Khaidarovna Mamatkulova
Samarkand State Medical University

Abstract: Essential thrombocytopenia (ET) is a rare disease. In this disease, there is a decrease in the number of platelets in the peripheral blood at the expense of megakaryocytes in the bone marrow associated with proliferation. The aim is to analyze the clinical features of ET in patients and the response to therapy. ET indicators were analyzed in 25 patients under 45 years of age. The diagnosis of ET was established based on the WHO criteria, which included evaluation of clinical data, laboratory tests (general clinical examinations; histological studies of bone marrow), instrumental studies and assessment of response to treatment. The average manifestation of the disease was 18-40 years old, the average indicator was 43-45 years old. Hepatomegaly was detected in 11 (45%) patients, of which 7 (25%) had

splenomegaly and 5 (20%) had hepatosplenomegaly. Bleeding occurred in 2 (9.9%) patients.

Keywords: essential thrombocytopenia, hemorrhagic syndrome, Willebrand's disease, chronic lymphoproliferative diseases

Кириш

Эссенциал тромбоцитопения (ЭТ) - қон касаллиги бўлиб, у гематопоезнинг мегакариоцитлар наслининг бузилиши натижасида периферик қонда тромбоцитлар сонининг камайиши билан кечадиган касаллик.

ЭТ тарқалиши 90 000 кишига 2,16 (90%) ЭТни даволаш учун асосий кўрсаткич тромботик ва геморрагик синдромларнинг олдини олишдан иборат, лекин маълумотларга кўра, беморларда бундай асоратлар хавфи, 5% дан кўп эмас (тромбоцитопения- 3,8%), қон кетиши - 50%) [10]. Бугунги кунда ЭТ билан оғриган беморларнинг кўпчилиги учун сурункали МПД соҳасидаги етакчи мутахассислар ацетилсалицил кислотасини қўллаши натижасида келиб чиқишини маълум қилади [13].

Материаллар ва усуллар

Тадқиқотга 18-40 ёшдаги 25 бемор (ўртача -39 ёш), шундан 13 эркак ва 12 аёл. ЭТ диагностикаси ЖССТ мезонларига мувофиқ ташкил этилган 2018 [15]. Бу касаллик умумий қон таҳлилини текшириш вақтида аниқланган, қонда тромбоцитлар сони $150 \times 10^9/\text{л}$ дан паст сақланиб қолган.

Геморрагик синдромнинг ривожланиши билан, даволанишга жавоб бермайдиган микроциркуляция бузилишлари антиагрегант агентлари, биринчи даражали циторедуктив терапия сифатида афзаллик бериш тавсия этилади

Ишчи гуруҳ - лимфопротрофатив ўсмаларни ўрганиш ва беморлар учун даволашни кузатди [16]

- умумий қон таҳлилига кўра барқарор ремиссия куйидагича аниқланади: тромбоцитлар сони

- $300 \times 10^9/\text{л}$, лейкоцитлар сони $\square 10 \times 10^9/\text{л}$, 8 ҳафта давомида лейкоэритробластознинг йўқлиги;

- касалликнинг ривожланиш белгилари ва геморрагик ёки тромболитик синдромлар йўқ;

- суяк кўмигида гистологик ремиссияси аниқланади.

Бирламчи жавоб баҳолаш терапия ўтказилгандан сўнг 8 ҳафтадан сўнг амалга оширилди.

Натижалар: Беморларнинг клиник хусусиятлари кўрсатилган 45 ёшгача бўлган 31 бемордан 9 тасида қайд этилган

Касаллик бошланган 25-37 ёшда бўлган 7 нафар беморда бош оғриғи, ошқозон соҳасидаги силмилловчи оғриқлар, бош айланиши кўринишидаги

ўзгаришлар қайд этилган. Геморрагик синдром белгилари (тўсатдан қон кетишлар, бурундан қон кетиш) - 19 ёшда ЭТ бошланган 2 нафар беморда, микроциркуляциянинг комбинацияланган бузилиши ва бурундан қон кетиши – 3 нафар беморда, ЭТ нинг ассимптоматик курси - 3 беморда кузатилган. Спленомегалия 12 нафар беморда аниқланган, улардан 5 нафарида - гепатомегалия билан биргаликда бўлган; Қолган беморларда органомегалия аниқланмади. Барча беморларда умумий қон тахлили тромбоцитлар сонининг камайишини кўрсатди ($50-120 \times 10^9/\text{л}$) ва нейтрофиллар ($3,76-10,91 \times 10^9/\text{л}$), 9 беморда лейкоцитлар сонининг кўпайиши ҳам кузатилди ($10,71-16,03 \times 10^9/\text{л}$).

Кўпгина беморларда суяк илигида ўрта катталиқдаги мегакарецитлар (30-80 мкм), ката мегакарецитлар, уларнинг ўртача ҳажми ошди 90-110 микрон ва жуда зич ва тез-тез микроформалар ядро орқали лобларга бўлинади. Хужайраларнинг морфологик хусусиятларини таҳлил қилганда нейтрофиллар қатори гипогрануларлик тенденциясини кўрсатди

Суяк илиги, интертрабекуляр бўшлиқларнинг гистологик ва гистокимёвий тадқиқотларида гиперхужайрали гематопэтик тўқималар билан тўлдирилган (умумий хужайралик 60-100%), ёғ хужайралар суяк илиги бўшлиқлари бўйлаб нотекис тақсимланган.

Ушбу маълумотлар беморларда префибротик / эрта босқичда бирламчи МФ мавжудлигини кўрсатиши мумкин, шунинг учун камида 2 беморда

Беморларга кузатувнинг турли босқичларида гемостаз бўйича текширувлар ўтказилди. Ристоцетин ва омилнинг кофактор фаоллиги ўртасида тескари боғлиқлик мавжуд эди тромбоцитлар сони бўйича фон Виллебранд фактори текширилди.

Геморрагик синдромнинг намоён бўлиши травмадан кейинги эххимоз, бурундан ва аёлларда ҳайз цикли вақтида қон кетишлар кузатилган. Барча беморларга гормонал терапия ўтказилди, натижада қон кетишини текислаш, микдорини нормаллаштириш тромбоцитлар ва вВФ: РСо.

Кучли бош оғриғи, бош айланиши, кўришнинг бузилиши, даврий оғриқлар билан намоён бўлган микроциркуляция бузилишларидан 12 (48,7%) бемор азоб чекди. Шулардан 4 таси (33,3%) беморлар гемостатик терапиясига жавоб бермадилар. Циторедуктив терапияни тайинлашда ҳаммаси беморлар симптомларнинг йўқолишини қайд этдилар.

Тадқиқот намунасида беморларда тромбозлар йўқ эди, 2 беморда тромбофилия аниқланганига қарамай, микроциркуляция бузилиши кузатилмаган.

Ҳар қандай тайинловсиз назорат остида ассимптоматик ЭТ билан касалланган 14 нафар беморнинг аҳволи ёмонлашмаган.

Хулосалар: Тадқиқотга киритилган беморларда ЭТ нинг клиник кўринишлари илгари тасвирланганлар билан бир хил эди.

Терапияга жавобни таҳлил қилганда, биринчи қаторда ИНФ дан фойдаланиш АНА билан таққосланганлиги маълум бўлди. (44,4% ва мос равишда 40% тўлиқ жавоб). Бу фарқлар ёшлигида АНА нинг янада самарали метаболик тозаланишини кўрсатади. Миелофиброз ривожланишининг мумкин бўлган хавфи АНА томонидан тасдиқланганидан кейин қайд этилган АҚШ озик-овқат ва фарматсевтика идораси томонидан 1997 йилдан бери, жами пасайиш МФ нинг омон қолиши ва прогрессиясиз омон қолиши ушбу препаратни қўллашда [25]. Шунинг учун келажақда АНА ни беморларда ЭТни даволаш учун биринчи даражали дори сифатида кўриб чиқмаслик керак.

Ножўя таъсирлар туфайли Пег-ИНФни тўхтатиш даражаси 11,1% ни ташкил этди. Бироқ, маълумотлар беморлар тўлиқ гематологик ремиссияга эришдилар дори бекор қилингандан кейин. Беморларнинг 100% и бор эди грипга ўхшаш синдром кўринишидаги нохуш ҳодисалар, бу ҳолат ичида энгиллаштирилди ўз-ўзидан бир ойлик терапия, юқорида тавсифланган бир бемор бундан мустасно. Токсик гепатит, оғриқ билан намоён бўладиган бошқа салбий реакциялар қорин бўшлиғида психологик бузилишлар (депрессия) 9 (50%) беморда аниқланган, дозага боғлиқ, энгил, ҳамроҳлик терапияси (гепатопротекторлар, антидепрессантлар) ва препаратни тўхтатишни талаб қилмади.

ИНФ дан фойдаланадиган барча беморлар препаратнинг узок муддатли шакли билан даволанишга ўтказилди, бу ён таъсирлар сонини камайтиради.

Тадақиқотда ўртача сони бўлган 8 бемор иштирок этди тромбоцитлар $1175 \times 10^9 / \text{л}$ ($1000-1600 \times 10^9 / \text{л}$) ҳеч қандай терапия олмаган, шундан 4 бемор (СП, МА, БАГ ва СА) касалликнинг давомийлиги билан 1-3,5 йил давомида касалликнинг клиник кўриниши йўқ эди; 2 беморда (ЭБ ва КЙ) касалликнинг давомийлиги 1 йил ва 1,5 йил бўлган. антиплательет воситаларни қабул қилиш билан бартараф этилган микроциркуляция бузилиши эпизодлари, 2 бемор (АИ). ва ТД) 14 йил ва 1 йил давом этган касаллик билан, органомегалия ва клиник кўринишларига қарамай, даволанишдан бош тортдилар. мелажи ёки бош оғриғи ва бош айланиши эпизодлари шаклида. Кузатувда, ҳеч ким Ушбу беморларда ҳеч қандай ёмонлашув қайд этилмаган.

Шундай қилиб, беморларда ЭТ кўпинча экстремал тромбоцитемия билан юзага келади. Беморларда ЭТ нинг кечиши энгилроқ; тромболитик ва геморрагик синдром ҳолатларида беморни госпитализация қилиш, қон ва унинг компонентларини қуйишни талаб қилади. Хозирги замон тенденциясига кўра, циторедуктив терапия қуйидагилардан иборат: геморрагик асоратларни даволаш; гормонал препаратларни қабул қилиш. Биринчи даражали терапия

сифатида фойдаланиш тавсия этилади ИНФ препаратлари, беморларга ноқулайлигини камайтирадиган пегелланган шаклларга устунлик беради. Истисно тариқасида ёши кичик бўлган беморларда расмий кўрсатмалар маълумотларини ҳисобга олган ҳолда, 3 йил препаратларни қабул қилиш зарур бўлади (бензил спирти, неврологик ва бошқа сабаб бўлиши мумкин асоратлар, баъзан ўлимга олиб келади).

Фойдаланилган адабиётлар

1. Titmarsh G.J., Duncombe A.S., McMullin M.F., et al. How common are myeloproliferative neoplasms? A systemic review and meta-analysis. *Am J Hematol.* 2014; 89(6): 581–7. DOI: 10.1002/ajh.23690.
2. Barbui T., Thiele J., Ferrari A., et al. The new WHO classification for essential thrombocythemia calls for revision of available evidences. *Blood Cancer J.* 2020; 10(2): 22. DOI: 10.1038/s41408-020-0290-9.
3. Stockklausner C., Duffert C.M., Cario H., et al. Thrombocytosis in children and adolescents — classification, diagnostic approach, and clinical management. *Ann Hematol.* 2021; 100(7): 1647–65. DOI: 10.1007/s00277-021-04485-0.
4. Makhmonov Lutfulla Saydullayevich, Muyiddinov Zukhriddin, Rakhmonov Akbar Mustafayevich, Khurozov Makhsud, Mamatkulova Feruza Khaydarovna. Changes in Hemostasis in Ischemic Heart Disease and Innovative Methods of Its Treatment. *International Journal of Health Systems and Medical Sciences* ISSN: 2833-7433 Volume 2 | No 4 | April -2023
5. Maxmonov, L. S., Mamatqulova, F. X., & Meliqulov, B. S. (2023). Trombotsitopatiya bilan kasallangan ayollarda tuxumdon apopleksiyasi kechishi va asoratini davolash tamoyillariga zamonaviy yondashuv. *Science and Education*, 4(2), 384-391.
6. F.X.Mamatkulova., X.I.Axmedov. Temir tanqisligi kamqonligining kelib chiqish sabablari va davolashga zamonaviy yondoshuv. "SCIENCE AND EDUCATION" VOLUME 4,ISSUE1.2023/195-203
7. Dadajonov, U., Abdiyev, K., Mamatkulova, F., & Dadajonov, U. (2021). Innovatsionniye metodi lecheniya immunnoy trombotsitopenicheskoy purpuriu lits molodogo vozrasta. *Obshestvo i innovatsii*, 2(4/S), 52-56.
8. Mamatkulova F. X. Mamatova N. T. Ruziboeva.O. N. Prevention Of Anemia In Patients With Tuberculosis. *The American Journal of Medical Sciences and Pharmaceutical Research*, 2(11), 62–65.
9. L. S. Makhmonov., F. Kh. Mamatkulova., M. B. Berdiyaro,va, K.E. Shomurodov. THE MAIN CAUSES OF ANEMIA IN IRON AND VITAMIN B 12 DEFICIENCY ASSOCIATED WITH HELICOBACTER PYLORI

10. Makhmonov L. S., Mamatkulova F. Kh., Kholturaeva D. F., Muyiddinov Z. Z. IMPORTANCE OF DETECTION OF HEP SIDINE AND INTERLEUKINS IN "Science and Education" Scientific Journal / Impact Factor 3,848 (SJIF) February 2023 / Volume 4 Issue 2.

11. Mamatkulova F. X. Mamatova N. T. Ruziboeva.O. N. Prevention Of Anemia In Patients With Tuberculosis. The American Journal of Medical Sciences and Pharmaceutical Research, 2(11), 62–65.

12. L. S. Makhmonov., F. Kh. Mamatkulova., M. B. Berdiyaro va., K.E. Shomurodov.THE MAIN CAUSES OF ANEMIA IN IRON AND VITAMIN B 12 DEFICIENCY ASSOCIATED WITH HELICOBACTER PYLORI

13. Makhmonov L. S., Mamatkulova F. Kh., Kholturaeva D. F., Muyiddinov Z. Z. IMPORTANCE OF DETECTION OF HEP SIDINE AND INTERLEUKINS IN IRON DEFICIENCY ANEMIA. Asian Journal of Multidimensional Research ISSN: 2278-4853 Vol. 11, Issue 4, April 2022

14. Dadajanov U. D., Mamatkulova Feruza Xaydarovna, R. Oyjamol N. Features Of Thrombophilia In Covid-19 European Journal of Molecular & Clinical Medicine2020/12/26. 07/03

15. Mamatkulova Feruza Khaydarovna, Akhmedov Husan Isrofilovich, Abdiev Kattabek Makhmatovich. Essential Thrombocythemia - Principal Analysis in Children and Adolescents. JOURNAL OF INTELLECTUAL PROPERTY AND HUMAN RIGHTS Volume: 2 Issue: 10 | Oct – 2023 ISSN: 2720-6882. 23-29.

16. Maxmonov L.S., Mamatqulova F.X., Holiqulov B.Y. Gemorragik diatezlar bilan kasallangan ayollarda tuxumdon apopleksiyasi asoratini davolash tamoyillari //Science and Education. – 2022. – T. 3. – №. 12. – C. 237-244.17. Barkagan Z.S. // Gematologiya bo'yicha qo'llanma / Ed. Vorobieva A.I. - M., 1985. - T. 2. - S. 337–338.

18. Abdiyev K.M., Dadajanov U.D., Mamatkulova F.X. Nekotoriye aspekti vedeniya bolnix s trombotsitopenicheskoy purpuroy oslojnennoy s apopleksiyey yaichnika. Problemi ekologii, zdorovya, farmatsii i parazitologii. Nauchniye trudi. Moskva. 2013 g. Str. 372-373.

19. Makhmonov L.S., Sh. Koraboev S.K., Gapparova N..Sh, Mamatkulova F. Kh. Early diagnosis and treatment of funicular myelosis in v12 deficiency anemia. Asian Journal of Multidimensional Research Year : 2022, Volume : 11, Issue : 5.First page : (369) Last page : (373)Online ISSN : 2278-4853.

20. Mamatkulova F.X., Alimov O.E., Namozov M.N.O'. Abdominal jarroxlik operatsiyalardan keyingi davrda regional anesteziyaning samaradorligi va rivojlangan kamqonlikni davolash //Science and Education. – 2023. – T. 4. – №. 2. – C. 445-452.

21. Маматкулова Ф. Х., Ахмедов Х. И. Темир танқислиги камқонлигининг келиб чиқиш сабаблари ва даволашга замонавий ёндошув //Science and Education. – 2023. – Т. 4. – №. 1. – С. 195-203.

22. MF Khaydarovna, AH Isrofilovich, AK Makhmatovich Essential Thrombocythemia-Principal Analysis in Children and Adolescents. Journal of Intellectual Property and Human Rights 2 (10), 23-29

23. Mamatkulova F.Kh. Shomurodov K.E., Temirov N. N. Significance. Of Helicobacter Pylori In Iron Deficiency. International Journal for Research in Applied. Science & Engineering Technology (IJRASET) ISSN: 2321-9653; Volume.9 Issue XII Dec.2021. <https://doi.org/10.22.214/ijraset.2021.39443.1103-1106>

24. Maxmonov L.S., Mamatqulova F.X., Holiqulov B.Y. Trombotsitopatiya bilan kasallangan ayollarda tuxumdon apopleksiyasi asoratini davolash tamoyillari Biologiya va tibbiyot muammolari 2022, №1. UDK: 615.3:617.01.134 ISSN 2181-5674 61-67s.

25. Махмонов, Л., Маматкулова, Ф., Абдиев, К., & Амерова, Д. (2021). The importance of using clinical audit in teaching the subject of hematology. Общество и инновации, 2(6), 215-221.

26. L.S. Makhmonov, FK Mamatkulova, MB Berdiyaraova, KE Shomurodov. The main causes of anemia in iron and vitamin b 12 deficiency associated with helicobacter pylori. Nveo-natural volatiles & essential oils Journal| NVEO, 10167-10174| ВЕКА. Ст.41

27. KM Abdiev, FK Mamatkulova, KM Shomirzaev. STRUCTURE OF COMORBIDITY IN IDIOPATHIC THROMBOCYTOPENIC PURPLE ACADEMICIA: An International Multidisciplinary Research Journal 12 (12), 52-56

28. Abdiyev K. M., Mamatkulova F. X., Shomirzayev X. M. Immun trombotsitopenik purpurani davolashning innovatsion va noanaviy usullari //Science and Education. – 2023. – Т. 4. – №. 1. – S. 228-234.

29. Abdiev Kattabek Makhmatovich, Mamatkulova Feruza Khaydarovna. Structure of comorbidity in idiopathic thrombocytopenic purple SKM ACADEMICIA: An International Multidisciplinary Research Journal 22 (12), 56-60

30. U.D DADAJONOV, KM ABDIEV, FX MAMATKULOVA. Innovative methods of treatment of immune thrombocytopenic purpura in young people Society and innovations, 52-56 Society and innovations, 52-56

31. Mamatkulova F. X., Usmonqulov J. Sh. O‘. Vitamin V12 kamqonligi va uni davolash //Science and Education. – 2023. – Т. 4. – №. 2. – S. 252-259.

32. Maxmonov, L., Mamatkulova, F., Abdiyev, K., & Amerova, D. (2021). The importance of using clinical audit in teaching the subject of hematology. Obshestvo i innovatsii, 2(6), 215-221.

33. Маматкулова Ф. Х., Алимов О. Э., Намозов М. Н. Ў. Абдоминал жаррохлик операциялардан кейинги даврда регионал анестезиянинг самарадорлиги ва ривожланган камқонликни даволаш //Science and Education. – 2023. – Т. 4. – №. 2. – С. 445-452.