

Диссертационный совет Д 14.23.683

при Кыргызской государственной медицинской академии
им. И. К. Ахунбаева, соучредители Национальный центр фтизиатрии
при Министерстве здравоохранения Кыргызской Республики
и Ошский государственный университет

Протокол №1 от 21.04.2025 года заседания экзаменационной комиссии

Состав комиссии:

д.м.н., профессор Алмерекова А. А. – член диссертационного совета – эксперт, (14.00.29 гематология и переливание крови)

д.м.н., профессор Болтаев К. Д. – член диссертационного совета – эксперт, (14.01.21 – гематология и переливание крови)

к.м.н., Айсариева Б. К. – эксперт диссертационного совета (14.01.21. – гематология и переливание крови)

Повестка заседания:

Прием кандидатского экзамена по специальности 14.01.21 – гематология и переливание крови соискателя Садабаева Эрбол Мисирбековича

Слушали: Садабаева Эрбол Мисирбековича

Билет № 3

Вопрос №1: Патогенез пароксизмальной ночной гемоглобинурии. Основные клинические проявления.

Ответ: Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (ПНГ, англ. PNH — Paroxysmal Nocturnal Hemoglobinuria) — редкое приобретённое клональное заболевание стволовой клетки костного мозга, характеризующееся разрушением эритроцитов (гемолизом), тромбозами и/или цитопенией. Патогенез ПНГ основан на нарушении защиты клеток крови от комплемента.

Основные этапы патогенеза ПНГ:

1. Приобретённая соматическая мутация в гене *PIGA*;
2. Отсутствие GPI-якорных белков, включая CD55 и CD59;
3. Гемолиз
4. Тромбообразование;
5. Цитопения (при перекрёсте с апластической анемией):

ПНГ — это результат клональной пролиферации гемопоэтической стволовой клетки с мутацией гена *PIGA*, которая приводит к дефициту защитных белков CD55 и CD59 на поверхности клеток крови, повышая их чувствительность к комплемент-опосредованному разрушению, с последующим внутрисосудистым гемолизом, тромбозами и цитопениями

Вопрос №2: Апоптоз и его роль в поддержании клеточного равновесия?

Ответ: Апоптоз — это запрограммированная (управляемая) форма гибели клетки, в отличие от некроза, который происходит неконтролируемо. Он является важнейшим физиологическим процессом, играющим ключевую роль в поддержании клеточного гомеостаза, нормального развития организма и защиты от патологических состояний.

Основные характеристики апоптоза:

- Активируется внутренними (митохондриальными) или внешними (через рецепторы смерти) сигналами.
- Включает каспазы — семейство протеаз, запускающих разрушение клеточных структур.
- Клетка «сжимается», хроматин конденсируется, мембрана остаётся целой, образуются апоптотические тельца.
- Не вызывает воспаления (в отличие от некроза).

Роль апоптоза в поддержании клеточного равновесия:

1. Удаление повреждённых или потенциально опасных клеток:
 - Клетки с ДНК-повреждениями, онкогенными мутациями, вирусной инфекцией — всё это может активировать апоптоз.
 - Препятствует злокачественному перерождению (антиопухолевая защита).
2. Физиологическое «очищение» тканей:
 - Эмбриональное развитие: удаление ненужных структур (например, перепонки между пальцами).
 - Поддержание клеточной популяции (например, в кишечном эпителии или иммунной системе).
3. Контроль иммунного ответа:
 - Апоптоз лимфоцитов после завершения иммунной реакции предотвращает аутоиммунные процессы.
 - Удаление аутоагрессивных клонов в тимусе (негативная селекция Т-клеток).
4. Противовоспалительная функция:
 - Апоптотические клетки фагоцитируются макрофагами без выброса воспалительных медиаторов.

Вопрос №3: Патогенез апластической анемии. Принципы терапии и иммуносупрессивная терапия?

Ответ: Апластическая анемия (АА) — это тяжёлое приобретённое или врождённое заболевание, характеризующееся гипоплазией (или аплазией) костного мозга и панцитопенией (снижением количества эритроцитов, лейкоцитов и тромбоцитов).

1. Иммунный (наиболее частый механизм, особенно у взрослых):
2. Идиопатическая форма (в ~70% случаев):
3. Токсическое или медикаментозное воздействие:
4. Вирусные инфекции

5. Наследственные формы (врождённые): синдром Фанкони, дизкеротическая анемия (синдром Даймонда-Блекфана) — встречаются в детском возрасте.

Иммуносупрессивная терапия (ИСТ) используется при невозможности выполнения трансплантации стволовых клеток (например, нет донора или пациент в возрасте >40 лет).

Альтернативный подход - трансплантация гемопоэтических стволовых клеток (ТГСК):

- Первый выбор у пациентов до 40 лет с HLA-совместимым донором.
- Единственный потенциально радикальный метод лечения.

Постановили: Считать, что Садабаев Эрбол Мисирбекович сдал кандидатский экзамен по специальности 14.01.21 – гематология и переливание с оценкой «отлично».

Член диссертационного совета – эксперт;
(14.00.29 – гематология и переливание крови)
д.м.н., профессор

 Алмерекова А. А.

Член диссертационного совета – эксперт;
(14.01.21 – гематология и переливание крови)
д.м.н., профессор

 Болтаев К. Д.

Эксперт диссертационного совета
(14.01.21 – гематология и переливание крови)
кандидат медицинских наук

 Айсариева Б. К.

Подпись экспертов заверяю:

Ученый секретарь
диссертационного совета
Д 14.23.683
кандидат медицинских наук

Дата: 21.04.2025 г.


Б. Б. Мырзалиев

Подпись Б. Б. Мырзалиева
заверено:
А. Тимофеев -
Инспектор по кадрам