

ХУЛОСА

И.М. Хабибов, Р.Н. Бердиев

НУҚСОНҲОИ МОДАРЗОДИИ НАЙЧАИ АСАБ – SPINA BIFIDA (ЧУРРАИ ҲАРОММАҒЗӢ) ДАР ҶУМҲУРИИ ТОҶИКИСТОН

Мақсади таҳқиқот. Муайян кардани басомади популятсияи нуқсонҳои модарзоди найчаи асаб - Spina bifida.

Мавод ва усулҳои таҳқиқот. Маводи таҳқиқоти мазкур маълумоти мониторинги эпидимиологии варақаҳои бақайдгирии омӯри, феҳристи нуқсонҳои модарзодӣ F32 ва ҳисобот оид ба кумаки тиббӣ ба занони ҳомиладор, таваллудкунандаҳо, занони баъди таваллуд ва навзодон дар давраи солҳои 2016-2021 буд.

Натиҷа ва муҳокимаи он. Дар давраи омузишӣ, дар Ҷумҳурии Тоҷикистон ҳамагӣ 1442030 нафар навзод таваллуд шудааст, ки аз онҳо 11320 навзод бо

нуқсонҳои модарзоди СМА ба қайд гирифта шудааст. Аз онҳо 9682 нафар зинда таваллуд шудаанд, 1447 нафар (14,9%) қудак бо нуқсонҳои найчаи асаб аз ҷумла 102 (7,0%) бо аненсефалия (Q00); 112 (7,7%) нафар бо энсефалоселе (Q01) ва 667 (46,0%) қудакони навзод бо чурраи ҳаромағзӣ (Q05) таваллуд шудаанд. Дар давраи пас аз COVID – 2020 ва 2021 дар муқоиса бо солҳои дигар қариб 2 маротиба камтар қудакони гирифтори бемории Spina bifida таваллуд шудаанд, фарқиятҳо аз ҷиҳати омӯри муҳиманд ($P < 0,001$). Дар ҳамин давра тамоюли афзоиши фавти пеш аз таваллудӣ дар қудакон (мутаносибан 15,5 ва 18,3%) мушоҳида гардид.

Хулоса. Spina bifida этиологияи бисёрфакторӣ дорад, басомади паҳншавии он аз 1,5% зиёд нест. Аксар вақт марг дар марҳилаи барвақтии неонаталӣ рӯх медиҳад, дар 168 соати аввали ҳаёт ки он 96,5%-ро ташкил медиҳад.

Калимаҳои калидӣ. Навзодон, нуқсонҳои модарзодӣ, Spina bifida, чурраи ҳаромағзӣ.

УДК 616-053.2.616.1.612

doi: 10.52888/0514-2515-2023-358-3-79-84

М.С. Хусенова, К.И. Исмаилов

СОСТОЯНИЕ ЭЛЕКТРОЛИТНОГО ГОМЕОСТАЗА У ДЕТЕЙ С НАСЛЕДСТВЕННЫМИ ГЕМОЛИТИЧЕСКИМИ АНЕМИЯМИ

ГОО «ТГМУ им. Абуали ибни Сино», кафедра детских болезней № 2

Хусенова Манижа Сироджиддиновна - соискатель кафедры детских болезней №2 ГОУ «Таджикского государственного медицинского университета имени Абуали ибни Сино»; Тел.: +992918836969; E-mail: ms.kh0595@mail.ru

Цель исследования. Определить содержание электролитов в сыворотке крови в зависимости от степени тяжести анемии у детей с наследственными гемолитическими анемиями.

Материал и методы исследования. Под нашим наблюдением находилось 36 детей с наследственными гемолитическими анемиями в возрасте от 3 до 14 лет. В зависимости от пола распределили детей на девочек – 16 (44,5%) и мальчиков – 20 (55,5%) соответственно. Наблюдаемые дети с наследственными гемолитическими анемиями были разделены на 3 группы в зависимости от степени тяжести анемии. В момент поступления в клинику детям с наследственными гемолитическими анемиями было проведено полное комплексное обследование, которое включало в себя развернутый общий анализ крови, морфологию эритроцитов, биохимическое исследование крови (общий билирубин и его фракции), уровень электролитов в сыворотке крови K^+ , Na^+ , Ca^+ , Fe^+ , а также исследование костномозгового пунктата.

Результаты исследования и их обсуждение. Результаты исследования электролитов в сыворотке крови: у детей с наследственной гемолитической анемией лёгкой степени (14 больных) по сравнению с контрольной группой концентрация электролитов крови (K^+ , Na^+ , Ca^+ , Fe^+) были в пределах нормы. У детей с наследственной гемолитической анемией средней тяжести (12 больных) концентрация Fe^+ была незначительно выше, по сравнению с контрольной и с первой группой соответственно, а также отмечалось незначительное увеличение концентраций Na^+ , K^+ , Ca^+ по сравнению с показателями здоровых детей и детей с наследственной гемолитической анемией лёгкой степени. У детей с наследственной гемолитической анемией тяжёлой степени (10 больных) в результате развития гемолитического криза концентрация электролитов в сыворотке крови была значительно выше по сравнению с детьми контрольной группы и больными с наследственной гемолитической анемией лёгкой и средней тяжести соответственно.

Выводы. Проведённое исследование выявило значительные клинические изменения со стороны внутренних органов, а также выраженные метаболические нарушения в организме, вследствие хронической гемической гипоксии и нарушения электролитного состава крови.

Ключевые слова: наследственные гемолитические анемии, электролитный гомеостаз, гемолиз эритроцитов.

M.S. Khusenova, K.I. Ismailov

THE CONDITION OF ELECTROLYTE HOMEOSTASIS IN CHILDREN WITH HEREDITARY HEMOLYTIC ANEMIA

Department of Children's Diseases № 2, SEI «Avicenna Tajik State Medical University», Dushanbe, Tajikistan

Khusenova Manizha Sirojiddinovna – Aspirant of the Department of children's diseases № 2, SEI «Avicenna Tajik State Medical University», Dushanbe, Tajikistan tel: 918836969, E-mail: ms.kh0595@mail.ru

Objective. Determine the content of electrolytes in the blood serum depending on the severity of anemia in children with hereditary hemolytic anemia.

Material and methods. Observations were made on 36 children with hereditary hemolytic anemia (NGA) aged between 3 to 14 years. The distribution by gender was as follows: 16 girls (44.5%) and 20 boys (55.5%). The average age of the participants during the study was 9.5 ± 0.45 years. These children were categorized into three groups based on anemia severity. Primary school-aged children formed the majority, followed by preschoolers, with senior school-aged children being the least in number. Upon admission to the clinic, a thorough examination of each child was conducted, encompassing a detailed complete blood count, erythrocyte morphology, biochemical blood tests (measuring total bilirubin and its fractions), blood serum electrolyte levels (K^+ , Na^+ , Ca^{2+} , Fe^{2+}), and an analysis of bone marrow punctate.

Results and discussion. Electrolyte analysis yielded these findings: In children with mild HHA (14 patients), compared with the control group, the concentration of blood electrolytes (K^+ , Na^+ , Ca^{2+} , Fe^{2+}) were within the normal range. In children with moderate HHA (12 patients), the concentration of Fe^{2+} was slightly higher compared with the control and the first group, respectively, and there was also a slight increase in the concentrations of K^+ , Na^+ , Ca^{2+} compared with healthy children and children with mild HHA. In children with severe HHA (10 patients), as a result of the development of a hemolytic crisis, the concentration of electrolytes in the blood serum is significantly higher than K^+ , Na^+ , Ca^{2+} , Fe^{2+} compared with children in the control group K^+ , Na^+ , Ca^{2+} , Fe^{2+} and patients with mild and moderate, respectively.

Conclusion. The study revealed significant clinical changes in the internal organs, as well as pronounced metabolic disorders in the body, due to chronic hemic hypoxia and impaired blood electrolyte composition.

Keywords: hereditary hemolytic anemia, electrolyte homeostasis, erythrocyte hemolysis

Актуальность. Изучение особенностей течения наследственных гемолитических анемий (НГА) важна в детской гематологии, поскольку данное заболевание является актуальной в структуре заболеваний крови у детей младшего возраста и подростков. Согласно данным экспертов Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ) и ряда авторов, распространённость гемолитических анемий среди заболеваний крови составляет 5,7%, а среди анемий – 12%. Наследственные гемолитические анемии – это группа заболеваний, которых объединяет один признак – развитие гемолиза эритроцитов, которое возникает в результате нарушения структуры и строения мембраны эритроцитов, метаболизма ферментов в красных кровяных клетках, а также количественные и качественные дефекты в строении гемоглобина [2, 4].

Исходя из вышеуказанного, различают три разновидности наследственных гемолитических анемий: мембранопатии, энзимопатии и гемаглобинопатии. Перечисленные нами виды гемолитических анемий распространены среди людей из определенных этнических групп. Согласно современным сведениям, на сегодняшний день насчитывается приблизительно 20 видов ферментопатий, среди которых наиболее часто встречается гемолитическая анемия, связанная с дефицитом глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы (Г-6-

ФДГ), которое наследуется сцеплено с X-хромосомой по рецессивному типу наследования. Следует отметить, что дефект в структуре фермента глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы (Г-6-ФДГ) чаще встречается у людей проживающих в странах Средиземноморского края, в Латинской Америки и Африки. Наследственный микросфероцитоз, известный под названием болезни Минковского-Шоффара широко распространен у населения проживающих на территории стран Северной Европы с частотой 1 случай на 2500 населения [1]. По данным ВОЗ насчитывается около 70-80 млн носителей гена талассемии. Исследования последних лет выявило, что данной патологией болеют жители стран Средней Азии, Узбекистана, Азербайджана, Грузии, Армении, Закавказья (чаще встречается в Дагестане), а также в Южном Китае. Следует заметить, что при НГА возникает гемическая гипоксия, гиперкапния, нарушение концентрации ионов в сыворотке крови, перегрузка организма железом, которое приводит к нарушению метаболизма в клетках, что в свою очередь негативно влияет на жизнедеятельность различных органов и систем [5,6].

Нам известно, что этиопатогенез наследственных гемолитических анемий имеют отличия, однако у них единый клинический симптомокомплекс: анемия гиперрегенераторного характера, нарушение обмена

Таблица 1

**Распределение детей, больных НГА,
по возрасту и полу**

Возраст Пол	3-6 лет		7-11 лет		12-14 лет		Все- го
	Кол- во	%	Кол- во	%	Кол- во	%	
Мальчики	5	13,8	12	33,3	3	8,3	20
Девочки	4	11,1	11	30,5	1	2,8	16
Общее кол-во	9	24,9	23	63,8	4	11,1	36

Примечание: % - от общего количества больных.

билирубина (увеличение концентрации билирубина за счёт непрямой фракции), спленомегалия. Дифференциальную диагностику данного заболевания проводят со многими заболеваниями, в том числе и с теми которые связаны с нарушением обмена билирубина [7, 8].

Как известно, механизм развития гемолиза эритроцитов происходит из-за нарушения структуры и строения фосфолипидно-белковой мембраны эритроцитов. Что, в свою очередь, приводит к повышению проницаемости мембраны красных кровяных клеток и накоплению в их гиалоплазме избыточного количества осмотически активных веществ (K^+ , Na^+ , Ca^+ , Fe^+ и др.) это способствует гиперосмии цитозоля, в результате возникает гипергидратация и набухание эритроцитов. Осмотическая способность эритроцитов снижается, в результате дисбаланса электролитов крови плазмолемма красных кровяных клеток разрушается, развивается гемолиз.

Наследственные гемолитические анемии получили широкое распространение среди детского населения Республики Таджикистан, около 15 % населения являются носителями гена талассемии, поэтому изучение таких аспектов как состояние электролитного гомеостаза требует проведения дополнительных исследований и скрупулёзного изучения [3].

Цель исследования. Определить содержание электролитов в сыворотке крови в зависимости от степени тяжести анемии у детей с наследственными гемолитическими анемиями.

Материал и методы исследования. Под нашим наблюдением находилось 36 детей с НГА в возрасте от 3 до 14 лет, которым оказывалось стационарное лечение в отделении детской гематологии ГУ НМИЦ РТ «Шахраки Шифобахш». Среди исследуемых детей девочек было 16 (44,5%), а мальчиков – 20 (55,5%). Средний возраст детей в момент обследования составлял $9,5 \pm 0,45$ лет. Наблюдаемые дети с НГА были разделены на 3 группы в зависимости от степени тяжести анемии. Первую группу составили 14 (38,9%) детей с анемией лёгкой степени, вторую группу составили 12 (33,3%) детей с анемией средней тяжести и третью группу составляли 10 (27,8%) детей с анемией тяжёлой степени. Контрольную группу составили 15 здоровых детей, которые были приближены к исследуемым пациентам по возрасту и полу (средний возраст составлял $9,6 \pm 0,45$ лет). Дети младшего школьного возраста (23 (63,8%)) составляли основную массу, затем следовали дети дошкольного возраста - 9 (24,9%), а дети старшего школьного возраста составили незначительное количество (4 (11,1%)).

Диагноз устанавливался на основании анамнеза жизни ребёнка, объективного осмотра, оценки физического развития и лабораторных методов исследова-

ния. В момент поступления в клинику детям с НГА было проведено полное комплексное обследование, которое включало в себя развернутый общий анализ крови, морфологию эритроцитов, биохимическое исследование крови (общий билирубин и его фракции), уровень электролитов в сыворотке крови (K^+ , Na^+ , Ca^+ , Fe^{+3}) а также исследование костномозгового пунктата.

Материалом для исследования послужила сыворотка венозной крови. Электролиты в сыворотке крови определялись фотометрическим методом.

Полученные результаты обработаны с помощью пакета прикладных программ Statistica for Windows 8.0 (StatSoftInc., USA, 2008) и онлайн калькулятора для расчёта статистических критериев (<http://medstatistic.ru/calculators.html>). Количественные показатели представлены в виде $M \pm \sigma$, где M – среднее арифметическое и σ – стандартное отклонение. Для сравнения двух независимых групп исследования между собой использовали непараметрический критерий Манна-Уитни, для зависимых – критерий Уилкоксона. Множественные сравнения зависимых выборок проводили по ANOVA Фридмана, независимых – по H-критерию Крускала-Уоллиса. Различия считались статистически значимыми при $p < 0,05$.

Результаты исследования и их обсуждение. В ходе исследования, по распространённости, высокий процент выявляемости был у энзимопатии - дефицит глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы выявлялся у 18 (50%) детей, далее следовала гомозиготная β -талассемия (большая талассемия) - 10 (27,8%) детей, гетерозиготная β -талассемия (малая талассемия) - 7 (19,4%) и наследственный микросфероцитоз - 1 (2,8%). Учитывалась следующая закономерность при сборе анамнеза жизни ребёнка: 29 детей (80,6%) страдающих данной патологией, родились в родственном браке, а у 7 (19,4%) либо члены семьи, либо родственники имели наследственную гемолитическую анемию.

Наиболее частой жалобой у больных была выраженная слабость, следует отметить, что данный

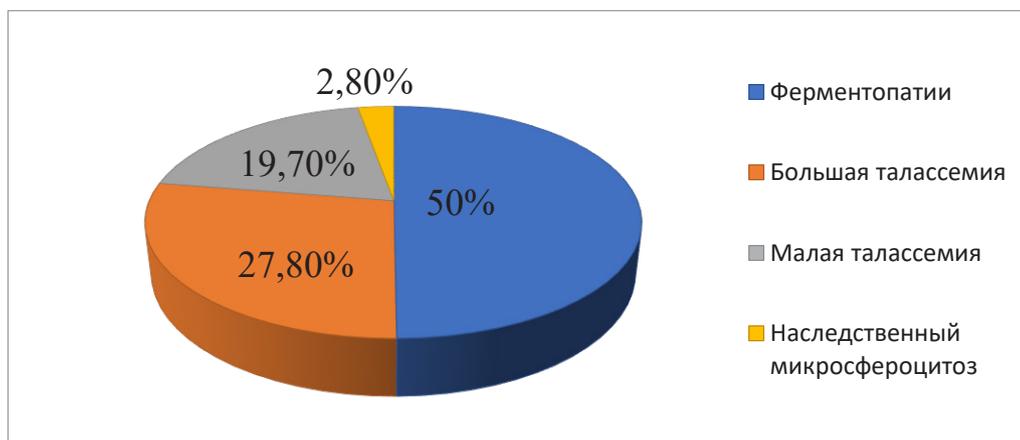


Рисунок 1. Распределение больных НГА по видам

симптом наблюдался у всех исследуемых детей. Далее по частоте встречаемости следовали жалобы на быструю утомляемость при незначительной нагрузке (86,2%), снижение аппетита (78,4%), головокружение (59,7%), шум в ушах (39,5%) и мелькание мушек перед глазами (22,6%). Бледность кожи и видимых слизистых оболочек наблюдалось у 75,1% детей, а желтушность кожи и склер глаз у 25,6% детей страдающих данным заболеванием, также встречалось значительное увеличение живота (32,5%) и тяжесть в подреберье (24,7%). Значительная гепатомегалия была выявлена у 12 (25,1%) пациентов, а спленомегалия – у 18 (33,4%) больных детей. При пальпации печень выступала на 5-11 см из-под края рёберной дуги, была плотной и незначительно болезненной, а селезёнка была увеличена на 7-12 см. Следует отметить, что из-за частых гемолитических кризов и неэффективной консервативной терапии 2 больным была проведена спленэктомия.

В результате объективного обследования нами выявлено, что у детей с талассемией характерно развитие таких стигм, как деформация черепа (башенный череп - 58,7%), сплюснутая переносица (41,3%), сужение щели глаз (37,4%), увеличение верхней

челюсти и готическое нёбо (29,2%), нарушением прикуса и аномалия зубов (крошение, частое поражение кариесом) (24,3%). А у детей с энзимопатией и с болезнью Минковского-Шоффара отчетливых стигм, кроме как уплощения переносицы, нами не обнаружено.

Лабораторные данные предоставили нам следующие изменения: в общем анализе крови выявлена анемия лёгкой степени у 14 больных (количество эритроцитов была в пределах $2,9-3,9 \times 10^{12}/л$, гемоглобин 90-110 г/л, цветовой показатель 0,7-0,8), у 12 больных выявлена анемия средней тяжести (количество эритроцитов составляло $2,3-3,3 \times 10^{12}/л$, гемоглобин 70-89 г/л, цветной показатель – 0,6-0,68), анемия тяжёлой степени отмечена у 10 больных (число эритроцитов составляло $1,7-2,7 \times 10^{12}/л$, гемоглобин 40-69 г/л, цветной показатель 0,5-0,69), а также у многих пациентов были выявлены нормобластоз, лейкопения, ретикулоцитоз, у больных с тяжёлой степенью анемии – тромбоцитопения, сдвиг лейкоформулы влево, ускорение СОЭ. Результаты биохимического исследования выявили повышение уровня общего билирубина у 38,5% обследованных детей за счёт непрямой фракции. Положительная реакция на

Таблица 2

Средняя концентрация электролитов в сыворотке крови у детей с НГА

Показатели	Na+ ммол/л	K+ ммол/л	Ca+ ммол/л	Fe+ мкмол/л
Контрольная группа здоровых детей (n=14)	140,1 ± 2,8	4,0 ± 0,07	2,1 ± 0,03	20,1 ± 0,03
Дети с НГА лёгкой степени (n=14)	148,1 ± 1,08 p1<0,05	4,1 ± 0,07 p1<0,05	2,0 ± 0,04 p1<0,05	21,8 ± 0,02 p1<0,05
Дети с НГА средней степени тяжести (n=12)	151,1 ± 0,09 p2<0,01	4,5 ± 0,05 p2<0,01	1,9 ± 0,06 p2<0,01	27,8 ± 1,02 p2<0,01
Дети с НГА тяжёлой степени (n=10)	154,1 ± 1,08 p3<0,001	5,2 ± 0,03 p3<0,001	1,6 ± 0,03 p3<0,001	30,8 ± 1,27 p3<0,001

Примечание: p - достоверность разницы показателей группы больных с НГА по сравнению с контрольной группой.

фермент глюкоза-6-фосфатдегидрогеназу оказалась у 50% больных детей. Стерильная пункция и исследование костномозгового пунктата выявило резкую гиперплазию эритроидного ростка, костномозговой пунктат – гиперрегенераторный. Количество красных кровяных клеток достигло 40%, число митозов красной крови 1,5-3%. В большинстве случаев отмечено сужение белого ростка. Обнаруживались явления эритрофагоцитоза.

Внутри клетки железо находится, в основном, в митохондриях, которая является составной частью дыхательных ферментов – цитохромов. Депо железа локализуется в костном мозге и печени в виде ферритина. Калий в виде калиевой соли гемоглобина увеличивает буферную ёмкость в эритроцитах. Натрий и кальций в клетках, в том числе и в красных кровяных клетках, встречается в небольшом количестве.

Результаты исследования электролитов в сыворотке крови: у детей с НГА лёгкой степени (14 больных), по сравнению с детьми контрольной группы, концентрация электролитов крови (K^+ , Na^+ , Ca^{2+} , Fe^{2+}) были в пределах нормы. У детей с НГА средней тяжести концентрация Fe^{2+} была незначительно выше и составляла $27,8 \pm 1,02$ мкмол/л, по сравнению с контрольной группой, где уровень был равен $20,1 \pm 0,03$ мкмол/л и с первой группой - $21,8 \pm 0,02$ мкмол/л соответственно. Также отмечалось незначительное увеличение концентраций Na^+ - $151,1 \pm 0,08$, K^+ - $4,5 \pm 0,05$, Ca^{2+} - $1,9 \pm 0,06$ по сравнению с показателями здоровых детей и детей с НГА лёгкой степени (Na^+ - $140,1 \pm 2,8$, K^+ - $4,0 \pm 0,07$, Ca^{2+} - $2,1 \pm 0,03$ и Na^+ - $148,1 \pm 1,08$, K^+ - $4,1 \pm 0,07$, Ca^{2+} - $2,0 \pm 0,04$). У детей с НГА тяжёлой степени (10 больных) в результате развития гемолитического криза концентрация электролитов в сыворотке крови значительно выше Na^+ - $154,1 \pm 3,08$, K^+ - $5,2 \pm 0,03$, Ca^{2+} - $1,6 \pm 0,03$, Fe^{2+} - $30,8 \pm 1,27$ мкмол/л по сравнению с детьми контрольной группы (Na^+ - $140,1 \pm 2,8$, K^+ - $4,0 \pm 0,07$, Ca^{2+} - $2,1 \pm 0,03$, Fe^{2+} - $20,1 \pm 0,03$) и больными с НГА лёгкой и средней тяжести соответственно. Полученные на основании проведённого исследования данные свидетельствуют о дисбалансе электролитов крови у данной категории больных.

Выводы. При тяжёлом течении наследственных гемолитических анемий с частыми гемолитическими кризами, наряду с хронической гемической гипоксией наблюдается нарушение электролитного гомеостаза приводящего к нарушению метаболизма в клетках различных органов и систем с развитием дистрофических изменений в них, а также наблюдается возрастающее нарастание сывороточного железа и ферритина в сыворотке крови с имбибицией их во всех тканевых структурах организма с развитием в них гемосидероза и гемохроматоза, что свидетельствует о проведении своевременной корригирующей

терапии, для восстановления гомеостаза внутренней среды организма.

ЛИТЕРАТУРА

(см. пп. 9-10 В REFERENCES)

1. Атрысан Т.Т. Клинико-лабораторный профиль наследственного сфероцитоза / Атрысан Т.Т. // Вестник Северо-Западного государственного университета им. И.И. Мечникова, - 2019. - Т 11, №1. - С. 65-79.
2. Богданов А.Н. Гемолитические анемии / А.Н. Богданов, В.И. Мазуров // Санкт-Петербургская медицинская академия последипломного образования, - 2011. - №3. - С. 107-113.
3. Давлатова С.Н. Морфофункциональные и цитохимические параллели при НГА у детей / С.Н. Давлатова // Вестник Авиценны, - 2017. - №1 - С. 68-72.
4. Исмаилов К.И. Состояние функции внешнего дыхания и кислотно-основного равновесия крови при наследственных гемолитических анемиях у детей / Исмаилов К.И. // Педиатрия и детская хирургия Таджикистана, - 2018. - №3 (39). - С. 43-45.
5. Нагорная Н.В. Гемолитические анемии у детей / Нагорная Н.В. и соавт. // Симпозиум №158, - 2013. - №8 - С. 175-180.
6. Мицура Е.Ф. Наследственные гемолитические анемии у детей: принципы диагностики и лечения / Е.Ф. Мицура, Л.И. Волкова // Проблемы здоровья и экологии, - 2013. - С. 25-29.
7. Мещерякова Л.М. Лабораторные возможности дифференциальной диагностики анемий / Мещерякова Л.М. и соавт. // Онкогематология, - 2015. - Т10. - С. 46-50.
8. Фирсова В.Н. Опыт иммунизации детей Краснодарского края с наследственными гемолитическими анемиями / Фирсова В.Н. и соавт. // Кубанский научный медицинский вестник, - 2017. - Т 24, №4. - С. 139-145.

REFERENCES

1. Atryasan T.T. Kliniko-laboratorynyy profil nasledstvennogo sferotsitoza [Clinical and laboratory profile of hereditary spherocytosis]. *Vestnik Severo-Zapadnogo gosudarstvennogo universiteta im. I.I. Mechnikova - Bulletin of the Northwestern State University named after I.I. Mechnikov*, 2019, Vol. 11, No. 1, pp. 65-79.
2. Bogdanov A.N. Gemoliticheskie anemii [Hemolytic Anemia]. *Sankt-Peterburgskaya meditsinskaya akademiya posle diplomnogo obrazovaniya - St. Petersburg Medical Academy of Postgraduate Education*, 2011, No. 3, pp. 107-113.
3. Davlatova S.N. Morfofunktsionalnye i tsitokhimiicheskie paralleli pri NGA u detey [Morphofunctional and cytochemical parallels in children with hereditary hemolytic anemia]. *Vestnik Avitsenny - Avicenna's Bulletin*, 2017, No. 1, pp. 68-72.
4. Ismailov K.I. Sostoyanie funktsii vneshnego dykhaniya i kislotno-osnovnogo ravnovesiya krovi pri nasledstvennykh gemoliticheskikh anemiyakh u detey [The state of the function of external respiration and the acid- base state of the blood with hereditary hemolytic anemia in children]. *Pediatriya i*

detskaya khirurgiya Tadjikistana – Pediatrics and pediatric surgery of Tajikistan, 2018, No. 3 (39), pp. 43-45.

5. Nagornaya N.V. Gemoliticheskie anemii u detey [Hereditary hemolytic anemia in children]. *Simpozium*, 2013, No. 158, pp. 175-180.

6. Mitsura E.F. Nasledstvennye gemoliticheskie anemii u detey: printsipy diagnostiki i lecheniya [Hereditary hemolytic anemia in children: diagnostic and treatment principles]. *Problemy zdorovya i ekologii – Problems of health and ecology*, 2013, pp. 25-29.

7. Meshcheryakova L.M. Laboratornye vozmozhnosti differentsialnoy diagnostiki anemiy [Laboratory capabilities for differential diagnosis of anemia]. *Onkohematologiya – Oncohematology*, 2015, Vol. 10, No. 2, pp. 46-50.

8. Firsova V.N. Opyt immunizatsii detey Krasnodarskogo kraya s nasledstvennymi gemoliticheskimi anemiyami [The experience of immunization of children of the Krasnodar territory with hereditary hemolytic anemia]. *Kubanskiy nauchnyy meditsinskiy vestnik – Kuban Scientific Medical Journal*, 2017, No. 24 (4), pp. 139-145.

ХУЛОСА

М.С. Хусенова, К.И. Исмоилов

ҲОЛАТИ ГОМЕОСТАЗИ ЭЛЕКТРОЛИТҲО ДАР КӮДАКОНИ ГИРИФТОРИ КАМХУНИИ ИРСИИ ГЕМОЛИТИКӢ

Мақсади таҳқиқот. Омӯзиши ҳолати гомеостази электролитҳо дар кӯдакони гирифтори камхунии ирсии гемолитикии.

Маводҳо ва усулҳои таҳқиқот. Мо 36 кӯдаки аз 3 то 14 соларо бо гирифтори камхунии ирсии гемолитикиро мушоҳида кардем. Дар вақти муоина синну соли миёнаи кӯдакони муоинашуда $8,6 \pm 0,45$ соларо ташкил мекард. Беморони муоинашудаи гирифтори камхунии гемолитикии ирси вобаста аз вазнинии камхунӣ ба 3 гурӯҳ тақсим карда шуданд. Аксарии

яти муоинашудагон кӯдакони синну соли мактаби ибтидоӣ, томактабӣ ва кӯдакони сини мактабии калон будаанд. Ҳангоми ворид шудан ба беморхона ҳамаи кӯдакони гирифтори камхунии ирсии гемолитикии аз муоинаи пурраи клиникӣ ва лабораторӣ, аз ҷумла ҳисобкунии пурраи хун, морфологияи эритроцитҳо, санҷишҳои биохимиявии хун (билирубини умумӣ ва фраксияҳои он, фореми гемоглобин, оҳани зардба, ферритин), сатҳи электролитҳои хун K^+ , Na^+ , Ca^{2+} , инчунин омӯзиши мағзи устухон гузаронида шудаанд.

Натиҷаҳои омӯзиш ва муҳокимаи онҳо. Ҳангоми муайян кардани электролитҳои хун тағироти зерин ошкор карда шудаанд: Дар кӯдакони гирифтори камхунии ирсии гемолитикии дараҷаи сабук (14 бемор) дар муқоиса бо гурӯҳи назоратӣ, миқдори электролитҳои хун (K^+ , Na^+ , Ca^{2+} , Fe^{2+}) дар ҳудуди муқаррарӣ будаанд. Дар кӯдакони дорой дараҷаи миёнаи камхунии ирсии гемолитикии (12 бемор) миқдори Fe^{2+} дар муқоиса бо гурӯҳи назоратӣ ва гурӯҳи яқум мутаносибан каме баландтар буд ва инчунин дар муқоиса бо миқдори Na^+ , K^+ , Ca^{2+} каме зиёд буд нисбатан ба кӯдакони солим ва кӯдакони гирифтори камхунии ирсии гемолитикии дараҷаи сабук. Дар кӯдакони гирифтори камхунии ирсии гемолитикии дараҷаи вазнин (10 бемор) дар натиҷаи рушди бӯҳрони гемолитикии, миқдори электролитҳо дар зардбаи хун Na^+ , K^+ , Ca^{2+} , Fe^{2+} нисбат ба кӯдакони гурӯҳи назоратӣ ва беморони гирифтори камхунии ирсии гемолитикии сабук ва миёна вазнин баландтар аст.

Хулоса. Тадқиқот вайроншавии гомеостази электролитҳои зардбаи хунро ва рушди гипоксияи музмини гемикӣ, ки сабаби вайроншавии қори узвҳои даруна гардид, маълум намуд.

Калимаҳои асосӣ: камхунии ирсии гемолитикии, гомеостази электролитҳо, гемолизи эритроцитҳо.

УДК: 618.1-089

doi: 10.52888/0514-2515-2023-358-3-84-91

Э.Х. Хушвахтова, С.Дж. Ниязова, М.Х. Курбанова, Г.У. Болиева, М.Н. Кармишева, Н.Т. Хақимова

АЛГОРИТМ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ МОЛОЧНЫХ ЖЕЛЁЗ У ЖЕНЩИН

ГУ Научно-исследовательский институт акушерства, гинекологии и перинатологии МЗ СЗН РТ

Ниязова Сайёра Джумаевна - научный сотрудник гинекологического отдела Института акушерства-гинекологии и перинатологии Республики Таджикистан; Тел.: +992901720088; Email: niyovasajera284@gmail.com

Цель исследования. Оценка эффективности алгоритма диагностики и лечения доброкачественных заболеваний молочных желёз у женщин.