Irsiy trombotsitopatiyalarning klinik-laborator xususiyatlari

Lutfulla Saydullayevich Maxmonov
Feruza Xaydarovna Mamatkulova
Samarqand davlat tibbiyot universiteti

Annotatsiya: Trombotsitopatiyalar - bu trombotsitlar soni normal bo‘lganda ularning sifat jihatidan pastligi natijasida yuzaga keladigan gemostazning irsiy va orttirilgan kasalliklari guruhi. Bolalardagi trombotsitopatiyalar mayda shikastlanishlar, turli darajadagi qon ketish (burun, oshqozon-ichak, bachadon), anemiya bilan petekhiya va gematomalarning shakllanishiga moyillik bilan namoyon bo‘ladi. Bugungi kunda ITP diagnostikasi uchun odatiy usul - bu ma’lum bir trombotsit nuqsonini tekshirishga imkon bermaydigan optik agregometriya (OA). T.Quiroga (Gematologiya, 2012) ma’lumotlariga ko‘ra, OA, trombotsitlarni morfologik o‘rganish va koagulogrammani qo‘llashda qon ketishining sababi mikrosirkulyatsiya turidagi gemorragik sindromli bemorlarning 49-71 foizida aniqlanmaydi. Bu esa boshqa diagnostika usullaridan foydalanish zarurligini taqozo etadi.

Kalit so‘zlar: irsiy trombotsitopatiyalar, gemorragik sindrom, Glansman Trombasteniyasi, trombotsitlar morfologiyasi, optik agregometriya, Bernard - Soulie trombotsitodistrofiyasi, Marfan sindromi, Elers-Danlos, Wiskott-Oldrich sindromi

Clinical and laboratory characteristics of hereditary thrombocytopathies

Lutfulla Saidullaevich Makhmonov
Feruza Khaidarovna Mamatkulova
Samarkand State Medical University

Abstract: Thrombocytopathies are a group of hereditary and acquired diseases of hemostasis that occur as a result of their low quality when the number of platelets is normal. Thrombocytopathies in children are manifested by small injuries, various degrees of bleeding (nasal, gastrointestinal, uterine), petechiae with anemia, and a tendency to the formation of hematomas.Today, the usual method for the diagnosis of ITP is optical aggregometry (OA), which does not allow the examination of a specific platelet defect. According to T. Quiroga (Hematology, 2012), the cause of bleeding in 49-71% of patients with hemorrhagic syndrome of the microcirculatory type is not

determined when using OA, morphological study of platelets and coagulogram. This requires the use of other diagnostic methods.

Keywords: hereditary thrombocytopathies, hemorrhagic syndrome, Glansman Thrombasthenia, platelet morphology, optical aggregometry, Bernard-Soulie thrombocytodystrophy, Marfan syndrome, Ehlers-Danlos, Wiskott-Aldrich syndrome

KIRISH. Irsiy trombotsitopatiyalar (ITP) trombotsitlar tuzilmalarining etishmovchiligi yoki disfunktsiyasi bilan tavsiflangan kam uchraydigan kontenintal koagulyatsion kasalliklar guruhidir. ITP ning klinik ko‘rinishlari o‘ziga xos emas va mikrosirkulyatsiya tipidagi gemorragik sindrom bilan tavsiflanadi.

Trombotsitopatiyalar gemorragik diatezlar guruxida bo‘lib, gemostazning asosiy trombotsitlar komponentining buzilishi natijasida rivojlanadi. Trombotsitopatiyalarning populyatsiya chastotasi 5-10% ni tashkil etadi. Irsiy trombotsitopatiyalar bolalarda kelib chiqishi noma’lum qon ketishining eng keng tarqalgan sababidir; ularning ulushi 39 dan 67% gacha. Trombotsitopatiyalar pediatriya va bolalar gematologiyasi uchun dolzarb muammolardan biri bo‘lib hisoblanadi, chunki ularning tarqalishi ko‘pincha etarli darajada baholanmaydi va gemorragik sindromli ko‘plab bolalar ixtisoslashgan mutaxassislar - bolalar otorinolaringologlari, pediatrik ginekologlar, pediatrik stomatologlar, pediatrik gastroenterologlar tomonidan uzoq vaqt va muvaffaqiyatsiz davolanadi.

Trombotsitopatiyalarning sababi trombotsitlar - qon tomir gemostazini ta’minlashda ishtirok etadigan ba’zi omillarni kodlovchi genlardagi nuqsonlardir. Tug‘ma trombotsitopatiyalar autosomal dominant yoki autosomal retsessiv tarzda nasldan-naslga berilishi mumkin.

Bolalarda trombotsitopatiyaning namoyon bo‘lish doirasi juda keng. Kontenital trombotsitopatiyaning klinik ko‘rinishi perinatal patologiya (atsidoz, gipoksiya), tug‘ilish jarohatlari, virusli yoki bakterial infektsiyalar, sepsis, gipovitaminoz, insolatsiya, fizioterapevtik muolajalar (UHF), massaj, emlash va boshqalar bilan bog‘liq bo‘lishi mumkin.

Trombotsitopatiyaning turli shakllarining etakchi klinik ko‘rinishi takroriy gemorragik sindrom bo‘lib, uning rivojlanishi engil qon ketishdan og‘ir qon ketishgacha o‘zgarishi mumkin. Yangi tug‘ilgan chaqaloqlarda trombotsitopatiya namoyon bo‘lishi mumkin kefalohematomalar, intrakranial qonashlar, qon ketishi va kindik yarasining sekin shifo topishi. Mikrosirkulyar turdagi qon ketishi petexiyalar, engil jarohatlar yoki tananing kiyim bilan ishqalanishi bilan yuzaga keladigan ekimozlar bilan tavsiflanadi. Gemofiliyadan farqli o‘laroq, trombotsitopatiya gemartroz va mushaklararo gematomalar bilan tavsiflanmaydi.

Trombotsitopatiya bilan, tishlash paytida qon ketishi, takroriy burun qon ketishi, tish go‘shtining qon ketishining ko‘payishi va kichik jarohatlarning uzoq davom

etishi kuzatiladi. O‘smir qizlar ko‘pincha "oilaviy" tendentsiyaga ega menorragiya, balog‘atga etmagan disfunktsiyali bachadon qon ketishi. Trombotsitopatiya bilan og‘rigan bemorlarda hatto kichik jarrohlik aralashuvlar ham (tish chiqarish, tonzillektomiya va boshqalar) og‘ir va uzoq davom etadigan qon ketish bilan birga keladi. Trombotsitopatiyalar klinikasida kamroq tarqalgan belgilar - oshqozon-ichakdan qon ketish, gematuriya va sklerada qon ketish.

Qon yo‘qotishning ko‘payishi tufayli trombotsitopatiyali bolalarda kamqonlik sindromi rivojlanadi, bu umumiy zaiflik, terining rangi oqarib, bosh aylanishi, nafas qisilishi, taxikardiya, arterial gipotenziya va hushidan ketish tendentsiyasi bilan tavsiflanadi.

Trombotsitopatiya bolalarda biriktiruvchi to‘qima displaziysi bilan birlashganda, postural buzilishlar, yassi oyoqlar, nefroptoz, mitral qopqoq prolapsasi va boshqa rivojlanish anomaliyalari aniqlanadi.

Bolada trombotsitopatiyani o‘z vaqtida aniqlash va etarli profilaktika terapiyasini o‘tkazish og‘ir qon yo‘qotishining oldini oladi va hayot sifatini yaxshilaydi. Tromositopatiyaning ayrim shakllariga hamroh bo‘lgan massiv intrakranial qon ketishlar bilan hayot uchun xavfli hisoblanadi.

Trombotsitopatiyalarning oldini olish chora-tadbirlari irsiy gemorragik sindromli oilalarga tibbiy-genetik maslahat berish va dori vositalarini nazoratsiz ishlatishdan bosh tortishni o‘z ichiga oladi. Belgilangan trombotsitopatiya tashxisi bo‘lgan bolalar pediatr, pediatrik gematolog, pediatrik oftalmolog, LOR mutaxassisi yoki stomatolog tomonidan kuzatilishi kerak; Muntazam ravishda to‘liq laboratoriya tekshiruvidan o‘ting, profilaktik davolanishni oling va travmatik sport turlari bilan shug‘ullanmang . Bolalarni profilaktik emlash masalasi individual ravishda hal qilinadi.

Trombotsitopatiyalar irsiy (tug‘ma) va orttirilgan (simptomatik) bo‘linadigan kasalliklarning geterogen guruhini o‘z ichiga oladi.

1. Irsiy trombotsitopatiyalar:

- trombotsitlar agregatsiyasi funktsiyasi buzilgan holda - disaggregatsiya trombotsitopatiya (muhim 1-toifa atrombiya, Glanzmann trombasteniyasi, Pearson - Stob anomaliyasi, Mey-Hegglin anomaliyasi va boshqalar).
- granulalar va ularning tarkibiy qismlarining etarli darajada saqlanmasligi bilan (kulrang trombotsitlar sindromi, Gerzmanskiy-Pudlak sindromi)
- trombotsitlar adgeziyasining buzilishi bilan (Fon Willebrand kasalligi, makrositik Bernard - Soulie trombotsitodistrofiyasi)
- turli tug‘ma nuqsonlar bilan birgalikda trombotsitopatiyalar (tug‘ma yurak nuqsonlari, glikogenoz, Marfan sindromi, Elers-Danlos, Wiskott-Oldrich va boshqalar).

2. Hayot davomida boshqa kasalliklar fonida rivojlanadigan orttirilgan trombotsitopatiyalar.

Bolalikda, irsiy trombotsitopatiyalar orttirilganlarga qaraganda 3 marta tez-tez uchraydi.

Ishning maqsadi. Mikrotsirkulyator tipdagi gemorragik sindromli bemorlarni oqim usuli yordamida tekshirish trombotsitlar tuzilishidagi nuqsonlarni aniqlash uchun sitofluometriya (CFM).

Materiallar va usullar. Samarqand viloyat ko‘p tarmoqli tibbiyot markazi gematologiya va Samarqand ko‘p tarmoqli tibbiyot markazi bolalar gematologiya bo‘limlarida 2022-2024- yillar mobaynida Irsiy trombotsitopatiyalar bilan davolangan 7-26 yoshdagi 13 nafar bolalar kuzatildi. Trombotsitlar funktsiyasini baholash agregatsiya agonistlari (ADP, kollagen, ristomitsin, adrenalin) va trombotsitlar faollashuvi (CD42b, CD61, PAC1, mepakrin, CD62p, aneksin V) bilan OA usullari yordamida amalga oshirildi.

NATIJALAR VA MUXOKAMA. Bemorlarning 30% da normal OA natijalari olingan. Bundan tashqari, bu bemorlarda, CMF ma’lumotlariga ko‘ra, 56,6% da zich granulalar disfunktsiyasi, 30% da fosfatidilserin (PhS) chiqarilishining buzilishi, 6,7% signal uzatilishining buzilishi, 6,7% da zich granulalarning kombinatsiyalangan patologiyasi va buzilishlar aniqlangan.

Tekshirilgan bemorlarning umumiy guruhida (13 kishi) ITP bilan og‘rigan bolalarlarning 33,75 foizida trombotsitlar patologiyasi mezenximal displaziyaning klinik ko‘rinishlari bilan kombinatsiyalangan: 48,2% hollarda - zich granulalar disfunktsiyasi bo‘lgan bemorlarda, 29,6% da - bilan. PS chiqarilishining buzilishi, bemorlarning 7,4 foizida - signal uzatilishining buzilishi, 3,7 foizida - zich granulalarning kombinatsiyalangan patologiyasi va PS chiqarilishining buzilishi, 3,7 foizida - sindromli bemorlarda Gemanskiy - Pudlak, 3,7% da - Bernard- Soulye sindromi bilan, 3,7% - zich va alfa granulalarining kombinatsiyalangan disfunktsiyasi bo‘lgan bemorlarda. ITP bilan og‘rigan bemorlarning 66,25 foizida plazma va qon tomir gemostaz patologiyasisiz trombotsitlar funktsiyasining izolyatsiya qilingan buzilishi tasdiqlangan. Tadqiqot natijalari jadvalda keltirilgan T

ITP xarakterikasi

Irsiy trombotsitopatiyalar	Bemorlar soni %	%	Mezenximal displaziyasi bilan	Normal agrometriya bilan
Jami	13	100		
Zich granulalar disfunktsiyasi	7	50	4	3
Glansman Trombasteniyasi	3	25	2	1
Fosfatidilserin chiqishi buzilishi	8	53	3	5
Kulrang trombotsitlar sindromi	2	18	1	1
Bernara–Sulye sindrom	3	25	1	1
Gemanskogo–Pudlak sindromi	1	1	1	0

XULOSA: Mezenximal displaziysi bo‘lgan bemorlarda gemorragik sindrom mavjud bo‘lsa, trombotsitlar patologiyasini qo‘shimcha o‘rganish kerak bo‘ladi. Mikrosirkulyatsiya turidagi gemorragik sindromli bemorlarda normal OA qiymatlarini olish ITP tashxisini istisno qilmaydi. CFM usulini ITP diagnostikasi uchun standart usullar bilan birgalikda qo‘llash trombotsitlar tuzilishi patologiyasini aniqroq aniqlash imkonini beradi.

Foydalanilgan adabiyotlar

1. Fogarty P. Chronic ITP in adults: epidemiology and clinical presentation. Hematol. Oncol. Clin. North. Am. 2009; 23(6): 1213-21.

2. Rodeghiero F., Stasi R., Gernsheimer T., Michel M., Provan D., Arnold D.M., et al. Standardization of terminology, definitions and outcome criteria in immune thrombocytopenic purpura of adults and children: report from international working group. Blood. 2009; 113(11): 2386-93.

3. Sokolova M.Yu. Idiopatik trombotsitopenik purpurali ayollarda homiladorlik va tug‘ish: muallif. dis. ... dots. asal. fanlar. M. 2004; 50 s.

4. Федорова З.Д., Барышев Б.А., Ханин А.З. и др. Применение фибриногена при акушерско– гинекологических кровотечениях // Акушерство и гинекология – 2005. – № 1. – С. 41–43.

5. Соколова М.Ю. Беременность и роды у женщин с идиопатической тромбоцитопенической пурпурой: автореф. дис. .. докт. мед. наук. М. 2004; 50

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 purpuri u 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. Berdiyarova, 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 HEPSIDINE 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. 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.

13. Makhmonov L. S., Mamatkulova F. Kh., Kholturaeva D. F., Muyiddinov Z. Z. IMPORTANCE OF DETECTION OF HEPSIDINE 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. ON Ruziboeva, KM Abdiev, AG Madasheva, FK Mamatkulova MODERN METHODS OF TREATMENT OF HEMOSTASIS DISORDERS IN PATIENTS WITH RHEUMATOID ARTHRITIS Ученый XXI века 78 (7), 8-11.

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. – Т. 4. – №. 2. – С. 445-452.

21. KM Abdiev, AG Madasheva, FK Mamatkulova MODERN METHODS OF TREATMENT OF HEMORRHAGIC SYNDROME AT AN EARLY STAGE IN PATIENTS WITH IDIOPATHIC THROMBOCYTOPENIC PURPURA. УЧЕНЫЙ XXI ВЕКА, 41-44

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. K.M Abdiev, AG Madasheva, F Kh Mamatkulova. MODERN METHODS OF TREATMENT OF HEMORRHAGIC SYNDROME AT AN EARLY STAGE IN PATIENTS WITH IDIOPATHIC THROMBOCYTOPENIC PURPURA. УЧЕНЫЙ XX

26. L.S. Makhmonov, FK Mamatkulova, MB Berdiyarova, 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, 10167-10174I ВЕКА. Ст.41

27. K.M 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 noananaviy 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. Abdiyev K., Maxmonov, L., Madasheva, A., & Mamatkulova, F. (2021). Business games in teaching hematology. Obshestvo i innovatsii, 2(6), 208-214.

34. Gadayev A.G., Maxmonov L.S., Mamatqulova F.X. Helicobacter pylori bilan assotsiyalangan temir va vitamin B12 tanqisligi kamqonliklarida yallig‘lanish sitokinlarining ayrim laborator ko‘rsatkichlar bilan o‘zaro bog‘liqligi. – 2022.

35. Maxmonov L.S., Mamatqulova F.X., Holiqulov B.Y. Gemorragik diatezlar bilan kasallangan ayollarda tuxumdon apopleksiyasi asoratini davolash tamoyillari //Science and Education. – 2022. – Т. 3. – №. 12. – С. 237-244.