

# БИМЕДИЦИНА ВА АМАЛИЁТ ЖУРНАЛИ

7 ЖИЛД, 4 СОН

ЖУРНАЛ БИМЕДИЦИНЫ И ПРАКТИКИ

ТОМ 7, НОМЕР 4

JOURNAL OF BIOMEDICINE AND PRACTICE

VOLUME 7, ISSUE 4



## Бош муҳаррир:

**Ризаев Жасур Алимжанович**  
тиббиёт фанлари доктори, профессор,  
Самарқанд давлат тиббиёт университети ректори  
**ORCID ID:** 0000-0001-5468-9403

## Бош муҳаррир ўринбосари:

**Зиядуллаев Шухрат Худайбердиевич**  
тиббиёт фанлари доктори, Самарқанд давлат тиббиёт  
университети Илмий ишлар ва инновациялар бўйича  
проректори, **ORCID ID:** 0000-0002-9309-3933

## Масъул котиб:

**Самиева Гулноза Утқуровна**  
тиббиёт фанлари доктори, доцент,  
Самарқанд давлат тиббиёт университети  
**ORCID ID:** 0000-0002-6142-7054

## Нашр учун масъул:

**Абзалова Шахноза Рустамовна**  
тиббиёт фанлари номзоди, доцент,  
Тошкент Педиатрия тиббиёт институти.  
**ORCID ID:** 0000-0002-0066-3547

## ТАХРИРИЯТ КЕНГАШИ:

### Арипова Тамара Уктамовна

*Иммунология ва инсон геномикаси институти директори –  
тиббиёт фанлари доктори, профессор, Ўзбекистон  
Республикаси Фанлар академияси академиги*

### Jin Young Choi

*Сеул миллий университети Стоматология мактаби оғиз ва  
юз-жағ жарроҳлиги департаменти профессори, Жанубий  
Кореянинг юз-жағ ва эстетик жарроҳлик ассоциацияси  
президенти*

### Гулямов Суръат Сандвалневич

*тиббиёт фанлари доктори, профессор Тошкент педиатрия  
тиббиёт институти Илмий ишлар ва инновациялар бўйича  
проректор. ORCID ID: 0000-0002-9444-4555*

### Абдуллаева Наргиза Нурмаатовна

*тиббиёт фанлари доктори, профессор, Самарқанд  
давлат тиббиёт университети проректори, 1-клиникаси бош  
врачи. ORCID ID: 0000-0002-7529-4248*

### Худоярова Дилдора Рахимовна

*тиббиёт фанлари доктори, доцент, Самарқанд давлат  
тиббиёт университети №1-сон Акушерлик ва гинекология  
кафедраси мудири  
ORCID ID: 0000-0001-5770-2255*

### Раббимова Дилфуза Таштемировна

*тиббиёт фанлари номзоди, доцент, Самарқанд давлат  
тиббиёт университети Болалар касалликлари  
пропедевтикаси кафедраси мудири.  
ORCID ID: 0000-0003-4229-6017*

### Орипов Фирдавс Суръатович

*тиббиёт фанлари доктори, доцент, Самарқанд давлат  
тиббиёт университети Гистология, цитология ва  
эмбриология кафедраси мудири  
ORCID ID: 0000-0002-0615-0144*

### Ярмухамедова Саодат Хабибовна

*тиббиёт фанлари номзоди, доцент, Самарқанд давлат  
тиббиёт университети Ички касалликлар пропедевтикаси  
кафедраси мудири, ORCID ID: 0000-0001-5975-1261*

### Мавлянов Фарход Шавкатович

*тиббиёт фандар доктори, Самарқанд давлат тиббиёт  
университети болалар жарроҳлиги кафедраси доценти  
ORCID ID: 0000-0003-2650-4445*

### Акбаров Миршавкат Мирломинович

*тиббиёт фанлари доктори, В.Ваҳидов номидаги  
Республика ихтисослаштирилган жарроҳлик маркази*

### Саидов Садамир Аброрович

*тиббиёт фанлар доктори,  
Тошкент фармацевтика институти  
ORCID ID: 0000-0002-6616-5428*

### Тураев Феруз Фатхуллаевич

*тиббиёт фанлари доктори, ортирилган юрак  
нуқсонлари бўлими, В.Ваҳидов номидаги Республика  
ихтисослаштирилган жарроҳлик маркази  
ORCID ID: 0000-0002-6778-6920*

### Худанов Бахтинур Ойбутаевич

*тиббиёт фанлари доктори,  
Ўзбекистон Республикаси Инновацион  
ривожланиш вазирлиги бўлим бошлиғи*

### Бабаджанов Ойбек Абдужаббарович

*тиббиёт фанлари доктори, Тошкент педиатрия  
тиббиёт институти, Тери-таносил, болалар  
тери-таносил касалликлари ва ОИТС  
ORCID ID: 0000-0002-3022-916X*

### Теребаев Билим Алдамуратович

*тиббиёт фанлари номзоди, доцент, Тошкент  
педиатрия тиббиёт институти Факультет болалар  
хирургия кафедраси. ORCID ID: 0000-0002-5409-4327*

### Юлдашев Ботир Ахматович

*тиббиёт фанлари номзоди,  
Самарқанд давлат тиббиёт университети  
№2-сон Педиатрия, неонатология ва болалар  
касалликлари пропедевтикаси кафедраси доценти.  
ORCID ID: 0000-0003-2442-1523*

### Эшқобилов Тура Жураевич

*тиббиёт фанлари номзоди, Самарқанд давлат  
тиббиёт университети Суд тиббиёти ва патологик  
анатомия кафедраси доценти.  
ORCID ID: 0000-0003-3914-7221*

### Рахимов Нодир Махамматқулович

*тиббиёт фанлари доктори, Самарқанд давлат  
тиббиёт университети, онкология кафедраси доценти  
ORCID ID: 0000-0001-5272-5503*

## Саҳифаловчи: Хуршид Мирзахмедов

Контакт редакций журналлов. [www.tadqiqot.uz](http://www.tadqiqot.uz)

ООО Tadqiqot город Ташкент,  
улица Амира Темура пр.1, дом-2.

Web: <http://www.tadqiqot.uz/>; E-mail: [info@tadqiqot.uz](mailto:info@tadqiqot.uz)

Тел: (+998-94) 404-0000

Editorial staff of the journals of [www.tadqiqot.uz](http://www.tadqiqot.uz)

Tadqiqot LLC The city of Tashkent,  
Amir Temur Street pr.1, House 2.

Web: <http://www.tadqiqot.uz/>; E-mail: [info@tadqiqot.uz](mailto:info@tadqiqot.uz)

Phone: (+998-94) 404-0000

## Главный редактор:

**Ризаев Жасур Алимджанович**  
доктор медицинских наук, профессор, Ректор  
Самаркандского государственного медицинского  
университета, **ORCID ID:** 0000-0001-5468-9403

## Заместитель главного редактора:

**Зиядуллаев Шухрат Худайбердиевич**  
доктор медицинских наук, проректор по научной  
работе и инновациям Самаркандского государственного  
медицинского университета, **ORCID ID:** 0000-0002-9309-

## Ответственный секретарь:

**Самиева Гульноза Уткуровна**  
доктор медицинских наук, доцент Самаркандского  
государственного медицинского университета.  
**ORCID ID:** 0000-0002-6142-7054

## Ответственный за публикацию:

**Абзалова Шахноза Рустамовна**  
кандидат медицинских наук, доцент, Ташкентский  
педиатрический медицинский институт.  
**ORCID ID:** 0000-0002-0066-3547

## РЕДАКЦИОННЫЙ КОЛЛЕГИЯ:

### Арипова Тамара Уктамовна

директор Института иммунологии и геномики человека  
доктор медицинских наук, профессор, академик АН РУз

### Jin Young Choi

профессор департамента оральной и челюстно-лицевой  
хирургии школы стоматологии Стоматологического  
госпитала Сеульского национального университета,  
Президент Корейского общества челюстно-лицевой и  
эстетической хирургии

### Гулямов Суръат Саидвалиевич

доктор медицинских наук., профессор Проректор по научной  
работе и инновациям в Ташкентском педиатрическом  
медицинском институте. **ORCID ID:** 0000-0002-9444-4555

### Абдуллаева Наргиза Нурмаматовна

доктор медицинских наук, профессор, проректор  
Самаркандского государственного медицинского  
университета, **ORCID ID:** 0000-0002-7529-4248

### Худоярова Дилдора Рахимовна

доктор медицинских наук, доцент, заведующая кафедрой  
Акушерства и гинекологии №1 Самаркандского  
государственного медицинского университета  
**ORCID ID:** 0000-0001-5770-2255

### Раббимова Дилфуза Таштемировна

кандидат медицинских наук, доцент, заведующая  
кафедрой Пропедевтики детских болезней Самаркандского  
государственного медицинского университета  
**ORCID ID:** 0000-0003-4229-6017

### Орипов Фирдавс Суръатович

доктор медицинских наук, доцент, заведующий кафедрой  
Гистологии, цитологии и эмбриологии Самаркандского  
государственного медицинского университета  
**ORCID ID:** 0000-0002-0615-0144

### Ярмухамедова Саодат Хабибовна

кандидат медицинских наук, доцент, заведующая  
кафедрой Пропедевтики внутренних болезней Самаркандского  
государственного медицинского университета  
**ORCID ID:** 0000-0001-5975-1261

### Мавлянов Фарход Шавкатович

доктор медицинских наук, доцент кафедры Детской  
хирургии Самаркандского государственного медицинского  
университета, **ORCID ID:** 0000-0003-2650-4445

### Акбаров Миршавкат Миролимович

доктор медицинских наук,  
Республиканский специализированный центр  
хирургии имени академика В.Вахидова

### Саидов Саидмир Абборович

доктор медицинских наук, Ташкентский  
фармацевтический институт  
**ORCID ID:** 0000-0002-6616-5428

### Тураев Феруз Фатхуллаевич

доктор медицинских наук, главный научный с  
трудник отделения приобретенных пороков сердца  
Республиканского специализированного центра  
хирургии имени академика В.Вахидова.  
**ORCID ID:** 0000-0002-6778-6920

### Худанов Бахтинур Ойбутаевич

доктор медицинских наук, Министерство  
Инновационного развития Республики Узбекистан

### Бабаджанов Ойбек Абдужаббарович

доктор медицинских наук, Ташкентский педиатрический  
медицинский институт, кафедра Дерматовенерология, детская  
дерматовенерология и СПИД, **ORCID ID:** 0000-0002-3022-916X

### Теребаев Билим Алдамуратович

кандидат медицинских наук, доцент кафедры Факультетской  
детской хирургии Ташкентского педиатрического  
медицинского института.  
**ORCID ID:** 0000-0002-5409-4327

### Юлдашев Ботир Ахматович

кандидат медицинских наук, доцент кафедры Педиатрии,  
неонатологии и пропедевтики детских болезней №2  
Самаркандского государственного медицинского университета  
**ORCID ID:** 0000-0003-2442-1523

### Эшкobilов Тура Жураевич

кандидат медицинских наук, доцент кафедры Судебной  
медицины и патологической анатомии Самаркандского  
государственного медицинского университета  
**ORCID ID:** 0000-0003-3914-7221

### Рахимов Нодир Махамматкулович

доктор медицинских наук, доцент кафедры  
онкологии Самаркандского государственного  
медицинского университета  
**ORCID ID:** 0000-0001-5272-5503

Верстка: Хуршид Мирзахмедов

Контакт редакций журналов. [www.tadqiqot.uz](http://www.tadqiqot.uz)  
ООО Tadqiqot город Ташкент,  
улица Амира Темура пр.1, дом-2.  
Web: <http://www.tadqiqot.uz/>; E-mail: [info@tadqiqot.uz](mailto:info@tadqiqot.uz)  
Тел: (+998-94) 404-0000

Editorial staff of the journals of [www.tadqiqot.uz](http://www.tadqiqot.uz)  
Tadqiqot LLC The city of Tashkent,  
Amir Temur Street pr.1, House 2.  
Web: <http://www.tadqiqot.uz/>; E-mail: [info@tadqiqot.uz](mailto:info@tadqiqot.uz)  
Phone: (+998-94) 404-0000

## Chief Editor:

**Rizaev Jasur Alimjanovich**  
MD, DSc, Professor of Dental Medicine,  
Rector of the Samarkand State Medical University  
**ORCID ID:** 0000-0001-5468-9403

## Deputy Chief Editor:

**Ziyadullaev Shukhrat Khudayberdievich**  
Doctor of Medical Sciences, Vice-Rector for scientific work  
and Innovation, Samarkand State Medical University  
**ORCID ID:** 0000-0002-9309-3933

## Responsible secretary:

**Samieva Gulnoza Utkurovna**  
doctor of Medical Sciences, Associate Professor,  
Samarkand State Medical University  
**ORCID ID:** 0000-0002-6142-7054

## Responsible for publication:

**Abzalova Shaxnoza Rustamovna**  
Candidate of Medical Sciences, Associate Professor,  
Tashkent Pediatric Medical Institute.  
**ORCID ID:** 0000-0002-0066-3547

## EDITORIAL BOARD:

### **Aripova Tamara Uktamovna**

*Director of the Institute of Immunology and Human Genomics -  
Doctor of Medical Sciences, Professor, Academician of the  
Academy of Sciences of the Republic of Uzbekistan*

### **Jin Young Choi**

*Professor Department of Oral and Maxillofacial  
Surgery School of Dentistry Dental Hospital  
Seoul National University, President of the  
Korean Society of Maxillofacial Aesthetic Surgery*

### **Gulyamov Surat Saidvalievich**

*Doctor of Medical Sciences, Professor Tashkent Pediatric  
Medical Institute Vice-Rector for Research and Innovation.  
**ORCID ID:** 0000-0002-9444-4555*

### **Abdullaeva Nargiza Nurmatovna**

*Doctor of Medical Sciences, Professor, Vice-Rector  
Samarkand State Medical University, Chief Physician of  
the 1st Clinic **ORCID ID:** 0000-0002-7529-4248*

### **Khudoyarova Dildora Rakhimovna**

*Doctor of Medical Sciences, Associate Professor,  
Head of the Department of Obstetrics and Gynecology,  
Samarkand State Medical University No.1  
**ORCID ID:** 0000-0001-5770-2255*

### **Rabbimova Dilfuza Tashtemirovna**

*Candidate of Medical Sciences, Associate Professor,  
Head of the Department of Propaedeutics of Pediatrics,  
Samarkand State Medical University.  
**ORCID ID:** 0000-0003-4229-6017*

### **Oripov Firdavs Suratovich**

*Doctor of Medical Sciences, Associate Professor,  
Head of the Department of Histology, Cytology and  
Embryology of Samarkand State Medical University.  
**ORCID ID:** 0000-0002-0615-0144*

### **Yarmukhamedova Saodat Khabibovna**

*Candidate of Medical Sciences, Associate Professor,  
Head of the Department of Propaedeutics of Internal  
Medicine, Samarkand State Medical University.  
**ORCID ID:** 0000-0001-5975-1261*

### **Mavlyanov Farkhod Shavkatovich**

*Doctor of Medicine, Associate Professor of Pediatric  
Surgery, Samarkand State Medical University  
**ORCID ID:** 0000-0003-2650-4445*

### **Akbarov Mirshavkat Mirolimovich**

*Doctor of Medical Sciences,  
Republican Specialized Center of Surgery  
named after academician V.Vakhidov*

### **Saidamir Saidov**

*Doctor of Medical Sciences,  
Tashkent Pharmaceutical Institute,  
**ORCID ID:** 0000-0002-6616-5428*

### **Turaev Feruz Fatkhullaevich**

*MD, DSc, Department of Acquired Heart Diseases,  
V.Vakhidov Republican Specialized Center Surgery  
**ORCID ID:** 0000-0002-6778-6920*

### **Khudanov Bakhtinur Oybutaevich**

*Associate professor of Tashkent State Dental Institute,  
Ministry of Innovative Development  
of the Republic of Uzbekistan*

### **Babadjanov Oybek Abdujabbarovich**

*Doctor of sciences in medicine, Tashkent Pediatric  
Medical Institute, Department of Dermatovenerology,  
pediatric dermatovenerology and AIDS  
**ORCID ID:** 0000-0002-3022-916X*

### **Terebaev Bilim Aldamuratovich**

*Candidate of Medical Sciences, Associate Professor,  
Tashkent Pediatric Medical Institute,  
Faculty of Children Department of Surgery.  
**ORCID ID:** 0000-0002-5409-4327.*

### **Yuldashev Botir Akhmatovich**

*Candidate of Medical Sciences, Associate Professor of  
Pediatrics, Neonatology and Propaedeutics of Pediatrics,  
Samarkand State Medical University No. 2.  
**ORCID ID:** 0000-0003-2442-1523*

### **Eshkobilov Tura Juraevich**

*candidate of medical Sciences, associate Professor  
of the Department of Forensic medicine and pathological  
anatomy of the Samarkand state medical University  
**ORCID ID:** 0000-0003-3914-7221*

### **Rahimov Nodir Maxammatkulovich**

*DSc, Associate Professor of Oncology,  
Samarkand State Medical University  
**ORCID ID:** 0000-0001-5272-5503*

Page Maker: Khurshid Mirzakhmedov

Контакт редакций журналов. [www.tadqiqot.uz](http://www.tadqiqot.uz)  
ООО Tadqiqot город Ташкент,  
улица Амира Темура пр.1, дом-2.  
Web: <http://www.tadqiqot.uz/>; E-mail: [info@tadqiqot.uz](mailto:info@tadqiqot.uz)  
Тел: (+998-94) 404-0000

Editorial staff of the journals of [www.tadqiqot.uz](http://www.tadqiqot.uz)  
Tadqiqot LLC The city of Tashkent,  
Amir Temur Street pr.1, House 2.  
Web: <http://www.tadqiqot.uz/>; E-mail: [info@tadqiqot.uz](mailto:info@tadqiqot.uz)  
Phone: (+998-94) 404-0000

# МУНДАРИЖА | СОДЕРЖАНИЕ | CONTENT

## OBSTETRICS AND GYNECOLOGY

1. **Zebiniso A. Nasirova, Malika Ya. Aliyeva**  
THE ROLE OF HORMONE REPLACEMENT THERAPY IN PATIENTS  
WITH PREMATURE OVARIAN INSUFFICIENCY.....10
2. **Sitora Turoпова, Zebiniso A. Nasirova**  
MODERN ASPECTS OF ABDOMINAL DELIVERY (Literature review).....16
3. **Parvina Rasulova, Zebiniso A. Nasirova**  
MODERN ASPECTS OF PATHOLOGICAL WEIGHT GAIN DURING  
PREGNANCY (Literature review).....22
4. **Shahlo A. Rustamova, Nargiza Kh. Vafokulova**  
INDICATIONS FOR CAESAREAN SECTION IN PREGNANT WOMEN  
IN SAMARKAND REGION AND ITS IMPACT ON THE INTESTINAL  
MICROFLORA IN NEWBORNS.....29

## ALLERGOLOGY AND IMMUNOLOGY

5. **Hamida R. Ibrakhimova, Ruslan R. Nurullaev**  
DESCRIPTION OF THE STATUS OF CYTOKINES IN ADULTS AND CHILDREN  
WITH A PRONOUNCED ALLERGIC BACKGROUND OF PARASITIC DISEASES.....37
6. **Feruza A. Mustafayeva**  
RESULTS OF THE STUDY OF WOMEN'S IMMUNE SYSTEM IN  
INFECTIOUS DISEASES OF SMALL BELLY ORGANS.....43
7. **Zilola A. Rajabova, Nazokatkhon Sh. Abdullaeva, Kodirzhon T. Boboev, Timur R. Alimov**  
PRIMARY IMMUNODEFICIENCY: MODERN CONCEPTS, STATE OF  
THE PROBLEM AND PROSPECTS.....50
8. **Mashrab Yusupov, Zhasur A. Rizaev, Shukhrat X. Ziyadullaev**  
THE VALUE OF CYTOKINES IN CHILDREN WITH ESCHERICHIOSIS.....58
9. **Ziyaviddin Z. Khakimov, Alisher K. Rakhmanov, Nodira B. Bekova**  
INFLUENCE OF CALCIUM CHANNEL ANTAGONISTS ON  
THE DEVELOPMENT OF ADJUVANT ARTHRITIS IN RATS.....64
10. **Yuliana Yu. Assesorova**  
BETA-THALASSEMIA: THE STATE OF THE PROBLEM AND PROSPECTS  
(REVIEW).....72

## PEDIATRIC SURGERY

11. **Sardor J. Kamolov, Farkhod Sh. Mavlyanov**  
DIAGNOSIS AND TREATMENT OF EMERGENCY ABDOMINAL  
PATHOLOGY AT THE PRESENT STAGE.....80
12. **Madamin M. Madazimov, Ziyoviddin D. Isomiddinov, Muhammadyahyo G. Teshaboev**  
STUDY OF THE LONG-TERM RESULTS OF THE TREATMENT  
OF SCARED DEFORMITIES IN THE LARGE JOINTS OF THE  
LEG AFTER BURN IN CHILDREN.....85

## MORPHOLOGY

13. **Nigora Kh. Asadova**  
WHITE MONGREL RATS.....90

14. **Payzilla Urinbayev, Sherzod Eranov, Tura Eshkobilov, Nurali Eranov**  
MORPHOLOGICAL SUBSTANTIATION OF CAPSULOPLASTY OF THE ANNULAR  
LIGAMENT IN OLD ANTERIOR-MEDIAL DISLOCATIONS OF THE RADIAL HEAD IN  
CHILDREN.....96
15. **Farida M. Khamidova, Jasur M. Ismoilov**  
STAGES OF DEVELOPMENT AND MORPHOFUNCTIONAL CHARACTERISTICS OF  
BRONCH GLANDS IN CHILDREN WITH PRENATAL ONTOGENESIS AND LUNG  
PATHOLOGY.....104

#### NARCOLOGY

16. **Bobir T. Turaev**  
INFLUENCE OF SOCIAL FACTORS ON INDIVIDUALS WITH DOMESTIC ALCOHOL  
PROBLEM DURING THE COVID-19 PANDEMIC.....113

#### NEUROLOGY

17. **Marguba Sh. Ismatova**  
PHYSIOLOGICAL FEATURES OF A CORPUS CALLOSUM.....118
18. **Shoxrux Sh. Fatxullaev, Mukaddaskhon A. Khamrakulova**  
METHODS OF FUNCTIONAL INVESTIGATION OF VIBRATION DISEASE IN MINING  
INDUSTRY WORKERS.....122

#### ONCOLOGY

19. **Jurabek A. Abdurakhmonov, Nodir M. Rahimov, Shakhnoza Sh. Shakhanova**  
MODERN VIEW ON ASCITE IN OVARIAN CANCER.....130
20. **Shakhnoza Niyozova, Sergey Kamishov**  
TARGETED THERAPY IN THE TREATMENT OF PATIENTS  
METASTATIC COLORECTAL CANCER.....140
21. **Djamila Sh. Polatova, Ahmad Yu. Madaminov, Nodir M. Rahimov**  
SIGNIFICANCE OF EXPRESSION OF PD-L1 AND P53 PROTEINS IN HUMAN  
PAPILLOMAVIRUS-ASSOCIATED OROPHARYNGEAL SQUAMOUS CELL  
CARCINOMA.....144
22. **Nodir M. Rahimov, Shakhnoza Sh. Shakhanova, Alisher A. Khakimov, Tatyana Yu. Kalyuta, Marina G. Velikanova, Alexander Korolev**  
EFFICIENCY OF RADIOTHERAPY TREATMENT IN PATIENTS WITH BONE  
METASTASES OF PROSTATE CANCER AND RENAL-CELL CANCER.....152

#### OTORHINOLARYNGOLOGY

23. **Muhammad A. Bekmurodov, Gayrat U.Lutfullayev**  
PATHOGENESIS AND TREATMENT FEATURES OF NASAL BLEEDING.....160

#### OPHTHALMOLOGY

24. **Dilfuza Z. Jalalova, Abdumalik A. Hadjimetov**  
EVALUATION OF MARKERS OF ENDOTHELIAL FUNCTION IN TEAR FLUID IN  
PATIENTS WITH ARTERIAL HYPERTENSIONANNOTATION.....169
25. **Khalidjon M. Kamilov, Nigora N. Gaybullaeva**  
OPTIMIZATION OF METHODS FOR EARLY DIAGNOSIS OF OPEN-ANGLE  
GLAUCOMA IN PRIMARY HEALTHCARE.....174

26. **Nodira Yangieva, Feruza Mirbabaeva**  
ANALYSIS OF INDICATORS OF PRIMARY AND GENERAL INCIDENCE OF AGE-RELATED MACULAR DEGENERATION IN THE REPUBLIC OF UZBEKISTAN FOR THE PERIOD 2010-2019.....180
27. **Botir U. Tokhtaev, Amin A. Yusupov, Temur T. Saidov**  
THE ROLE AND PLACE OF LASER METHODS IN THE COMPLEX TREATMENT OF OPEN-CORUS GLAUCOMA.....186

#### PEDIATRICS

28. **Rustam Kh. Sharipov, Nodira A. Rasulova**  
ASSESSMENT OF FACTORS FOR THE DEVELOPMENT OF RICKETS AND THE CONSEQUENCES OF PERINATAL DAMAGE TO THE NERVOUS SYSTEM IN YOUNG CHILDREN.....193
29. **Nodira A. Khamidova**  
INTERRELATION BETWEEN THE NERVOUS AND IMMUNE SYSTEMS IN CHILDREN WITH RHEUMATOID ARTHRITIS (literature review).....200

#### REHABILITOLOGY AND SPORTS MEDICINE

30. **Mohinur I. Ismatova**  
ANTHROPOMETRIC CHANGES IN SPECIFICITY IN ATHLETES ENGAGED IN RHYTHMIC GYMNASTICS.....210
31. **Yokutkhon Kamalova**  
CHARACTERISTICS OF THE COMPONENT COMPOSITION OF THE BODY OF REPRESENTATIVES OF GAMING SPORTS AND SINGLE COMBAT.....214
32. **Sardor M. Makhmudov, Olga A. Kim**  
ASSESSMENT OF THE NUTRITIONAL STATUS OF YOUNG PEOPLE ON THE BASIS OF BIOPEDANCEMETRY.....219
33. **Maftuna Z. Ravshanova**  
EARLY REHABILITATION OF ATHLETES WITH ANKLE JOINT INJURY BY VARIOUS RECOVERY METHODS.....225
34. **Zilola F. Mavlyanova, Malika Sh. Ibragimova, Zhakhongir B. Tokhtiev**  
STUDY OF MORPHOFUNCTIONAL STATUS AND ITS FEATURES IN ATHLETES ENGAGED IN KURASH.....232

#### STOMATOLOGY

35. **Afzal S. Abdullaev, Aziz S. Kubayev, Jasur A. Rizaev**  
EXCITABILITY THRESHOLD IN NEURITIS OF THE LOWER ALVEOLAR NERVE.....238
36. **Mekhriniso K. Kamalova, Nigina A. Sadullayeva**  
A MODERN APPROACH TO SURGICAL TREATMENT OF FRACTURES OF THE ZYMATOMAXANDILLARY COMPLEX.....246
37. **Jasur A. Rizaev, Irina R. Aghababyan**  
ASSOCIATION OF PERIODONTAL DISEASES WITH ACUTE CORONARY SYNDROME.....252
38. **Jasur A. Rizayev, Malika Sh. Akhrorova**  
ASSESSMENT OF CHANGES IN THE ORAL CAVITY AND MUCOSAL FLOOR IN PATIENTS WITH COVID-19.....263

39. **Dildora A. Rustamova, Jasur Alimdjanovich Rizaev**  
THE STUDY OF MARKERS OF ENDOTHELIAL DYSFUNCTION IN PATIENTS WITH SYSTEMIC VASCULITIS AFTER CORONAVIRUS INFECTION.....270
40. **Nodira Sh. Nazarova, Lola T. Mirzakulova**  
EVALUATION OF THE EFFICIENCY OF MUCOPOLYSACCHARIDES IN NORMALIZING METABOLIC PROCESSES IN PERIODON TISSUES.....277

#### FORENSIC MEDICAL EXAMINATION

41. **Sayit I. Indiaminov, Aziza E. Davranova**  
THE SEVERITY OF HEALTH CAUSE IN CHILDREN WITH BLUNT INJURIES OF THE EYEBALL AND ITS ADDITIONS.....287
42. **Sayit I. Indiaminov, Khasan N. Abdumuminov**  
DEFECTS OF THE STRUCTURE OF THE CHEST AND ABDOMEN IN CYCLISTS DURING ROAD TRAFFIC ACCIDENTS.....295
43. **Iskandar B. Shopulatov, Sayit I. Indiaminov**  
FORENSIC AND SOME CLINICAL ASPECTS OF WRIST BONE FRACTURES.....304

#### THERAPY

44. **Farida V. Khudoikulova, Zilola F. Mavlyanova**  
NON-ALCOHOLIC FATTY LIVER DISEASE, MODERN VIEWS.....310
45. **Eleonora N. Tashkenbaeva, Abdumalik I. Mukhiddinov, Gulnora A. Abdieva, Dilrabo D. Xaydarova, Barchinoy M. Togayeva**  
CLINICAL FEATURES OF THE COURSE AND DEVELOPMENT OF ARTERIAL HYPERTENSION WITH THE RISK OF CARDIOVASCULAR COMPLICATIONS IN COVID-19.....318
46. **Abdumalik I. Mukhiddinov, Eleonora N. Tashkenbaeva, Gulnora A. Abdieva, Dilrabo D. Xaydarova, Barchinoy M. Togayeva**  
FEATURES OF THE CLINICAL COURSE AND MODERN DIAGNOSIS OF HYPERTENSION IN COMORBIDITY WITH CHRONIC OBSTRUCTIVE PULMONARY DISEASE IN PATIENTS WITH COVID-19.....326
47. **Gulchehra R. Yuldasheva, Dilfuza A. Inoyatova**  
FEATURES OF THE COURSE OF CHRONIC PANCREATITIS WITH METABOLIC SYNDROME.....333

#### TRAUMATOLOGY AND ORTHOPEDICS

48. **Sadulla Ibragimov, Nurali Eranov, Sherzod Eranov**  
KNEE ARTHROSCOPY AND RESULTS OF ARTHROSCOPIC MENISCECTOMY....338
49. **Sharof M. Davirov, Payzulla U. Urinboyev**  
LENGTHENING OF THE TIBIA WITH EXTENSIVE BONE DEFECTS USING THE ILIZAROV APPARATUS USING A NEW DISTRACTION DEVICE.....343

#### UROLOGY

50. **Iskandar S. Allazov**  
THE OPTIMUM OPTION FOR ACCESS TO THE SCROTOUM ORGANS DURING SCROTOTOMY.....353
51. **Khasan S. Allazov, Yusuf N. Iskandarov, Iskandar S. Allazov, Firdavs M. Tuxtayev**  
EPITSISTOKUTANEOSTOMIYA.....361



52. **Raykhana R. Sakhatalieva, Razhabboy I. Isroilov, Mavlyuda A. Mamatalieva**  
LEVEL OF EXPRESSION OF ANTI APOPTOSIS PROTEIN BCL-2 IN BLADDER  
LEUKOPLAKIA.....366

### SURGERY

53. **Ismoil A. Arziev**  
SURGICAL TREATMENT OF BILE PERITONITIS AS A COMPLICATION OF ACUTE  
DESTRUCTIVE CHOLECYSTITIS.....372
54. **Akhmadjon S. Babajanov, Alisher F. Zayniev, Jurabek I. Alimov**  
THE CURRENT STATE OF THE PROBLEM OF DIAGNOSIS OF THYROID NODULES  
(literature review).....379
55. **Zafar B. Kurbaniyazov, Kosim E. Rakhmanov, Sanjar A. Anarboev, Furkat O. Mizamov**  
EXPERIMENTAL - MORPHOLOGICAL AND CLINICAL SUBSTANTIATION  
OF CHEMOTHERAPY IN THE PREVENTION OF RECURRENT  
LIVER ECHINOCOCCOSIS.....387
56. **Saydinjon B. Makhmudov, Akhmadjon S. Babajanov, Ulugbek A. Sherbekov, Diyor Sh. Abdurakhmanov**  
SELECTION CRITERIA FOR HERNIOALLO- AND ABDOMINOPLASTY BASED ON  
THE RESULTS OF HERNIOABDOMINOMETRY.....395
57. **Gayrat E. Mirzabaev, Dilshod M. Khakimov, Akram K. Botirov, Akhmadillo Z. Otakuziev, Zhokhongir A. Botirov**  
PULMONARY EMBOLISM AND THE ROLE OF THE BLOOD CLOTTING SYSTEM IN  
ACUTE CALCULOUS CHOLECYSTITIS ON THE BACKGROUND OF OBESITY.....401
58. **Dilshod M. Khakimov, Gayrat E. Mirzabaev, Akram K. Botirov, Akhmadillo Z. Otakuziev, Zhokhongir A. Botirov**  
SURGICAL TACTICS IN ACUTE CALCULOUS CHOLECYSTITIS ON THE  
BACKGROUND OF OBESITY, TAKING INTO ACCOUNT THE COAGULATION AND  
ANTISERUM SYSTEM OF THE BLOOD.....408
59. **Bakhtiyor Z. Khamdamov, Ilkhom B. Khamdamov, Alisher B. Khamdamov, Abdukhamit S. Toirov, Akhmadjon S. Babajanov**  
LASER PHOTODYNAMIC THERAPY AS A METHOD OF TREATMENT OF RESIDUAL  
CAVITY AFTER LIVER ECHINOCOCCECTOMY.....416
60. **Abdurakhim A. Avazov, Ishnazar B. Mustafakulov, Yokubjon Э. Khursanov, Zilola A. Dzhuraeva**  
METHODS OF EARLY SURGICAL TREATMENT OF BURNS.....423
61. **Ishnazar B. Mustafakulov, Khushvakt A. Umedov, Abduraim A. Avazov, Zilola A. Jurayeva**  
«DAMAGE CONTROL» TACTICS IN SURGERY OF COMBINED ABDOMINAL  
TRAUMA.....428

### ОРИГИНАЛЬНАЯ СТАТЬЯ


62. **Rizaev A. Jhasur, Makhmonov S. Lutfulla, Gadaev G. Abdugaffor, Turakulov I. Rustam**  
ASSESSMENT OF EXTERNAL FACTORS INVOLVED IN PREDICTION OF IRON  
DEFICIENCY ANEMIA ASSOCIATED WITH HELICOBACTER PYLORI.....436

**БИОМЕДИЦИНА ВА АМАЛИЁТ ЖУРНАЛИ**  
ЖУРНАЛ БИОМЕДИЦИНЫ И ПРАКТИКИ | JOURNAL OF BIOMEDICINE AND PRACTICE

**РАЖАБОВА** Зилола Алишеровна  
**АБДУЛЛАЕВА** Назокатхон Шухратовна  
**БОБОЕВ** Кодиржон Тухтабаевич  
**АЛИМОВ** Тимур Рауфович  
РСНПМЦГ МЗ РУз

**ПЕРВИЧНЫЕ ИММУНОДЕФИЦИТЫ: СОВРЕМЕННЫЕ ПРЕДСТАВЛЕНИЯ,  
СОСТОЯНИЕ ПРОБЛЕМЫ И ПЕРСПЕКТИВЫ**

**For citation:** Rajabova Z.A., Abdullaeva N.Sh., Boboev K.T., Alimov T.R. PRIMARY IMMUNODEFICIENCY: MODERN CONCEPTS, STATE OF THE PROBLEM AND PROSPECTS. Journal of Biomedicine and Practice 2022, vol. 7, issue 4, pp.50-57

 <http://dx.doi.org/10.5281/zenodo.7027195>

**АННОТАЦИЯ**

Заболевания первичного иммунодефицита (ПИД) или врожденные нарушения иммунитета являются наследственными нарушениями, которые нарушают иммунный ответ, что приводит к повышенному риску возникновения инфекционных, аутоиммунных осложнений, воспалительных процессов, развитию онкологических и онкогематологических заболеваний. Современная классификация ПИД включает в себя более 354 различных заболеваний и список постоянно расширяется. По оценкам, шесть миллионов человек во всем мире живут с ПИД, из которых только 27 000–60 000 диагностированы, из-за низкой осведомленности об этих заболеваниях, как среди врачей первичного звена, так и среди населения. Отсутствие национального реестра пациентов с ПИД в Узбекистане, не позволяет оценить фактическую частоту заболеваемости. Следует направить усилия на создание базы данных национального реестра пациентов с ПИД в Узбекистане. Реестры ПИД помогают лучше понять эпидемиологический анализ генотипов и фенотипов и имеют определяющее значение не только для научных исследований, но и для разработки улучшенных протоколов диагностики и лечения.

**Ключевые слова:** первичный иммунодефицит, инфекции, иммунитет, злокачественные новообразования, реестр.

**РАЖАБОВА** Зилола Алишеровна  
**АБДУЛЛАЕВА** Назокатхон Шухратовна  
**БОБОЕВ** Кодиржон Тухтабаевич  
**АЛИМОВ** Тимур Рауфович  
ЎзССВ РИГИАТМ

**БИРЛАМЧИ ИММУНИТЕТ ТАНҚИСЛИГИ: ЗАМОНАВИЙ ҚАРАШЛАР,  
МУАММОНИНГ ҲОЛАТИ ВА ИСТИҚБОЛЛАРИ**

**АННОТАЦИЯ**

Бирламчи иммунитет танқислиги касалликлари (БИТ) ёки туғма иммунитет бузилиши-бу иммунитетни ишдан чиқарадиган ирсий касалликлар бўлиб, инфекциялар, иммунитетнинг бузилиши, аутоиммун ҳолатлар, яллиғланиш ва ёмон сифатли неоплазмалар хавфини оширади. Пиднинг замонавий таснифи 354 дан ортиқ турли хил касалликларни ўз ичига олади ва рўйхат доимий равишда кенгайиб бормоқда. Дунё бўйлаб олти миллион киши БИТ билан яшаётгани тахмин қилинмоқда, улардан фақат 27,000-60,000 тасига ташхис қўйилган, чунки бу касалликлар ҳақида тиббиётнинг бирламчи бугини ва аҳоли орасида хабардорлик паст. Ҳозирги кунда Ўзбекистонда БИТ билан касалланган беморлар миллий реестрининг йўқлиги сабабли мамлакатда БИТ билан касалланишнинг ҳақиқий ҳолати номаълум. Саъй-ҳаракатларни Ўзбекистонда ПИД билан касалланган беморлар миллий реестрининг маълумотлар базасини яратишга йўналтириш лозим. Бундай регистрларнинг мавжудлиги БИТ генотиплари ва фенотипларининг эпидемиологик таҳлилини яхшироқ тушунишга ёрдам беради, шунингдек такомиллаштирилган диагностика ва терапевтик тадбирларни ўрганиш ва ишлаб чиқиш учун жуда муҳимдир.

**Калит сўзлар:** бирламчи иммунитет танқислиги, инфекциялар, иммунитет, неоплазмалар, реестр.

**RAJABOVA Zilola Alisherovna**  
**ABDULLAEVA Nazokatkhon Shukhratovna**  
**BOBOEV Kodirzhon Tuxtabaevich**  
**ALIMOV Timur Raufovich**  
RSSPMCH MoH RUz

**PRIMARY IMMUNODEFICIENCY: MODERN CONCEPTS, STATE OF THE PROBLEM AND PROSPECTS****ANNOTATION**

Primary immunodeficiency diseases (PIDs) or congenital immune disorders are inherited disorders that disrupt the immune response, resulting in an increased risk of infectious and autoimmune complications, inflammatory processes, the development of cancer and oncohematological diseases. The modern classification of PID includes more than 354 different diseases and the list is constantly expanding. According to various estimates, approximately 6,000,000.00 people have PIDs, of which, however, only 27-60 thousands are diagnosed, due to low awareness of these diseases among both primary care physicians and the general population. The lack of a national registry of patients with PID in Uzbekistan does not allow us to estimate the actual incidence rate. Efforts should be made to create a database of a national register of patients with PID in Uzbekistan. PID registries help to better understand epidemiological analysis of genotypes and phenotypes and are crucial not only for scientific research, but also for the development of improved diagnostic and treatment protocols.

**Keywords:** primary immunodeficiency, infections, immunity, malignant neoplasms, registry.

Известно, что Первичные иммунодефициты (ПИД) более распространены в регионах с высоким уровнем кровнородственных браков, поскольку большинство из них имеют аутосомно-рецессивный тип наследования.

Впервые в 1952 году Брутон описал первый случай агаммаглобулинемии [8, с.722-728]. На сегодняшний день генетически идентифицировано более 354 различных заболеваний с 344 различными дефектами генов, и постоянно выявляются новые заболевания. ПИД традиционно выявляли по повышенной восприимчивости к инфекциям. Впоследствии была признана связь между ПИД с аутоиммунными реакциями и неконтролируемым воспалением. При отдельных формах первичных иммунодефицитов значительно повышена частота злокачественных новообразований, в частности гематологических [1, с. 154-162]. В последние десятилетия произошел значительный прогресс в области диагностирования и терапии ПИД, которые

изменили взгляды многих пациентов. Продолжительность жизни пациентов с ПИД и вторичными иммунодефицитами увеличилась благодаря недавним достижениям в диагностических и терапевтических стратегиях. Не стоит недооценивать ПИД, которые представляют серьезные патологии с высокой вероятностью развития тяжёлых осложнений, вплоть до инвалидизации (27%) и летальных исходов (11%) [24, с. 234-237].

Этиология большинства иммунодефицитов неизвестна. Врожденные нарушения иммунитета, к которым относятся ПИД, являются наследственными нарушениями характеризующиеся рецидивирующими инфекциями, аллергией, воспалением или злокачественными новообразованиями в следствии генетических изменений влияющих на иммунную систему. В мире нет единого подхода к их классификации и зачастую они относятся к «редким болезням» или входят в группу «орфанных заболеваний». Общая частота ПИД составляет около 1:10 000, и большинство из них проявляется в раннем детстве [2, с. 96–128].

Анализируя имеющиеся национальные регистры Европы сеть центров Джеффри Модела дали оценку по мировой заболеваемости, по которой было подсчитано, что шесть миллионов человек живут с ПИД, из которых только 27 000–60 000 диагностированы. Для стран Европы ожидается 638 000 случаев, но в настоящее время зарегистрировано 15 052 случая (2,27%). В Африке до 902 631 человек могут иметь ПИД, тогда как в настоящее время зарегистрировано только 1016 случаев. [3, с. 1–7]

По данным США, распространенность клинически значимого иммунодефицита оценивается в диапазоне от 1:1200 до 1:2000 [4, с. 497-502]. Данные о количестве пациентов, страдающих от ПИД собирает Европейское общество иммунодефицитов (ESID) и ведет реестр пациентов из более чем 125 центров по всей Европе, а в 2014 г. ESID информацию о более чем 20 000 пациентов с ПИД. [5]. ESID-Database-Statistics 2016.

Несмотря на то, что кровнородственные браки в настоящее время запрещены и противоречат моральным нормам, среди некоторых популяций они все-таки имеют место быть. Доказано, что ПИД более распространены в регионах с высоким уровнем кровнородственных браков (Арабские страны), поскольку ПИД имеет аутосомно-рецессивный тип наследования [6, с. 1-9]. Помимо высоких показателей кровного родства, большой размер семьи и быстрый рост населения - все это факторы, ответственные за высокую распространенность редких генетических заболеваний в стране.

Современная классификация ПИД включает в себя более 354 различных заболеваний и список постоянно пополняется. По большей части молекулярная причина и лежащий в ее основе ген или даже несколько генов были уже идентифицированы и могут быть проанализированы для выявления мутаций, вызывающих заболевание. Гены, вызывающие ПИД, влияют почти на все компоненты, которые функционируют в иммунной системе и участвуют в созревании линий гемопоэтических клеток, передаче сигналов, переключении классов, защите от специфических патогенов, а также в путях, для которых не сразу очевидно, как они связаны с иммунодефицитом [4, с. 497-502]. Международный союз иммунологических обществ: Отчет Комитета по первичным иммунодефицитным заболеваниям за 2017 г. о врожденных ошибках иммунитета [7, с. 96–128].

Комитет по классификации Международного союза иммунологических обществ [9, 696–726] классифицировал ПИД на 9 групп (рис. 1)

Инфекции – признак иммунодефицита [10, с. 69-86]. Однако поначалу другие симптомы могут быть более выраженными, например, задержка развития, которую они могут вызывать у детей, конституциональные симптомы у взрослых, такие как потеря веса, или сопутствующие синдром-специфические симптомы, такие как гипокальциемия при синдроме ДиДжорджи. Аутоиммунные проявления могут быть характерным признаком ПИД, особенно у взрослых, а также необычных лимфоидных или гранулематозных заболеваний. Следовательно, другие осложнения, такие как злокачественные новообразования, стали важными причинами заболеваемости и смертности при ПИД [11, с. 48-55]. В некоторых случаях злокачественные новообразования могут быть первым симптомом основного ПИД.

Пациенты имеют повышенную частоту всех видов злокачественных новообразований по сравнению с общей популяцией, особенно часто встречаются лимфомы.



Рисунок 1. Классификация заболеваний вызванных первичным иммунодефицитом (ПИД)

Правильно собранный семейный анамнез важен для быстрого распознавания генетических нарушений, хотя многие мутации могут быть новыми, а семейный анамнез не обязательно положительный [12, с. 495–500; 17, с. 477–482]. Вторичные иммунодефициты по клиническим проявлениям имеют схожесть с ПИД.

Необходимо проводить дифференциацию между ПИД и синдромом приобретенного иммунодефицита, вызываемого вирусом иммунодефицита человека (ВИЧ), иммунодефицитами и иммунодефектами связанными с воздействием лекарственных препаратов (например иммунодепрессантов), с развитием онкологических и онкогематологических заболеваний и проводимой при данных патологиях полихимиотерапией (ПХТ) и прочие вторичные иммунодефицитные состояния (ИДС), которые выявляются чаще чем нераспознанный во взрослом состоянии ПИД [13, с. 764-768]. Принятие окончательного решения об установлении диагноза ПИД возможно только после исключения всех этих патологий.

**Диагностика первичных иммунодефицитных состояний (ПИДС)**

Диагностика ПИДС – история, которая постоянно развивается. Ранняя диагностика ПИДС остается ключевой задачей. Диагноз ПИД часто ставится с опозданием или даже вообще не ставится, особенно в районах, где инфекционные заболевания широко распространены, как это имеет место в большинстве развивающихся стран. В последние десятилетия диагностика и лечение ПИД поднялись на новый уровень, что изменило взгляды многих пациентов [14, с. 507–15]

Раннее выявление ПИД до того, как серьезные инфекции поставят под угрозу общее состояние пациента, важно для прогноза пробанда и своевременного генетического консультирования его семьи [15, с. 289–355].

Диагностику ПИД рационально начать с клинического обследования пациента, включая семейную историю с последующей функциональной характеристикой иммунологических компонентов. Кстораживающим признакам ПИДС относят [16, с. 190–197] (табл. 2).

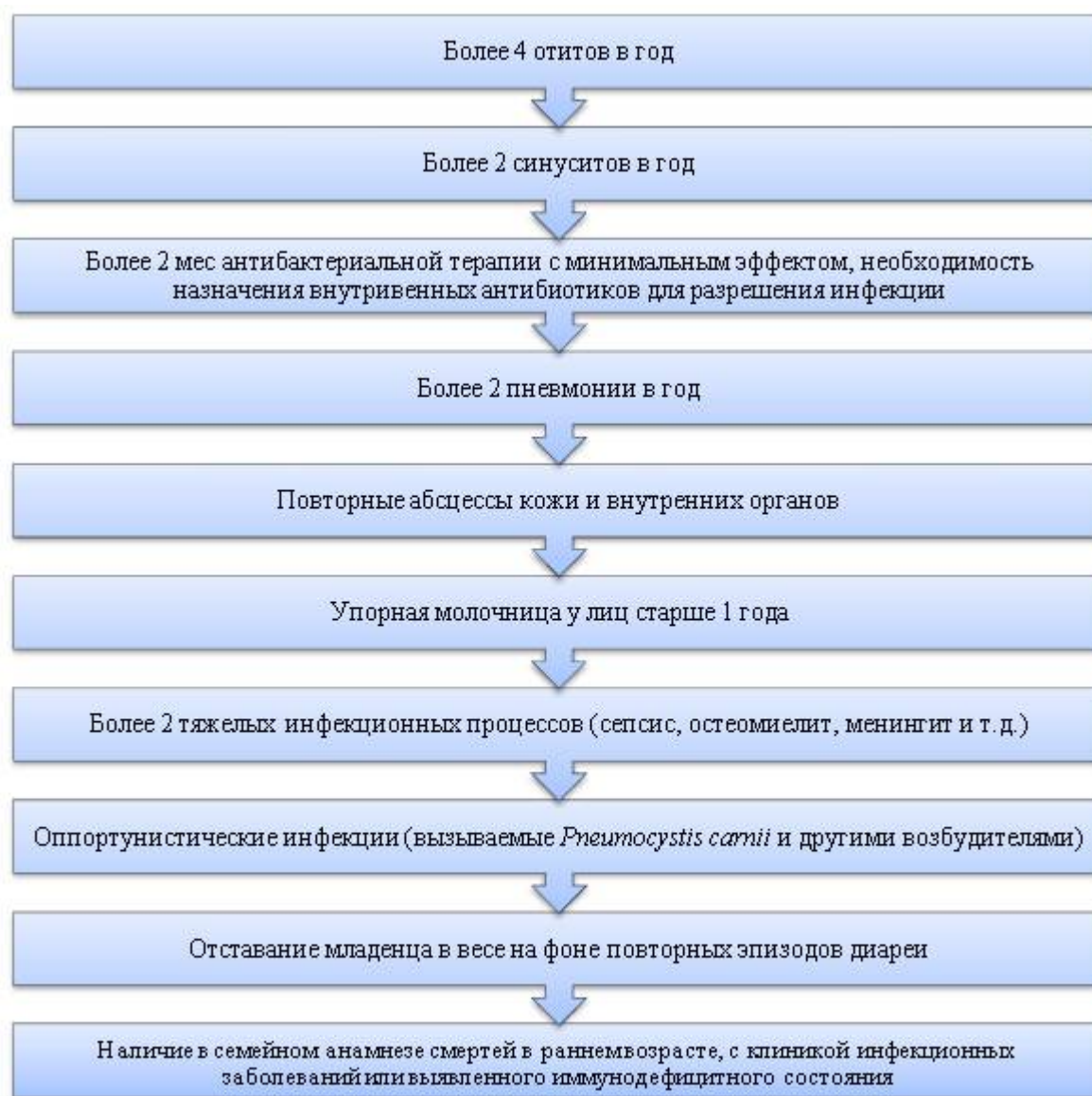


Рисунок 2. Настораживающие признаки первичных иммунодефицитных состояний (ПИДС)

Поэтапная иммунологическая диагностика ПИДС включает в себя следующие три важных этапа:

- клиническая диагностика
- лабораторная диагностика
- генетическая диагностика.

Важными компонентами лабораторной диагностики ПИД являются: базовые исследования (ОАК, определение уровня сывороточного иммуноглобулина IgM, IgG, IgA и IgE), иммунофенотипирование (дифференциация субпопуляцию лимфоцитов – Т, Б и естественные киллеры) и секвенирование. Иммунофенотипическая оценка ПИД с использованием проточной цитометрии дает важные подсказки для диагностики этих расстройств, хотя для подтверждения требуется идентификация основных молекулярных дефектов путем секвенирования [18, с. 316–322].

Благодаря быстрым темпам внедрения новых технологий, на сегодняшний день медицина предоставляет возможности для диагностики и терапии больных с врожденными дефектами иммунной системы. Анализ молекулярно-генетических дефектов, позволяет

обнаруживать новые нарушения в механизмах функционирования иммунитета, что может служить основой для создания новых способов иммунодиагностики и иммунотерапии ПИДС и ИДС.

Как указано выше, ПИД первоначально были описаны как редкие, встречающиеся только у младенцев и детей младшего возраста и связанные с тяжелыми клиническими симптомами. Тем не менее, достижения в технологиях секвенирования генов, такие как секвенирование всего экзона, показали, что они встречаются гораздо чаще, чем первоначально предполагалось, и присутствуют у детей старшего возраста, подростков и взрослых, и у некоторых пациентов могут иметь относительно легкое клиническое заболевание [19, с. 537–539; 20, с. 385–391].

ПИД часто поддаются лечению, если их правильно оценить и лечить. Однако осведомленность об этих заболеваниях низка, как среди врачей первичного звена, так и среди населения. В результате многие пациенты остаются недиагностированными. Несвоевременная диагностика и недостаточное лечение приводят к увеличению заболеваемости, смертности и завышенным медицинским расходам в дополнение к жизни, полной хронических заболеваний и страданий [21, с. 139-139]

Продолжительность жизни пациентов с первичным и вторичным иммунодефицитом увеличивается из-за недавних улучшений в терапевтических стратегиях [22 с. 365]. Заместительная терапия иммуноглобулином является краеугольным камнем лечения заболеваний, связанных с дефицитом антител, возможно, наиболее распространенной клинически значимой группы ПИД. Иммуноглобулин можно вводить как внутривенно, так и подкожно. Ведение детей с ПИД требует междисциплинарного подхода, и ТГСК (трансплантация гемопоэтических стволовых клеток) играет важную роль в улучшении результатов лечения пациентов с ПИД. ТГСК обеспечивает окончательное излечение нескольких первичных иммунодефицитов, включая тяжелый комбинированный иммунодефицит (SCID), WAS (синдром Вискотта-Олдрича), хроническую гранулематозную болезнь (CGD), HLH (гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз) и многие другие иммунодефицитные состояния.

На сегодняшний день в Узбекистане с общим населением 35 миллионов человек, фактическая частота заболевания ПИД в стране неизвестна из-за отсутствия национального реестра пациентов с ПИД. Кровные браки являются обычной практикой в стране. Заболевания, связанные с первичным иммунодефицитом (ПИД), в Узбекистане занижены. В нашей республике назрела необходимость скорейшего создания базы данных национального реестра пациентов с ПИД. Следует направить усилия на создание базы данных национального реестра пациентов с ПИД в Узбекистане. Существование таких реестров помогает лучше понять эпидемиологический анализ генотипов и фенотипов ПИД, а также имеет решающее значение для изучения и разработки улучшенных диагностических и лечебных мероприятий [27]

**Обсуждение:** Таким образом, первичные иммунодефициты являясь наследственными заболеваниями, нарушают иммунный ответ, что приводит к повышенному риску инфекций, иммунной дисрегуляции, аутоиммунных явлений, воспалений и злокачественных новообразований. Повышение осведомленности, специализированная подготовка в области клинической иммунологии и создание сотрудничающих исследовательских центров необходимы для улучшения ухода за пациентами. Сегодня прогресс в нашей способности диагностировать определенные ПИД гораздо раньше в детстве может радикально изменить исходы и выживаемость пациентов [23, с. 2854–61]. Ранняя диагностика ПИД остается ключевой задачей.

В Узбекистане ПИД не диагностируются и не регистрируются. Для улучшения результатов лечения пациентов с ПИД крайне необходимо развитие системы здравоохранения и национального реестра пациентов. В настоящее время в Узбекистане не все генетические тесты доступны, и большинство из них оплачиваются самими пациентами, что обуславливает социально-экономические проблемы и ложится тяжким бременем на бюджеты их семей. Отсутствие диагностической настороженности в отношении ПИД, неправильная или

неполноценная диагностика являются причиной того, что до 70 % ПИДс остаются недиагностированными, что приводит к осложнениям и неблагоприятным исходам.

### **Заключение**

При подозрении на первичный иммунодефицит должен быть начат поэтапный диагностический подход. Необходимо внедрение современных высокотехнологичных методов диагностики ПИД в клиническую и лабораторную практику.

### **REFERENCES / СНОСКИ /QTIBOSLAR:**

1. Jonkman-Berk B. M. et al. Primary immunodeficiencies in the Netherlands: national patient data demonstrate the increased risk of malignancy. *Clinical Immunology*. – 2015. 156(2): 154-162.
2. Пикард С., Бобби Гаспар Х., Аль-Герц В., Бусфиха А., Казанова Дж. Л., Чатила Т. и другие. Международный союз иммунологических обществ: отчет комитета по первичным иммунодефицитным заболеваниям 2017 г. о врожденных ошибках иммунитета. *Дж. Клини Иммунол*. 2018; 38: 96–128.
3. Bousfiha, AA, Jeddane, L., Ailal, F. et al. Первичные иммунодефицитные заболевания во всем мире: чаще, чем принято считать. *J Clin Immunol*. 2013; 33: 1–7.
4. Boyle J. M., Buckley R. H. Population prevalence of diagnosed primary immunodeficiency diseases in the United States. *Journal of clinical immunology*. – 2007; 27(5): 497-502.
5. <http://esid.org/Working-Parties/Registry/>
6. Tadmouri, G.O., Nair, P., Obeid, T. et al. Consanguinity and reproductive health among Arabs. *Reprod Health* 2009; 6(17): 1-9.
7. Picard, C., Bobby Gaspar, H., Al-Herz, W. et al. International Union of Immunological Societies: 2017 Primary Immunodeficiency Diseases Committee Report on Inborn Errors of Immunity. *J Clin Immunol* 2018; 38: 96–128.
8. Bruton O.C. Agammaglobulinemia. *Pediatrics*. 1952; 9 (6). 722-728.
9. Picard, C., Al-Herz, W., Bousfiha, A. et al. Primary Immunodeficiency Diseases: an Update on the Classification from the International Union of Immunological Societies Expert Committee for Primary Immunodeficiency 2015. *J Clin Immunol* 2015; 35: 696–726.
10. E.Richard Stiehm, Terry W. Chin, Albert Haas, Allen G. Peerless, Infectious complications of the primary immunodeficiencies, *Clinical Immunology and Immunopathology*, Volume 40, Issue 1, 1986, Pages 69-86.
11. Shapiro R. S. Malignancies in the setting of primary immunodeficiency: Implications for hematologists/oncologists. *American journal of hematology*. 2011; 86(1): 48-55.
12. L. Mellekjaer, L. Hammarstrom, V. Andersen, J. Yuen, C. Heilmann, T. Barington, et al., Cancer risk among patients with IgA deficiency or common variable immunodeficiency and their relatives: a combined Danish and Swedish study, *Clin. Exp. Immunol*. 2002; 130(3): 495–500.
13. Azar A. E., Ballas Z. K. Evaluation of the adult with suspected immunodeficiency. *The American journal of medicine*. 2007; 120(9): 764-768.
14. Fischer A, Hacein-Bey Abina S, Touzot F, Cavazzana M. Gene therapy for primary immunodeficiencies. *Clin Genet*. 2015;88: 507–515.
15. Stiehm ER, Ochs HD, Winkelstein JA. Immunodeficiency disorders: general considerations. In: ER Stiehm, HD Ochs, JA Winkelstein, eds. *Immunologic disorders in infants and children*, 5th edn. Philadelphia: 2004: 289–355.
16. Conley M.E., Notarangelo L.D., Etzioni A. Diagnostic criteria for primary immunodeficiencies. Representing PAGID (Pan-American Group for Immunodeficiency) and ESID (European Society for Immunodeficiencies). *Clin Immunol* 1999; 93: 190–197.
17. C. Schuetz, T. Niehues, W. Friedrich, K. Schwarz, Autoimmunity, autoinflammation and lymphoma in combined immunodeficiency (CID), *Autoimmun*. 2010; 9(7): 477–482.



18. Rapid Flow Cytometric Prenatal Diagnosis of Primary Immunodeficiency (PID) Disorders. Anju Mishra, Maya Gupta, Aparna Dalvi, Kanjaksha Ghosh & Manisha Madkaikar. *Journal of Clinical Immunology* 2014; 34: 316–322.
19. Табарси П., Марджани М., Мансури Н., Фарния П., Буассон-Дюпюи С., Бустаманте Ж. и др. Летальный туберкулез у ранее здорового взрослого человека с дефицитом рецептора IL-12. *J Clin Immunol*, 2011; 31: 537–539.
20. Mansouri D., Adimi P., Mirsaedi M., Mansouri N., Tabarsi P., Amiri M. et al. Primary immune deficiencies presenting in adults: seven years of experience from Iran. *J Clin Immunol*. 2005; 25: 385-391.
21. Зайцева Е. В., Запарий В. В. Современное состояние вопроса диагностики и лечения первичных иммунодефицитов. *Современные проблемы науки и образования*, 2020; 5:139-139.
22. Mortaz Esmaeil, Tabarsi Payam, Mansouri Davod, Khosravi Adnan, Garssen Johan, Velayati Aliakbar, Adcock Ian M. Cancers Related to Immunodeficiencies: Update and Perspectives. *Frontiers in Immunology*. 2016; 7: 365-365.
23. Picard C, Fischer A. Contribution of high-throughput DNA sequencing to the study of primary immunodeficiencies. *Eur J Immunol*. 2014;44: 2854–2861
24. .Троицкая Е. В., Смышляева В. В. Диагностика первичных иммунодефицитов у детей Пермского края: история и перспективы. *Актуальные вопросы педиатрии: материалы межрегиональной научно-практической конференции с международным участием*, 2017; 234-237.
25. Segundo GRS. Genetic-molecular characterization in the diagnosis of primary immunodeficiencies. *J Pediatr (Rio J)*. 2021; 97; Suppl 1: C-S3-S9.
26. Hauck Fabian, Bangol Barbara, Rakhmanov Mirzokhid, Klein Hanns-Georg and Klein Christoph. "Rational laboratory diagnostics of primary immunodeficiency disorders". *LaboratoriumsMedizin*, vol. 39, no. 5, 2015, C. 343-354.
27. Aghamohammadi, A., Rezaei, N., Yazdani, R., Samaneh Delavari, Necil Kutukculer, Ezgi Topyildiz, Ahmet Ozen, Safa Baris, Elif Karakoc-Aydiner, Sara Sebnem Kilic, Hulya Kose, Nesrin Gulez, Ferah Genel, Ismail Reisli, Kamel Djenouhat, Azzeddine Tahiat, Rachida Boukari, Samir Ladj, Reda Belbouab, Yacine Ferhani, Brahim Belaid, Reda Djidjik, Nadia Kechout, Nabila Attal, Khalissa Saidani, Ridha Barbouche, Aziz Bousfiha, Ali Sobh, Ragheed Rizk, Marwa H. Elnagdy, Mona Al-Ahmed, Salem Al-Tamemi, Gulnara Nasrullayeva, Mehdi Adeli, Maryam Al-Nesf, Amel Hassen, Cybel Mehawej, Carla Irani, Andre Megarbane, Jessica Quinn, MENA-I. E. I. Study Group, László Maródi, Vicki Modell, Fred Modell, Waleed Al-Herz, Raif S. Geha Hassan Abolhassani Consensus Middle East and North Africa Registry on Inborn Errors of Immunity. *J Clin Immunol* 2021; 41, C-1339–1351.

# БИМЕДИЦИНА ВА АМАЛИЁТ ЖУРНАЛИ

7 ЖИЛД, 4 СОН

ЖУРНАЛ БИМЕДИЦИНЫ И ПРАКТИКИ

ТОМ 7, НОМЕР 4

JOURNAL OF BIOMEDICINE AND PRACTICE

VOLUME 7, ISSUE 4

Контакт редакций журналов. [www.tadqiqot.uz](http://www.tadqiqot.uz)  
ООО Tadqiqot город Ташкент,  
улица Амира Темура пр.1, дом-2.  
Web: <http://www.tadqiqot.uz/>; E-mail: [info@tadqiqot.uz](mailto:info@tadqiqot.uz)  
Тел: (+998-94) 404-0000

Editorial staff of the journals of [www.tadqiqot.uz](http://www.tadqiqot.uz)  
Tadqiqot LLC The city of Tashkent,  
Amir Temur Street pr.1, House 2.  
Web: <http://www.tadqiqot.uz/>; E-mail: [info@tadqiqot.uz](mailto:info@tadqiqot.uz)  
Phone: (+998-94) 404-0000