

CRR  
JOURNAL  
OF CARDIORESPIRATORY RESEARCH

ISSN 2181-0974  
DOI 10.26739/2181-0974



Journal of  
**CARDIORESPIRATORY  
RESEARCH**

Special Issue 1.1

**2022**



АССОЦИАЦИЯ  
ТЕРАПЕВТОВ  
УЗБЕКИСТАНА



МИНИСТЕРСТВО  
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН



САМАРКАНДСКИЙ  
ГОСУДАРСТВЕННЫЙ  
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ

# ИННОВАЦИОННЫЕ ТЕХНОЛОГИИ В ЗДРАВООХРАНЕНИИ: НОВЫЕ ВОЗМОЖНОСТИ ДЛЯ ВНУТРЕННЕЙ МЕДИЦИНЫ

## МАТЕРИАЛЫ

международной научно-практической конференции  
(Самарканд, 22 апрель 2022 г.)

Под редакцией  
Ж.А. РИЗАЕВА

# ТОМ I

Самарканд-2022

## ОРГАНИЗАЦИОННЫЙ КОМИТЕТ КОНФЕРЕНЦИИ

Жасур Алимджанович РИЗАЕВ  
доктор медицинских наук, профессор  
(отв. редактор)

Шухрат Худайбердиевич ЗИЯДУЛЛАЕВ  
доктор медицинских наук  
(зам. отв. редактора)

### РЕДАКЦИОННАЯ КОЛЛЕГИЯ:

Элеонора Негматовна ТАШКЕНБАЕВА  
Наргиза Нурмаатовна АБДУЛЛАЕВА  
Гуландом Зикриллаевна ШОДИКУЛОВА  
Мухайё Бердикуловна ХОЛЖИГИТОВА  
Заррина Бахтияровна БАБАМУРАДОВНА  
Саодат Хабибовна ЯРМУХАММЕДОВА  
Шоира Акбаровна ХУСИНОВА  
Ирина Рубеновна АГАБАБЯН

**Инновационные технологии в здравоохранении: новые возможности для внутренней медицины:** Материалы международной научно-практической конференции (г. Самарканд, 22 апрель 2022 г.) / отв. ред. РИЗАЕВ Ж.А. - Самарканд: СамГМУ, 2022. – 736 с.

В сборнике собраны материалы, которые содержат статьи и тезисы докладов, представленных на международной научно-практической конференции «Инновационные технологии в здравоохранении: новые возможности для внутренней медицины», проведенной в СамГМУ 22 апрель 2022 г. Значительная часть материалов отражает современные проблемы внутренней медицины, посвященные поиску эффективных методов диагностики, лечения и профилактики заболеваний внутренних органов.

Представленные материалы будут интересны специалистам всех направлений внутренней медицины и широкому кругу читателей, интересующихся вопросами возникновения и профилактики основных заболеваний терапевтического профиля.

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН

# ЖУРНАЛ КАРДИОРЕСПИРАТОРНЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ

Главный редактор: Э.Н.ТАШКЕНБАЕВА

Учредитель:

Самаркандский государственный  
медицинский институт

[Tadqiqot.uz](http://Tadqiqot.uz)

Ежеквартальный  
научно-практический  
журнал



ISSN: 2181-0974  
DOI: 10.26739/2181-0974



N°SI-1.1  
2022

## Главный редактор:

**Ташкенбаева Элеонора Негматовна**

*доктор медицинских наук, проф. заведующая кафедрой внутренних болезней №2 Самаркандского Государственного Медицинского института, председатель Ассоциации терапевтов Самаркандской области. <https://orcid.org/0000-0001-5705-4972>*

## Заместитель главного редактора:

**Хайбулина Зарина Руслановна**

*доктор медицинских наук, руководитель отдела биохимии с группой микробиологии ГУ «РСНПМЦХ им. акад. В. Вахидова» <https://orcid.org/0000-0002-9942-2910>*

## ЧЛЕНЫ РЕДАКЦИОННОЙ КОЛЛЕГИИ:

**Аляви Анис Лютфуллаевич**

*академик АН РУз, доктор медицинских наук, профессор, Председатель Ассоциации Терапевтов Узбекистана, Советник директора Республиканского специализированного научно-практического центра терапии и медицинской реабилитации (Ташкент) <https://orcid.org/0000-0002-0933-4993>*

**Бокерия Лео Антонович**

*академик РАН, доктор медицинских наук, профессор, Президент научного центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева (Москва), <https://orcid.org/0000-0002-6180-2619>*

**Курбанов Равшанбек Давлетович**

*академик АН РУз, доктор медицинских наук, профессор, Советник директора Республиканского специализированного научно-практического медицинского центра кардиологии (Ташкент) <https://orcid.org/0000-0001-7309-2071>*

**Michał Tendera**

*профессор кафедры кардиологии Верхнесилезского кардиологического центра, Силезский медицинский университет в Катовице, Польша (Польша) <https://orcid.org/0000-0002-0812-6113>*

**Покушалов Евгений Анатольевич**

*доктор медицинских наук, профессор, заместитель генерального директора по науке и развитию сети клиник «Центр новых медицинских технологий» (ЦНМТ), (Новосибирск), <https://orcid.org/0000-0002-2560-5167>*

**Акилов Хабибулла Атауллаевич**

*доктор медицинских наук, профессор, Директор Центра развития профессиональной квалификации медицинских работников (Ташкент)*

**Цурко Владимир Викторович**

*доктор медицинских наук, профессор Первого Московского государственного медицинского университета им. И.М. Сеченова (Москва) <https://orcid.org/0000-0001-8040-3704>*

**Абдиева Гулнора Алиевна**

*ассистент кафедры внутренних болезней №2 Самаркандского Государственного Медицинского Института <https://orcid.org/0000-0002-6980-6278> (ответственный секретарь)*

**Ризаев Жасур Алимджанович**

*доктор медицинских наук, профессор, Ректор Самаркандского государственного медицинского института <https://orcid.org/0000-0001-5468-9403>*

**Зиядуллаев Шухрат Худойбердиевич**

*доктор медицинских наук, доцент, проректор по научной работе и инновациям Самаркандского Государственного медицинского института <https://orcid.org/0000-0002-9309-3933>*

**Зуфаров Миржамол Мирумарович**

*доктор медицинских наук, профессор, руководитель отдела ГУ «РСНПМЦХ им. акад. В. Вахидова» <https://orcid.org/0000-0003-4822-3193>*

**Ливерко Ирина Владимировна**

*доктор медицинских наук, профессор, заместитель директора по науке Республиканского специализированного научно-практического медицинского центра фтизиатрии и пульмонологии Республики Узбекистан (Ташкент) <https://orcid.org/0000-0003-0059-9183>*

**Камилова Умида Кабировна**

*д.м.н., профессор, заместитель директора по научной работе Республиканского специализированного научно-практического медицинского центра терапии и медицинской реабилитации (Ташкент) <https://orcid.org/0000-0002-1190-7391>*

**Тураев Феруз Фатхуллаевич**

*доктор медицинских наук, Директор Республиканского специализированного научно-практического медицинского центра эндокринологии имени академика Ю.Г. Туракулова*

**Саидов Максуд Арифович**

*к.м.н., директор Самаркандского областного отделения Республиканского специализированного научно-практического медицинского центра кардиологии (г. Самарканд)*

**Насирова Зарина Акбаровна**

*PhD, ассистент кафедры внутренних болезней №2 Самаркандского Государственного Медицинского Института (ответственный секретарь)*



**Рахманова Умида Улугбековна**  
доцент кафедры факультетской и  
госпитальной терапии Ургенчского  
филиала Ташкентской медицинской  
академии г.Ургенч, Узбекистан

## ХЕЛАТОРНАЯ ТЕРАПИЯ И ОЦЕНКА ЕЁ ЭФФЕКТИВНОСТИ У БОЛЬНЫХ $\beta$ -ТАЛАССЕМИЕЙ



<http://dx.doi.org/10.26739/2181-0974-2022-SI-1-1>

### АННОТАЦИЯ

Вследствие постоянного гемолиза эритроцитов у больных талассемией развивается перегрузка организма железом и развивается гемосидероз внутренних органов. Целью исследования явилось изучение уровня ферритина у больных  $\beta$ -талассемией, и оценка эффективности хелаторной терапии. Всего в исследованиях участвовало 200 больных талассемией, находящиеся на диспансерном учёте в Республиканском специализированном научно-практическом медицинском центре гематологии. Хелаторная терапия позволяет предупредить прогрессирование гемосидероза независимо от возраста и пола. Дети, которые начали получать хелаторную терапию с раннего возраста и уже 5 лет ее получают, не будут отставать в физическом и половом развитии, качество их жизни также не будет снижено.

**Ключевые слова:** гемосидероз, деферазирокс, дети, хелация, ферритин.

**Rakhmanova Umida Ulugbekovna**  
Associate Professor of the Department of  
Faculty and Hospital Therapy  
of the Urgench branch of the  
Tashkent Medical Academy,  
Urgench, Uzbekistan

## CHELATION THERAPY AND EVALUATION OF ITS EFFECTIVENESS IN PATIENTS $\beta$ -THALASSEMIA

### ANNOTATION

Due to the constant hemolysis of erythrocytes, patients with thalassemia develop an overload of the body with iron and develop hemosiderosis of internal organs. The aim of the study was to study the level of ferritin in patients with beta-thalassemia, and to evaluate the effectiveness of chelation therapy. In total, 200 thalassemia patients registered at the Republican Specialized Scientific and Practical Medical Center of Hematology participated in the research. Chelation therapy can prevent the progression of hemosiderosis regardless of age and gender. Children who started receiving chelation therapy from an early age and have been receiving it for 5 years will not lag behind in physical and sexual development, their quality of life will also not be reduced.

**Key words:** hemosiderosis, deferasirox, children, chelation, ferritin.

**Raxmanova Umida Ulugbekovna**  
Toshkent tibbiyot akademiyasi  
Urganch filiali Fakultet va hospital  
terapiya kafedrasi dotsenti  
Urganch, O'zbekiston

## β-TALASSEMIYA BEMORLARDA XELATOR DAVOLASH VA UNI SAMARADORLIGINI BAHOLASH

### ANNOTATSIYA

Talassemiya bilan og'rigan bemorlarda eritrotsitlarning doimiy gemolizidan kelib chiqqan holda, tananing temir bilan ortiqcha yuklanishi rivojlanadi va ichki organlarning gemosiderozi rivojlanadi. Tadqiqot maksadi β-talassemiya bemorlarda ferritin darajasini o'rganish va xelator terapiyaning samaradorligini baholash edi. Tadqiqotlarda Respublika ixtisoslashtirilgan gematologiya ilmiy-amaliy tibbiyot markazida dispanser hisobida turgan 200 talassemiya bemorlari ishtirok etdi. Xelator davolash yoshi va jinsidan qat'i nazar, gemosideroz oldini olish imkonini beradi. Erta yoshdan boshlab va 5 yil davomida xelator terapiyasini qabul qilgan bolalar jismoniy va jinsiy rivojlanishda orqada qolmaydi, ularning hayot sifati ham yaxshilanadi.

**Kalit so'zlar:** gemosideroz, deferasiroks, bolalar, shifo, ferritin.

**Актуальность:** Вследствие постоянного гемолиза эритроцитов у больных талассемией развивается перегрузка организма железом и развивается гемосидероз внутренних органов – печени, селезенки, сердца, легких [2,4]. Накопление железа может происходить в любом органе – гипофизе, половых железах, поджелудочной железе и др., вызывая нарушения функции этих органов, это способствует повышенному риску развития цирроза печени, сердечной недостаточности и патологии эндокринных желез, в то время как неэффективные эритропоэз и гемолиз способствуют множественным осложнениям, включая спленомегалию, экстрамедуллярный гематопоэз, легочную гипертензию и тромбоз [1,6]. Перегрузка железом устанавливается при стабильном повышении уровня ферритина в сыворотке крови >1000 мкг/л. Анализируя публикации современных научных исследователей можно сделать вывод, что не существует однозначного мнения об эффективности хелаторной терапии, о диагностике гемосидероза.

**Целью исследования** явилось изучение уровня ферритина у больных β-талассемией, оценка эффективности хелаторной терапии.

**Материалы и методы исследования:** Всего в исследованиях участвовало 200 больных талассемией, находящиеся на диспансерном учёте в Республиканском специализированном научно-практическом медицинском центре гематологии. Больные были распределены по возрасту и полу (рис.1).



Рис. 1. Дизайн исследования

**Результаты и обсуждение:** Главным тестом выявления перегрузки железом является показатель ферритина. Уровень ферритина отражает степень тяжести развития гемосидероза и служит основным критерием, тестом для мониторинга лечения и прогноза гемосидероза. Показатели ферритина крови в норме у здоровых составляют 10-120 нг/мг. У больных талассемией находящихся под нашим наблюдением уровень ферритина повышался до 30-40 тысяч нг/мг, что

свидетельствовало о тяжелой степени гемосидероза. В таких ситуациях необходимо проводить хелаторную терапию, в Узбекистане с 2015 года, хелаторная терапия проводится препаратом деферазирокс (эксиджад), ранее ХТ не проводилось. Основной целью хелаторной терапии служит поддержание безопасных концентраций железа в организме. Однако, если перегрузка железа продолжалась длительное время, то снижение запасов железа происходит медленно, процесс хелации может продлиться на месяцы и годы, даже при проведении чрезвычайно интенсивного лечения. Хелатирование должно начинаться через 2-3 года после назначения гемотрансфузий. Согласно инструкции по применению Деферазирокса расчет дозы проводится на кг веса больного и на основании показателей ферритина (табл.1).

Таблица 1

**Расчёт суточной дозы Деферазирокса**

№	Возраст	Вес в среднем кг	Название препарата	Доза препарата (кг/вес)	Суточная доза мг
1	Ранний	10-14	Деферозирокс	20	200-280
2	Дошкольники	15-20	Деферозирокс	20	300-400
3	Школьники	21-35	Деферозирокс	20	420-700
4	Подростки	36-50	Деферозирокс	20	720-1000
5	Взрослые	51-65	Деферозирокс	20	1100-1300

Чем больше масса тела и показатели ферритина, тем больше доза препарата. При показателях ферритина 500 нг/мг и ниже хелаторная терапия противопоказана, во избежание истощения запасов железа в организме, также хелаторная терапия не проводится у детей до 2-х лет, т.е. у них не проведены клинические испытания. Среди наших 200 пациентов 15,5% получают ХТ менее 1 года, остальные 84,5% получают ХТ от 1 до 5 лет (табл.2).

Таблица 2

**Получение хелаторной терапии в зависимости от возраста**

№	Возраст	Всего	Из них получают ХТ 1-5 лет		Получают ХТ менее года	
			абс	%	Абс	%
1	Дети раннего возраста	15	6	3,55	9	29,03
2	Дошкольники	67	54	31,95	13	41,94
3	Школьники	74	68	40,24	6	19,35
4	Подростки	28	26	15,38	2	6,45
5	Взрослые	16	15	8,88	1	3,23
	<b>Всего</b>	200	169	84,5%	31	15,5%

Результаты изучения ретроспективных и отчётных данных Центра анемии РСНПМЦГ и сравнения возрастной сетки больных талассемией до и после внедрения хелаторной терапии показали, что за время внедрения хелаторной терапии в республике почти в 2 раза возросла численность подростков и взрослых, которые ранее не доживали до этого возраста. Численность детей раннего возраста снизилось на 3, численность детей дошкольного и школьного возраста достоверно возросла, что также указывает на снижение смертности в этом возрасте.



Таблица 3

**Сравнительная численность больных талассемией по возрастам за 2015 и 2020 гг.**

№	Возрастные категории	Число больных в 2015 году до ХТ		Число больных после ХТ 2020г	
		абс	%	абс	%
1	Дети раннего возраста	19	9,5%	15	7,5%
2	Дошкольники	58	29,0%	67	33,5%
3	Школьники	59	29,5%	74	37,0%
4	Подростки	12	6,0%	28	14,5%
5	Взрослые	8	4,0%	16	8,5%
6	Всего	156	100%	200	100%

Таким образом, внедрение хелаторной терапии позволило увеличить продолжительность жизни больных, снизить смертность. До хелаторной терапии в республике ежегодно умирало около 10-12 детей с талассемией, за годы внедрения ХТ умерло всего 9 детей, причиной смерти были различные инфекции, при этом общая численность больных талассемией за годы внедрения ХТ (2015-2020гг.) выросла на 44, это также свидетельствует о снижении смертности среди них (данные ежегодного отчета Центра анемии РСНПМЦГ). Данные позволяют прогнозировать ежегодный прирост численности больных талассемией на 9 человек. Это позволяет прогнозировать финансовые и материальные расходы на диагностику и лечение больных в республике.

Таблица 4

**Показатели ферритина у больных талассемией в зависимости от ХТ**

№	Длительность ХТ (годы)	Всего больных		Показатели ферритина (нг/мл) М ± m	
		мальчики	девочки	мальчики	девочки
1	До ХТ	19	13	2160,18±169,98	2089,38±115,87
2	1 год	14	10	1440.71±63.19	1443.93±70.08
3	2 года	13	2	1552.31±132.48	1385.45±130.65
4	3 года	27	13	1561.74±162.88	1386.60±115.57
5	4 года	32	24	1446.38±120.42	1523.74±135.17
6	5 лет	20	13	1584,57±132.04	1551,93±129,69

Таким образом, хелаторная терапия позволяет предупредить прогрессирование гемосидероза независимо от возраста и пола. Для достижения показателей ферритина до нормы необходимо проводить хелаторную терапию с раннего возраста, в течении многих лет. При отсутствии хелаторной терапии показатели ферритина могут достигать показателей свыше 10 000 нг/л (табл.4).

Известно, что больные талассемией постоянно получают гемотрансфузии, у многих имеется гемосидероз внутренних органов, отставание в физическом и половом развитии. В связи с этими причинами дети не могут посещать детский сад, школьники не могут учиться в школе и многие учатся на дому, подростки и дети не могут посещать спортивные и другие кружки, а взрослые не



могут приобрести специальность и работают на дому или в сфере услуг. Многие взрослые больные не работают и проживают с родителями, не могут создать семью, единственным их средством проживания является пенсия.

В Узбекистане ранее не изучалось качество жизни больных талассемией, нами изучены некоторые параметры качества жизни больных талассемией до и после хелаторной терапии.

Результаты исследований указывают, что некоторые параметры качества жизни больных талассемией улучшились. Так, до ХТ дошкольники не посещали детский сад, после хелаторной терапии двое стали посещать детсад. Также повысилось число школьников регулярно посещающих школу, ранее часть из них училась на дому. До хелаторной терапии в колледже не учились подростки, после хелаторной терапии стали учиться два подростка. Среди взрослых 62,5% не работали по состоянию здоровья, после ХТ их число сократилось почти вдвое.

Таким образом, проведение хелаторной терапии среди больных талассемией способствует улучшению качества их жизни за счет улучшения состояния здоровья. Отставание в физическом развитии требует обследования у эндокринолога, т.к. в этом случае возможен гемосидероз гипофиза. Отставание в половом развитии требует обследование половых органов, т.к. может наблюдаться гемосидероз яичников у девочек, гемосидероз яичков у мальчиков. Своевременное выявление гемосидероза внутренних органов и проведение хелаторной терапии способствует предотвращению отставания детей в физическом и половом развитии.

Как отмечено ранее, без хелаторной терапии у больных талассемией развивается гемосидероз внутренних органов, в т.ч. эндокринных органов, это проявляется отставанием в физическом и половом развитии. Нами проведен сравнительный анализ физического и полового развития больных талассемией до и после хелаторной терапии. Результаты представлены ниже.

Таблица 5

**Физическое и половое развитие больных талассемией до и после ХТ**

Категории	До получения ХТ n- 200		После получения ХТ n- 200	
	абс	%	Абс	%
Отставание в физическом развитии	178	89,0%	149	74,5%
Отставание в половом развитии	42	21,0%	35	17,5%

Результаты исследований показали, что хелаторная терапия положительно влияет на физическое и половое развитие больных. Чем раньше начата ХТ, тем меньше будет отставание в физическом и половом развитии у больных талассемией. В идеальном варианте хелаторную терапию необходимо начинать с 2-х лет, к сожалению наши больные начали ХТ только с 2015 года, поэтому у многих подростков и взрослых произошли необратимые изменения в развитии костно-мышечной системы и гормональной системе. Проведение регулярной непрерывной ХТ среди наших детей с раннего возраста позволит предотвратить отставание в физическом и половом развитии в будущем.

**Заключение.** Хелаторная терапия позволяет предупредить прогрессирование гемосидероза независимо от возраста и пола. Исходя из выше изложенного можно прогнозировать, что дети, которые начали получать хелаторную терапию с раннего возраста и уже 5 лет ее получают, не будут отставать в физическом и половом развитии, качество их жизни также не будет снижено.

## References / Список литературы /Iqtiboslar

1. Абдулалимов Э. Р., Асадов Ч. Д., Мамедова Т. А., Кафарова С. Н., Кулиева Е. Д. Сравнительная характеристика двух методов выявления мутаций бета-глобинового гена //Клиническая лабораторная диагностика. 2014. №1. –С.22-25



2. Асадов Ч. Д., Рагимов А.А. Иммунологические нарушения при  $\beta$ -талассемии (обзор литературы) // Служба крови. 2011. №1. –С.56-59
3. Акперова Г. История изучения и решения проблемы  $\beta$ -талассемии в Азербайджане // Клиническая медицина Казахстана. 2013. №4 (30).
4. Brancaleoni V., Di Pierro E., Motta I., Cappellini M.D. Laboratory diagnosis of thalassemia. //Int J Lab Hematol. 2016 May;38 Suppl 1:32-40
5. Breccia M., Voso M., Spiriti M., et al. An increase in hemoglobin, platelets and white blood cells levels by iron chelation as single treatment in multitransfused patients with myelodysplastic syndromes: clinical evidences and possible biological mechanisms. //Ann Hematol. 2015;94(5):771-7.
6. Dussiot M., Maciel T.T., Fricot A., Chartier C., Negre O., Veiga J., et al. An activin receptor IIa ligand trap corrects ineffective erythropoiesis in beta-thalassemia //Nat. Med., 20 (2014), pp. 398-407
7. El-Beshlawy A., El-Ghamrawy M. Recent trends in treatment of thalassemia.// Blood Cells Mol Dis. 2019 May; 76:53-58.