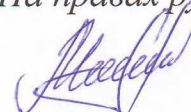


**ГОСУДАРСТВЕННОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ  
«ТАДЖИКСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ  
УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ АБУАЛИ ИБНИ СИНО»**

**УДК 616-053.2; 612.2; 616.155.194.18; 616.155.194.8**

*На правах рукописи*



**ХУСЕНОВА МАНИЖА СИРОДЖИДИНОВНА**

**СОСТОЯНИЕ ФУНКЦИИ ВНЕШНЕГО ДЫХАНИЯ И НЕКОТОРЫХ  
ПАРАМЕТРОВ ГОМЕОСТАЗА У ДЕТЕЙ С ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ И  
НАСЛЕДСТВЕННЫМИ ГЕМОЛИТИЧЕСКИМИ АНЕМИЯМИ**

**АВТОРЕФЕРАТ**

диссертации на соискание учёной степени  
кандидата медицинских наук по специальности

3.1.8. Педиатрия

**Душанбе – 2026**

Работа выполнена на кафедре детских болезней №2 ГОУ «Таджикский государственный медицинский университет им. Абуали ибни Сино» Министерства здравоохранения и социальной защиты населения Республики Таджикистан.

**Научный  
руководитель:**

**Исмоилов Комилджон Исроилович**  
доктор медицинских наук, профессор  
кафедры детских болезней №2 ГОУ  
«ТГМУ им. Абуали ибни Сино»

**Официальные  
оппоненты:**

**Зокиров Нурали Зоирович**  
доктор медицинских наук, профессор  
заведующий кафедрой педиатрии  
Академии постдипломного образования  
ФГБУ «ФНКЦ специализированных видов  
медицинской помощи и медицинских  
технологий ФМБА России»

**Абдуллаева Нодира Шомуратовна**  
доктор медицинских наук, доцент, старший  
научный сотрудник ГУ «Республиканский  
научно - клинический центр педиатрии и  
детской хирургии МЗ и СЗН РТ»

**Ведущая  
организация:**

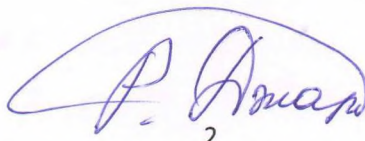
Самаркандский государственный медицинский  
университет Республики Узбекистан

Защита состоится «05» мая 2026 г. в «14<sup>00</sup>» часов на заседании диссертационного совета 6D.КОА-112 при ГОУ «Таджикский государственный медицинский университет имени Абуали ибни Сино». Адрес: 734026, Республика Таджикистан, г. Душанбе, ул. Сино 29-31. www.tajmedun.tj. (+992) 918724088.

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке ГОУ «Таджикский государственный медицинский университет имени Абуали ибни Сино».

Автореферат разослан «\_\_\_\_\_» \_\_\_\_\_ 2026 года.

**Учёный секретарь  
диссертационного совета  
к.м.н., доцент**



**Джамолова Р. Дж.**

## ВВЕДЕНИЕ

**Актуальность темы исследования.** В настоящее время анемия, особенно среди детского населения, рассматривается как одна из приоритетных проблем в сфере здравоохранения, затрагивающая как медицинские, так и социальные аспекты. По данным долгосрочного исследования ГББ за период трёх последних десятилетий установлено, что примерно 2 млрд людей по всему миру страдают анемией, данный факт подчёркивает глобальность проблемы в сфере здравоохранения. Согласно литературным источникам, в развивающихся странах распространённость анемии всё ещё остаётся высокой, в частности и в Республике Таджикистан. Так же стоит отметить, что в группе риска находятся дети грудного и дошкольного возраста, подростки, беременные женщины, что связано с физиологическими особенностями их организма. [7, с. 5-15; 8, с.116; 10, р. 15-31; 14, р. 627-639; 15, р.713-734].

Эпидемиологические сведения авторов свидетельствуют о том, что в структуре анемий на лидирующей позиции находится дефицит железа: «Дефицит железа (ДЖ) занимает первое место среди 38 наиболее распространенных заболеваний человека — им страдают более 3 млрд человек на Земле. Железодефицитная анемия составляет 90% всех анемий детского возраста». [1, с. 6]. А второе место авторы отводят: «Среди причин анемий в детском возрасте гемолитические анемии (ГА) по частоте распространения занимают второе место после железодефицитных» [5, с. 71].

Распространённость анемии варьирует не только между разными странами, но и в пределах одной страны, что обусловлено различиями в социально-экономических условиях. Кроме того, среди детского населения данная патология также характеризуется гендерными и половыми особенностями. [6, с. 62-66].

Вследствие анемии отмечается задержка физического и интеллектуального развития, снижается реактивность иммунной системы, тем самым ухудшая качество и продолжительность жизни населения, что оказывает серьёзное

влияние на национальное развитие страны, отражая актуальность изучения данной проблемы. [12, p. 1604-1614; 18, p. 116; 13, p. 12637; 16, p. 379-382].

Доказано, что кровь реализует гармоничную работу жёстких и пластичных величин гомеостаза, обеспечивая их перемещение, метаболизм и выведение из организма. На фоне анемии развивается гемическая гипоксия, а также отмечается нарушение метаболизма железа, который проявляется в виде недостаточности и перенасыщения в организме, приводя к дисфункции ряда органов и систем. Вышеуказанные патологические изменения при анемии, способствуют дезорганизации и дисбалансу в системе гомеостаза организма, включая нарушения кислотно-основного, ионного состава крови, а также процессов СРО липидов и протеинов. Последние выполняют ключевую функцию в управлении обменом углеводов, нуклеиновых кислот, белков и жиров, поддерживая энергоснабжение клеток и их способность к правильному функционированию и делению. Данные процессы, в свою очередь, оказывают системное влияние на организм, в частности и на дыхательную систему, поскольку лёгкие являются одним из органов поддерживающих баланс гомеостаза крови. [2, с. 15-22; 3, с. 16-20; 4, с. 20-26; 11, p. 301-317; 17, p. 369-401; 9, p. 1-6].

Таким образом, стоит отметить, что в нашей республике не проводились целенаправленные исследования функционального состояния внешнего дыхания и неимунного звена гомеостаза у детей с анемиями. Вместе с тем, имеются исследования, посвящённые изучению иммунного гомеостаза при данной патологии. Учитывая важность данной проблемы не только в диагностическом, но и в прогностическом отношении, поскольку даёт возможность снизить риски развития осложнений, ранней инвалидности и смертности среди детского населения - проведение данного исследования представляется особенно актуальным.

### **Степень научной разработанности изучаемой проблемы.**

Анемия до сих пор считается серьёзной проблемой в гематологии детского возраста и согласно данным ВОЗ, в основном у жителей развивающихся стран. Стоит отметить, что согласно сведениям зарубежных и отечественных авторов, в

странах Центральной Азии анемия сохраняет тенденцию к нарастанию числа больных, в том числе и в нашей республике. Клинические проявления анемии оказывает непосредственное, негативное воздействие на качество и на продолжительность жизни детского населения, затрагивая тем самым ключевые интересы охраны здоровья детей. В этой связи особую актуальность приобретает более детальное изучение параметров гомеостаза организма, в том числе дисфункции ионного, газового, кислотно-основного, процессов СРО и АОС, а также исследование дыхательной системы. Данные направления являются приоритетными проблемами для изучения в детской гематологии.

На современном этапе развития медицинской науки патогенез многих заболеваний рассматривается через призму мембранных нарушений, тем не менее, более углублённые механизмы, приводящие к формированию гипоксических состояний в клетках и тканях, являющихся иницирующим фактором патологических реакций и клинического проявления заболеваний, остаются фрагментарными и нуждаются в дальнейшем изучении. Особенно это касается анемий, при которых, согласно литературным данным, вопросы гипоксических изменений и их влияния на процессы метаболизма остаются малоизученными. Учитывая, что лёгкие играют ключевую роль в поддержании гомеостаза организма, исследование их функционального состояния при анемиях приобретает особую важность. Следует отметить, что в нашей республике исследования, направленные на оценку функционального состояния внешнего дыхания у детей с анемиями, не проводились, что определяет научную и практическую значимость данного направления.

Опираясь на релевантность, глобальность и последствия анемии, данная диссертационная работа может помочь в прогнозировании осложнений со стороны респираторной системы, а также улучшить качество и продолжительность жизни детей страдающих железодефицитной анемией и гемолитическими анемиями наследственного происхождения.

**Связь исследования с программами, научной тематикой.** Реализация представленной работы проводилась в рамках научно - исследовательского

направления кафедры детских болезней №2 ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино» (г. Душанбе, Республика Таджикистан). Тематика диссертации является фрагмент комплексного научного проекта кафедры, ориентированного на изучение состояния дыхательной системы и некоторых параметров гемостаза и гомеостаза у детей с различными соматическими заболеваниями (регистрационный код: 0119ТJ00999).

## **ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ИССЛЕДОВАНИЯ**

**Цель исследования.** Комплексно изучить функциональные показатели дыхательной системы в сочетании с оценкой маркёров неиммунных механизмов координации гомеостаза у пациентов детского возраста, имеющих железодефицитную и наследственные формы гемолитических анемий.

### **Задачи исследования:**

1. Изучить состояние функции внешнего дыхания у детей при ЖДА и НГА.
2. Оценить степень нарушений кислотно-основного и электролитного баланса крови у пациентов с ЖДА и НГА.
3. Исследовать содержание циклических нуклеотидов (цАМФ и цГМФ) у исследуемой группы детей.
4. Определить показатели биомаркеров ПОЛ и АОЗ у детей с рассматриваемыми анемиями.
5. Изучить эффективность применения антиоксидантной и метаболической терапии в составе базисного лечения у детей с указанными анемиями.

**Объект исследования.** Согласно установленной цели и задачам научного исследования было отобрано 160 детей, из которых 130 пациентов имели анемию (50,8% - ЖДА, а 49,2% - НГА) и были госпитализированы в гематологическое отделение детского возраста ГУ НМЦ РТ «Шифобахш». А оставшиеся 30 детей, составили контрольную группу, у которых по клинико-лабораторным критериям не выявили анемию, отраженных в амбулаторных картах (медицинская форма №024) детей, состоящих на учёте по месту жительства в ГУ Городского

Медицинского Центра здоровья №3 Республики Таджикистан. Дети из группы контроля были соответствующего возраста и пола с детьми, которые имели анемию.

**Предмет исследования.** Работа охватывает анализ литературных источников, клиническо-эпидемиологические сведения, методы выявления анемии, оценку функции внешнего дыхания, исследование электролитного баланса и кислотно-основного равновесия крови, изучение активности перекисного окисления липидов и состояния антиоксидантной защиты, динамику уровней циклических нуклеотидов, а также оценку результативности лечебно-профилактических вмешательств и их влияния на качество жизни детей, имеющих железодефицитную и наследственные формы анемий в период катамнеза.

**Научная новизна исследования.** В Республике Таджикистан впервые в данном направлении проведено комплексное исследование по изучению состояния функции внешнего дыхания и показателей неиммунного звена гомеостаза крови у детей с железодефицитной и гемолитическими анемиями наследственного происхождения.

Выявлено, что у пациентов с тяжёлой степенью ЖДА отмечается тенденция к снижению ФЖЕЛ, ОФВ<sub>1</sub>, значения, которых отражали нарушения вентиляционной способности лёгких умеренной степени. У детей со среднетяжёлой и тяжёлой степенью НГА значения спирометрических показателей ЖЕЛ, ФЖЕЛ, ОФВ<sub>1</sub> и ОФВ<sub>1</sub>/ФЖЕЛ соответствовали умеренному и выраженному нарушению вентиляционной способности лёгких по рестриктивному типу.

Наряду с этим, по мере уменьшения концентрации гемоглобина и красных кровяных клеток, у наблюдаемых пациентов с дефицитом железа и НГА среднетяжёлой и тяжёлой степени, выявили нарушение газообмена кислорода и углекислого газа, в виде уменьшения парциального давления кислорода ( $pO_2$ ) и нарастания парциального давления углекислоты ( $pCO_2$ ), что отразилась на сдвиг водородного показателя крови (рН), а также гидрокарбонатной части буферной системы в сторону закисления.

Кроме того, установлено, что по мере нарастания гипоксии, у больных со среднетяжёлой (НГА) и тяжёлой анемией (ЖДА и НГА) отмечали ускорение процессов свободно-радикального окисления (повышение концентрации МДА) и истощения резервов антиоксидантной системы организма (снижения уровней энзимного СОД и не энзимного АК ферментов), наряду с этим выявили уменьшение концентрации сиаловых кислот.

По итогам электролитного состава крови выявили разнонаправленные сдвиги, так у пациентов с железодефицитной анемией тяжёлой степени отмечали снижение концентрации натрия, кальция и фосфора в сыворотке, на фоне нарастания калия. А у больных с НГА тяжёлой степени установили, что концентрация натрия и калия повышаются, тогда как фосфор и кальций снижаются. Наряду с этим выявили дискоординацию в работе внутриклеточных модуляторов таких, как циклические аденозин- и гуанозинмонофосфат. Степень изменения вышеуказанных процессов была пропорциональна клиническим проявлениям анемии как дефицита железа, так и НГА.

Итоги результатов исследования, явились основанием для разработки антиоксидантной и метаболической коррекции на фоне адекватной базисной терапии как ЖДА, так и НГА.

Таким образом, в ходе проделанного исследования аргументировано, что сукцинат-содержащий препарат «Ремаксол» эффективен по отношению к ослаблению энергетического и оксидативного дисбаланса в клетках и тканях организма у исследуемых пациентов.

**Теоретическая и научно-практическая значимость исследования.** Анализ собранных данных позволил выявить, выраженные дисбалансы в концепции гомеостаза крови и параметрах лёгочной вентиляции у пациентов детского возраста с железодефицитной и наследственными формами анемий. Установленные особенности послужили стимулом для оптимизации лечебно-диагностических и профилактических алгоритмов, которые интегрированы в образовательной процесс кафедры детских болезней №2 и применяются на

практике в отделении гематологии детского возраста ГУ НМЦ РТ - «Шифобахш».

### **Положения, выносимые на защиту:**

1. Выявлено, что у детей с тяжёлой степенью ЖДА отмечается тенденция к снижению ФЖЕЛ,  $ОФВ_1$ , значения которых соответствовали нарушению вентиляционной способности лёгких умеренной степени. А у больных с НГА среднетяжёлой и тяжёлой степени параметры ФВД (ЖЕЛ, ФЖЕЛ,  $ОФВ_1$  и  $ОФВ_1/ФЖЕЛ$ ) продемонстрировали нарушения вентиляционной способности лёгких по рестриктивному типу умеренной и выраженной степени.

При ЖДА и НГА установлено, что показатели КОС крови ( $pH$ ,  $pO_2$ ,  $pCO_2$ ,  $BE$ ,  $HCO_3^-$ ) крови отражают наличие умеренной и тяжёлой гипоксии, а также указывают на развитие компенсаторного, частично компенсаторного, декомпенсированного метаболического и респираторно-метаболического ацидоза в зависимости от тяжести анемии (среднетяжёлой и тяжёлой).

2. Обнаружено, что по мере нарастания гипоксии, у больных с гемолитическими анемиями среднетяжёлой и тяжёлой степени, а также у детей с дефицитом железа тяжёлой формы, отмечали ускорение процессов ПОЛ и истощение резервов антиоксидантной системы организма, что выражалось в повышении концентрации МДА и снижении уровней энзимного (СОД) и не энзимного (АК) ферментов соответственно. Также выявили уменьшение концентрации сиаловых кислот.

В условиях гипоксии, ацидоза и окислительного криза у данной категории больных выявлены нарушения обменных процессов между электролитами на уровне клеточных мембран. В частности, при НГА тяжёлой степени наблюдали тенденцию к нарастанию натрия, калия при одновременном снижении кальция и фосфора. У больных с ЖДА тяжёлой степени отмечались гипонатриемия, гипокальциемия и снижение фосфора. Наряду с этим установили дисбаланс в работе внутриклеточных модуляторов: уменьшение концентрации циклического аденозинмонофосфата и увеличение гуанозинмонофосфата в зависимости от тяжести анемии.

**3.** На фоне выраженных нарушений вентиляционно-перфузионных процессов в лёгких, тяжёлой гипоксии, смешанном типе ацидоза, окислительном стрессе, электролитном дисбалансе и дискоординации обмена циклических нуклеотидов установлена эффективность назначения сукцинат-содержащего препарата «Ремаксол», который за счёт нормализации указанных патологических процессов ускорил улучшение состояния у данных пациентов.

**Степень достоверности результатов.** Достоверность полученных данных обеспечена достаточным объёмом обследованных пациентов с ЖДА и НГА, применением информативных и клинико-лабораторных методов и современными статистическими методами обработки результатов научной работы. Исследование сопровождалось публикацией научных статей в рецензируемых журналах ВАК при Президенте Республики Таджикистан и ВАК Российской Федерации, прошедших слепое рецензирование, что дополнительно подтверждает научную надёжность и объективность представленных данных.

**Соответствие диссертации паспорту научной специальности.** Диссертация соответствует паспорту ВАК при Президенте Республики Таджикистан по специальности 3.1.8. Педиатрия: подпунктам 3.1. Особенности роста физического, нервно-психического развития, состояния функциональных систем детей и подростков. 3.4. Клиника и лечение наследственных и врожденных болезней. 3.5. Внутренние болезни детей и подростков. Распространенность, этиология, патогенез, наследственные факторы, клиника, диагностика, лечение, профилактика, реабилитация.

**Личный вклад соискателя учёной степени в исследование.** Соискатель был непосредственно вовлечён во все основные этапы выполнения исследования, начиная от научно-информационного поиска, изучения литературных источников, подбора пациентов в соответствии с целью и задачами работы, разработки программы клинико-лабораторного обследования, статистической обработки до активного участия в проведении как функциональных, так и лабораторных исследований, результаты которых легли в

основу совместных с научным руководителем публикаций, в виде научных статей и тезисов.

**Апробация и реализация результатов диссертации.** Результаты исследования и ключевые научные положения диссертации были представлены на: ежегодных научно-практических конференциях молодых учёных и студентов с международным участием, (Душанбе, 2021, 2022, 2023 и 2024), научно-практической конференции НИИ АГ и ПТ «Акушерские кровотечения» (Душанбе, 2023), конференции ГУ Республиканского научно-клинического центра педиатрии и детской хирургии «Врождённые пороки развития и пути их решения» (Душанбе, 2023), 79-ой международной научно-практической конференции «Достижения фундаментальной, прикладной медицины и фармации» (Самарканд, 2025).

**Публикации по теме диссертации.** По материалам диссертации подготовлено 22 научные публикации, 5 из которых опубликованы в рецензируемых журналах, включённых в перечень изданий, рекомендованных ВАК при Президенте Республики Таджикистан и ВАК Российской Федерации.

**Структура и объём диссертации.** Диссертация занимает 154 страниц компьютерного текста включает разделы: введение, общая характеристика работы, обзор литературы, описание методов и объёма клинико-лабораторного обследования, результаты собственных исследований, обсуждения данных с сопоставлением с результатами отечественных и зарубежных авторов, выводы, теоретические и практические рекомендации, а также список литературы. Всего использовано 201 источников литературы, из которых 81 – русскоязычные, а 120 - англоязычные публикации. Иллюстративный материал представлен в виде 5 рисунков и 37 таблиц.

## **СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ**

В исследование были включены 130 детей в возрасте от 3 до 17 лет, находившихся на стационарном лечении в детском гематологическом отделении ГУ Национального медицинского центра Республики Таджикистан «Шифобахш» (НМЦ РТ). В общей выборке пациенты с железодефицитной

анемией (ЖДА) составили 66 (50,8%), с НГА - 64 (49,2%). Среди детей с ЖДА девочек было 37 (56,1%), мальчиков - 29 (43,9%). В группе НГА девочек было 28 (43,8%), мальчиков было 36 (56,3%).

Контрольную группу сформировали из 30 условно здоровых детей. Соматический статус и отсутствие клинически значимой патологии верифицировали по результатам комплексного клиничко-лабораторного обследования, отраженным в амбулаторной документации (медицинская форма № 024) по месту наблюдения в ГУ «Городской медицинский центр здоровья № 3» Республики Таджикистан. Все обследованные дети были распределены на 3 подгруппы в зависимости от степени тяжести анемии: лёгкую, среднетяжёлую и тяжёлую группы.

**Методы исследования.** Всем пациентам проводили: сбор анамнеза, общеклиническое обследование. Лабораторные исследования включали: гемограмму, биохимический анализ крови (с определением сывороточного железа, ферритина, ОБЛ), морфологию эритроцитов, электрофорез гемоглобина, тест на Г-6-ФДГ, исследование костного мозга. Функцию внешнего дыхания оценивали методом спирометрии у детей старше 5 лет с регистрацией показателей жизненной ёмкости легких (VC), форсированной жизненной ёмкости легких (FVC), объема форсированного выдоха за 1 секунду (FEV1), соотношения FEV1/FVC, средней объемной скорости выдоха на участке 25- 75% FVC (FEF25-75), пиковой скорости выдоха (PEF), а также максимальных объемных скоростей на уровнях 25% и 50%. Анализ кислотно-основного и электролитного баланса крови ( $pO_2$ ,  $pCO_2$ ,  $HCO_3^-$ , pH, BE,  $Ca^{2+}$ ,  $K^+$ ,  $Na^+$ , P). Интенсивность перекисного окисления липидов и состояние антиоксидантной защиты оценивали по уровням малонового диальдегида и активности супероксиддисмутазы в сыворотке крови. Дополнительно определяли содержание ферментных антиоксидантов и сиалосодержащих компонентов сыворотки (аскорбиновая кислота, сиаловые кислоты). Методом иммуноферментного анализа (ИФА) определяли уровни циклических нуклеотидов (цАМФ и цГМФ).

Статистическую обработку результатов проводили с использованием пакета прикладных программ Statistica 13.5 (TIBCO Software Inc., США). Проверку на нормальность распределения количественных признаков выполняли с помощью критерия Шапиро–Уилка. При нормальном распределении данные представляли в виде среднего арифметического значения и стандартного отклонения ( $M \pm SD$ ), при отклонении от нормального распределения - в виде медианы и интерквартильного размаха ( $Me [Q_1; Q_3]$ ). Силу и направление корреляционных взаимосвязей оценивали по коэффициенту корреляции Пирсона; интерпретацию проводили в соответствии со шкалой Чеддока. Различия и корреляционные зависимости считали статистически значимыми при уровне  $p < 0,05$ .

## РЕЗУЛЬТАТЫ СОБСТВЕННЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ

Результаты гемограммы обследованных детей с ЖДА. (Таблицы 1).

**Таблица 1 - Показатели красной крови детей с ЖДА ( $Me[Q_1;Q_3]$ )**

Параметры красной крови	Контрольная группа (n =30)	Железодефицитная анемия			P (df=3)
		Лёгкая степень (n =20)	Среднетяжёлая степень (n =24)	Тяжёлая степень (n =22)	
Эритроциты ( $10^{12}/л$ )	4,0 [3,9; 4,1]	3,7 [3,7; 3,8] $p_1 = 0,021$	3,0 [2,7; 3,1] $p_1 < 0,001$ $p_2 = 0,040$	2,0 [1,9; 2,0] $p_1 < 0,001$ $p_2 < 0,001$ $p_3 = 0,031$	<b>&lt;0,001</b>
Гемоглобин (г/л)	123,0 [120,0; 125,0]	109,0 [108,0; 110,5] $p_1 = 0,011$	83,0 [75,0; 87,0] $p_1 < 0,001$ $p_2 = 0,049$	60,0 [52,0; 68,0] $p_1 < 0,001$ $p_2 < 0,001$ $p_3 = 0,038$	<b>&lt;0,001</b>
MCV (фл)	76,0 [75,0; 77,0]	71,5 [70,0; 72,0] $p_1 = 0,011$	66,0 [64,0; 68,0] $p_1 < 0,001$ $p_2 > 0,05$	53,0 [50,0; 55,0] $p_1 < 0,001$ $p_2 < 0,001$ $p_3 = 0,032$	<b>&lt;0,001</b>
MCH (пг)	26,5 [25,0; 27,0]	22,0 [21,0; 22,0] $p_1 = 0,010$	18,0 [18,0; 19,0] $p_1 < 0,001$ $p_2 > 0,05$	15,0 [14,0; 16,0] $p_1 < 0,001$ $p_2 < 0,001$ $p_3 = 0,039$	<b>&lt;0,001</b>

Примечание: p – достоверность различий между всеми группами (по критерию Крускала-Уоллиса); post-hoc:  $p_1$  – статистически значимое отличие по сравнению с контрольной группой;  $p_2$  – в сравнении с лёгкой формой ЖДА;  $p_3$  – различия относительно группы с ЖДА средней степени тяжести (post-hoc – по критерию Данна).

По итогам лабораторных данных у наблюдаемых детей с ЖДА диагностирована гипохромная анемия тяжёлой, среднетяжёлой и лёгкой степени.

Данные гемограммы детей с НГА отражены в Таблице 2 и 3.

**Таблица 2 - Показатели красной крови детей с НГА (Ме [Q1; Q3])**

Параметры Красной крови	Контрольная группа (n =30)	Дети НГА			P (df=3)
		Лёгкая степень (n =20)	Среднетяжёлая степень (n =21)	Тяжёлая степень (n =23)	
<b>Эритроциты (10<sup>12</sup>/л)</b>	4,0 [3,9; 4,1]	3,1 [3,0; 3,2] p <sub>1</sub> =0,009	2,1 [2,0; 2,1] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> =0,036	1,9 [1,8; 2,0] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> <0,001 p <sub>3</sub> >0,05	<b>&lt;0,001</b>
<b>Гемоглобин (г/л)</b>	123,0 [120,0; 125,0]	100,0 [96,5; 107,5] p <sub>1</sub> =0,009	74,0 [71,0; 83,0] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> >0,05	55,0 [48,0; 58,0] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> <0,001 p <sub>3</sub> =0,045	<b>&lt;0,001</b>
<b>Ретикулоциты (%)</b>	0,6 [0,6; 0,6]	0,8 [0,8; 0,8] p <sub>1</sub> >0,05	1,4 [1,0; 1,8] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> =0,041	4,8 [4,6; 5,8] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> <0,001 p <sub>3</sub> =0,041	<b>&lt;0,001</b>

Примечание: p – достоверность различий между всеми группами (по критерию Крускала-Уоллиса); post-hoc: p<sub>1</sub> – отличие по сравнению с контрольной группой; p<sub>2</sub> – в сравнении с лёгкой формой НГА; p<sub>3</sub> – различия относительно группы с НГА средней степени тяжести (post-hoc – по критерию Данна).

**Таблица 3 - Эритроцитарные индексы детей с НГА (Ме [Q1; Q3])**

Эр. Индексы	Контрольная группа (n =30)	НГА (Бета-талассемия) (n =40)	P	НГА (Г-6-ФДГ) (n =23)	P <sub>1</sub>
<b>MCV (фл)</b>	76,0 [75,0; 77,0]	55,5 [51,0; 60,0]	<0,001	76,0 [75,0; 78,0]	<b>&gt;0,05</b>
<b>MCH (пг)</b>	26,5 [25,0; 27,0]	14,0 [13,0; 15,0]	<0,001	27,0 [26,0; 28,0]	<b>&gt;0,05</b>

Примечание: p и p<sub>1</sub> – отражают статистически значимое отличие исследуемой группы от контрольной, рассчитанный по методу Манна-Уитни.

Методом спирометрии оценивали функцию внешнего дыхания у 130 наблюдаемых детей, среди которых 51 имели ЖДА, 53 НГА, а 26 обследованных детей были из группы контроля (Таблица 4).

**Таблица 4 - Параметры ФВД у детей с ЖДА до лечения (Ме [Q1; Q3])**

Параметр	Контрольная группа (n =26)	Железодефицитная анемия			P (df =3)
		Лёгкая степень (n =20)	Среднетяжёлая степень (n =17)	Тяжёлая степень (n =14)	
<b>ЖЕЛ (%)</b>	87,6 [86,8; 88,2]	86,0 [84,9; 87,1] p <sub>1</sub> >0,0125*	84,5 [82,8; 86,0] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> >0,05	83,9 [83,0; 85,0] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> >0,0125* p <sub>3</sub> >0,05	<b>&lt;0,001</b>
<b>ФЖЕЛ (%)</b>	86,9 [85,8; 88,7]	85,2 [84,4; 85,9] p <sub>1</sub> >0,05	83,6 [82,9; 84,0] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> >0,05	78,6 [78,0; 79,1] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> <0,001 p <sub>3</sub> >0,05	<b>&lt;0,001</b>
<b>ОФВ<sub>1</sub> (%)</b>	86,6 [85,6; 87,6]	85,4 [84,1; 86,5] p <sub>1</sub> >0,05	83,0 [82,2; 83,5] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> >0,0125*	78,3 [77,9; 79,0] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> <0,001 p <sub>3</sub> >0,05	<b>&lt;0,001</b>
<b>ОФВ<sub>1</sub>/ФЖЕЛ (%)</b>	93,5 [92,2; 94,6]	91,6 [90,5; 93,3] p <sub>1</sub> >0,05	90,0 [89,5; 91,1] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> >0,05	89,3 [88,5; 89,6] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> <0,001 p <sub>3</sub> >0,05	<b>&lt;0,001</b>

Примечание: значение p свидетельствует о статистической значимости различий, выявленных при сравнении всех групп по критерию Крускала-Уоллиса; post-hoc: p<sub>1</sub> – по отношению к контрольной группе; p<sub>2</sub> – в сравнении с показателями у детей с лёгкой формой ЖДА; p<sub>3</sub> – различия по сравнению с ЖДА средней степени тяжести. (post-hoc по критерию Данна; \* - учитывая поправку Бонферрони для post-hoc, α =0,0125).

Таким образом, данные ФВД у детей с дефицитом железа демонстрируют тенденцию к снижению показателей ФЖЕЛ, ОФВ<sub>1</sub> у наблюдаемых с анемией средней степени, в то время как у больных с тяжёлой степенью эти показатели ниже должных величин, что свидетельствует о формировании умеренного снижения вентиляционной способности лёгких у больных данной группы.

Наблюдаемым детям с наследственными формами гемолитических анемий, вышеперечисленные параметры ФВД также оценивали в различных режимах – при спокойном дыхании и на фоне форсированной вентиляции.

Полученные данные продемонстрировали достоверные отличия респираторных показателей между сравниваемыми группами (Таблица 5).

**Таблица 5 - Параметры ФВД у детей с НГА до лечения (Ме [Q1; Q3])**

Параметр	Контрольная группа (n =26)	Дети с НГА			P (df =3)
		Лёгкая степень (n =18)	Среднетяжёлая степень (n =15)	Тяжёлая степень (n =20)	
<b>ЖЕЛ (%)</b>	87,6 [86,8; 88,2]	82,1 [81,0; 83,4] p <sub>1</sub> =0,011	74,7 [73,1; 79,3] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> >0,05	58,8 [56,7; 64,1] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> <0,001 p <sub>3</sub> >0,05	<b>&lt;0,001</b>
<b>ФЖЕЛ (%)</b>	86,9 [85,8; 88,7]	81,1 [80,4; 82,0] p <sub>1</sub> =0,011	76,3 [75,1; 77,7] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> >0,05	59,6 [57,7; 68,5] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> <0,001 p <sub>3</sub> >0,05	<b>&lt;0,001</b>
<b>ОФВ<sub>1</sub> (%)</b>	86,6 [85,6; 87,6]	81,8 [80,7; 83,0] p <sub>1</sub> =0,011	77,2 [76,0; 78,5] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> >0,05	60,6 [58,7; 69,8] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> <0,001 p <sub>3</sub> >0,05	<b>&lt;0,001</b>
<b>ОФВ<sub>1</sub>/ФЖЕЛ (%)</b>	93,5 [92,2; 94,6]	94,8 [93,6; 95,5] p <sub>1</sub> >0,05	97,0 [96,0; 97,7] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> >0,0125*	106,1 [103,3; 110,8] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> <0,001 p <sub>3</sub> >0,05	<b>&lt;0,001</b>

Примечание: значение p отражает статистическую значимость различий между всеми группами согласно критерию Крускала-Уоллиса; post-hoc: p<sub>1</sub> – по отношению к контрольной группе; p<sub>2</sub> – в сравнении с показателями у детей с лёгкой формой НГА; p<sub>3</sub> – различия по сравнению с НГА средней степени тяжести. (post-hoc по критерию Данна; \* - учитывая поправку Бонферрони для post-hoc, α =0,0125).

У больных с НГА среднетяжёлой и тяжёлой степени параметры ФВД показали нарушение вентиляционной способности лёгких по рестриктивному (ограничительному) типу умеренной и выраженной степени.

Проведённый анализ кислотно-основного состояния крови продемонстрировал наличие статистически достоверных и клинически значимых отклонений данных показателей у наблюдаемых детей с анемией по сравнению с контрольной группой (Таблица 6 и 7).

Стоит отметить, что результаты исследования подтверждают роль анемии в причинах развития метаболического ацидоза несмотря на то, что этиопатогенетические факторы, приводящие к ЖДА и НГА различны.

**Таблица 6 - Показатели КОС до лечения у детей с ЖДА (M±SD)**

Параметры КОС	Контрольная (n =20)	Железодефицитная анемия			p (df =3)
		Лёгкая степень (n =10)	Среднетяжёлая степень (n =20)	Тяжёлая степень (n =20)	
pH	7,35±0,00	7,36±0,01 p <sub>1</sub> >0,05	7,35±0,00 p <sub>1</sub> >0,05 p <sub>2</sub> =0,002	7,33±0,01 p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> <0,001 p <sub>3</sub> <0,001	<0,001
pCO <sub>2</sub> мм.рт.ст.	36,4±1,3	38,1±0,6 p <sub>1</sub> >0,0125*	42,3±1,8 p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> <0,001	48,3±1,5 p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> <0,001 p <sub>3</sub> <0,001	<0,001
HCO <sub>3</sub> <sup>-</sup> ммоль/л	23,2±1,3	22,1±0,9 p <sub>1</sub> >0,0125*	18,1±0,7 p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> <0,001	16,1±0,7 p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> <0,001 p <sub>3</sub> <0,001	<0,001

Примечание: значение p отражает статистическую значимость различий между всеми группами определённый методом однофакторного дисперсионного анализа (One-way ANOVA); post-hoc: p<sub>1</sub> – по отношению к контрольной группе; p<sub>2</sub> – в сравнении с показателями у детей с лёгкой формой ЖДА; p<sub>3</sub> – отличия по сравнению с ЖДА средней степени тяжести. (post-hoc по критерию Данна; \* - учитывая поправку Бонферрони для post-hoc, α =0,0125).

**Таблица 7 - Показатели КОС до лечения у детей с НГА (M±SD)**

Параметры КОС	Контрольная (n =20)	Дети с НГА			p (df =3)
		Лёгкая степень (n =10)	Среднетяжёлая степень (n =20)	Тяжёлая степень (n =20)	
pH	7,35±0,00	7,35±0,00 p <sub>1</sub> >0,05	7,32±0,01 p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> <0,001	7,28±0,01 p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> <0,001 p <sub>3</sub> <0,001	<0,001
pCO <sub>2</sub> мм.рт.ст.	36,4±1,3	38,5±0,8 p <sub>1</sub> >0,0125*	44,9±1,8 p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> <0,001	51,6±2,2 p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> <0,001 p <sub>3</sub> <0,001	<0,001
HCO <sub>3</sub> <sup>-</sup> ммоль/л	23,2±1,3	22,5±0,8 p <sub>1</sub> >0,05	17,0±0,6 p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> <0,001	14,7±0,7 p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> <0,001 p <sub>3</sub> <0,001	<0,001

Примечание: уровень p указывает на достоверность различий между всеми группами выявленный методом однофакторного дисперсионного анализа (One-way ANOVA\*- по критерию Крускала-Уоллиса); post-hoc: p<sub>1</sub> – относительно группы контроля; p<sub>2</sub> – отличие от показателей с лёгкой формой НГА; p<sub>3</sub> – достоверность различий с НГА средней степени тяжести. (post-hoc по критерию Данна; \* - учитывая поправку Бонферрони для post-hoc, α =0,0125).

В ходе настоящего исследования были получены данные о электролитном балансе, указывающие на изменения концентраций натрия и калия, а также кальция и фосфора в сыворотке крови у детей с анемиями. У больных со

среднетяжёлой формой анемии отмечалась динамика к убыванию уровня натрия ( $134,0 \pm 1,3$  ммоль/л), приближённого к нижней границе физиологической нормы, при этом показатели калия ( $4,1 [3,7; 4,7]$  ммоль/л) оставались в норме. Что касается кальция и фосфора - у этой группы пациентов их уровни также находились у нижней границы допустимых значений. У детей с дефицитом железа тяжёлой степени выявили гипонатриемию ( $130,4 \pm 0,8$  ммоль/л), гипокальцемию ( $1,0 [1,0; 1,1]$  ммоль/л), гипофосфатемию ( $0,90 [0,89; 0,91]$  ммоль/л) выраженной степени, обусловленные более глубокими нарушениями метаболической регуляции в условиях тяжёлой тканевой гипоксии.

Дети, которые имели НГА средней тяжести уровень натрия ( $140,8 \pm 1,7$  ммоль/л) и калия ( $4,5 [4,1; 4,8]$  ммоль/л) у них оставались в границах допустимых физиологических норм, тогда как показатели кальция ( $1,8 [1,7; 1,8]$  ммоль/л) и фосфора ( $0,68 [0,65; 0,70]$  ммоль/л) были снижены, что детерминировано тканевым ацидозом и компенсаторным перераспределением ионов. Концентрация натрия ( $144,7 \pm 0,8$  ммоль/л) и калия ( $5,2 [5,0; 5,3]$  ммоль/л) у детей с тяжёлым течением оставались на уровне верхних допустимых значений, при одновременном снижении кальция ( $0,8 [0,7; 0,8]$  ммоль/л) и фосфора ( $0,65 [0,61; 0,68]$  ммоль/л), в результате значимого истощения буферных систем и нарушении остеотропного обмена.

Исследование циклических нуклеотидов проведено среди 100 детей (40 ЖДА, 40 НГА, 20 здоровые дети). У больных с ЖДА средней степени тяжести концентрация цАМФ составила  $9,6 [9,3; 10,1]$  нмоль/л, что было статистически выше по сравнению с показателями при тяжёлой анемии ( $p_2 < 0,001$ ), однако оставалась достоверно ниже контрольных значений ( $p_1 < 0,001$ ). Уровень цГМФ в этой группе находился на уровне  $6,20 [6,11; 6,49]$  нмоль/л и существенно не отличался от значений, зарегистрированных при тяжёлой анемии ( $p_2 > 0,05$ ). У детей, с тяжёлой формой ЖДА, было зафиксировано выраженное уменьшение концентрации цАМФ до  $8,9 [8,6; 9,1]$  нмоль/л ( $p < 0,001$ ) и параллельно выявлено повышение уровня цГМФ до  $6,85 [6,39; 7,17]$  нмоль/л ( $p < 0,001$ ) (Таблица 8).

**Таблица 8 - Показатели цАМФ и цГМФ у детей с ЖДА (Ме [Q1; Q3])**

Показатель	Контрольная (n =20)	Железодефицитная анемия		P (df =2)
		Среднетяжёлая степень (n =20)	Тяжёлая степень (n =20)	
цАМФ нмоль/л	14,6 [13,8; 15,0]	9,6 [9,3; 10,1] p <sub>1</sub> <0,001	8,9 [8,6; 9,1] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> <0,001	<0,001
цГМФ нмоль/л	4,15 [3,50; 4,70]	6,20 [6,11; 6,49] p <sub>1</sub> <0,001	6,85 [6,39; 7,17] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> >0,05	<0,001
цАМФ/цГМФ	3,35 [3,05; 4,20]	1,50 [1,50; 1,55] p <sub>1</sub> <0,001	1,20 [1,15; 1,35] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> =0,002	<0,001

Примечание: p показатель статистической значимости различий между всеми группами по критерию Крускала-Уоллиса; post-hoc: p<sub>1</sub> – достоверные отличия от контроля; p<sub>2</sub> – различия между ЖДА средней и тяжёлой степени, определённых по критерию Данна.

У детей, имеющих гемолитическую анемию наследственного происхождения тяжёлой степени соотношение цАМФ/цГМФ составило 0,60 [0,50; 0,70]. Наряду с этим, наблюдалась тенденция к снижению уровня цАМФ 5,9 [5,3; 6,3] нмоль/л, а цГМФ – напротив, был повышен до 9,35 [8,45; 10,25] нмоль/л. У больных с НГА средней степени тяжести наблюдалась сходная динамика: значения цАМФ составили 6,3 [5,5; 7,2] нмоль/л, а цГМФ - 9,24 [8,05; 10,01] нмоль/л, что достоверно отличалось от контрольных значений (p<sub>1</sub> <0,001) (Таблица 9).

**Таблица 9 - Показатели цАМФ и цГМФ у детей с НГА (Ме [Q1; Q3])**

Показатель	Контрольная (n =20)	Дети с НГА		P (df =2)
		Среднетяжёлая степень (n =20)	Тяжёлая степень (n =20)	
цАМФ нмоль/л	14,6 [13,8; 15,0]	6,3 [5,5; 7,2] p <sub>1</sub> <0,001	5,9 [5,3; 6,3] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> >0,05	<0,001
цГМФ нмоль/л	4,15 [3,50; 4,70]	9,24 [8,05; 10,01] p <sub>1</sub> <0,001	9,35 [8,45; 10,25] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> >0,05	<0,001
цАМФ/цГМФ	3,35 [3,05; 4,20]	0,65 [0,60; 0,75] p <sub>1</sub> <0,001	0,60 [0,50; 0,70] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> >0,05	<0,001

Примечание: p показатель статистической значимости различий между всеми группами по критерию Крускала-Уоллиса; post-hoc: p<sub>1</sub> – достоверные отличия от контроля; p<sub>2</sub> – различия между НГА средней и тяжёлой степени, определённых по критерию Данна.

Для изучения состояния ПОЛ определяли уровень малонового диальдегида, а для АОС - антиоксиданты (СОД и АК). Определили также уровень СК. Так у пациентов с ЖДА среднетяжёлой (1,03 [0,98; 1,10] мкмоль/л) и тяжёлой (1,45 [1,30; 1,81] мкмоль/л) степени - умеренное и выраженное увеличение МДА (Таблица 10).

**Таблица 10 - Уровень МДА у детей с ЖДА (Ме [Q1; Q3])**

Показатель	Контрольная (n =20)	Железодефицитная анемия		P (df =2)
		Среднетяжёлая степень (n =20)	Тяжёлая степень (n =20)	
МДА мкмоль/л	0,58 [0,47; 0,64]	1,03 [0,98; 1,10] p <sub>1</sub> <0,001	1,45 [1,30; 1,81] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> =0,003	<0,001

Примечание: уровень p указывает на достоверность различий между всеми группами (по критерию Крускала-Уоллиса); post-hoc: p<sub>1</sub> – относительно группы контроля; p<sub>2</sub> – отличие от показателей с тяжёлой формой ЖДА (post-hoc с применением критерия Данна).

А также выявили умеренное (СОД (15,2 [14,8; 15,6] Ед/мл; АК - 51,4 [49,5; 54,0] ммоль/л) и выраженное (СОД - 9,5 [8,9; 9,8] Ед/мл; АК - 45,5 [43,9; 47,5] ммоль/л) снижение не- и ферментных антиоксидантов, кроме того, и уменьшение концентрации сиаловых кислот (с тяжёлой степенью ЖДА - 0,93 [0,89; 1,03] ммоль/л, со среднетяжёлой степенью - 1,23 [0,96; 1,40] ммоль/л).

Схожие данные получены у детей с наследственными формами гемолитических анемий: при НГА среднетяжёлой и тяжёлой степени значения МДА составили 2,13 [2,10; 2,20] мкмоль/л и 3,10 [2,95; 3,13] мкмоль/л (Таблица 11).

**Таблица 11 - Уровень МДА у детей с НГА (Ме [Q1; Q3])**

Показатель	Контрольная (n =20)	Дети с НГА		P (df =2)
		Среднетяжёлая степень (n =20)	Тяжёлая степень (n =20)	
МДА мкмоль/л	0,58 [0,47; 0,64]	2,13 [2,10; 2,20] p <sub>1</sub> <0,001	3,10 [2,95; 3,13] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> <0,001	<0,001

Примечание: уровень p указывает на достоверность различий между всеми группами (по критерию Крускала-Уоллиса); post-hoc: p<sub>1</sub> – относительно группы контроля; p<sub>2</sub> – отличие от показателей с тяжёлой формой НГА (post-hoc с применением критерия Данна).

У детей с тяжёлой формой анемии зарегистрированы минимальные значения как ферментативного (СОД - 7,2 [7,1; 7,6] Ед/мл), так и неферментативного (АК - 39,3 [38,9; 39,7] ммоль/л) звена АОЗ, а у пациентов со средней тяжестью анемии наблюдалось умеренное уменьшение антиоксидантов: уровень СОД составил - 9,5 [8,9; 9,8] Ед/мл, АК - 45,5 [43,9; 47,5] ммоль/л, что указывает на менее интенсивное, но уже формирующееся несоответствие между выраженностью прооксидантных процессов и возможностями их биохимической нейтрализации. Наименьшая концентрация СК отмечена в группе с НГА тяжёлой степени - 0,60 [0,57; 0,64] ммоль/л, по сравнению со среднетяжёлой - 0,80 [0,74; 0,88] ммоль/л и контрольной - 1,83 [1,80; 1,90] ммоль/л групп, ( $p < 0,001$ ).

Таким образом, оба типа анемий сопровождаются выраженными нарушениями оксидативного баланса, при значительном снижении уровня гемоглобина. Однако наследственные формы гемолитических анемий характеризуются более глубокими реакциями дестабилизации окислительно-антиоксидантной системы.

Согласно данным международных и отечественных клинических протоколов по ведению пациентов с ЖДА, базисной терапией считается применение железосодержащих препаратов в сочетании с рациональной коррекцией пищевого рациона. В случае гемолитических анемиях наследственного происхождения терапевтическая тактика предусматривает использование хелаторных средств и гормональной терапии при наличии соответствующих показаний. Наряду с этим, при обоих вариантах анемий - как при ЖДА, так и при НГА – протоколами допускается проведение гемотрансфузионной терапии по жизненным показаниям. Дополнительно, в рамках комплексного подхода, клиническими документами обоснована целесообразность назначения метаболической терапии при данных видах анемий. При ЖДА, детям в качестве этиотропной терапии назначали препараты железа. У больных с НГА в качестве хелаторной терапии применяли десферал (дерефоксамин), с учётом клинико-лабораторных данных. Гемотрансфузию

проводили строго по жизненным показаниям. С учётом вышесказанных нарушений обследованным больным в качестве метаболической коррекции назначили инфузионный, сукцинат-содержащий препарат ремаксол, что способствовало ускорению ликвидации проявлений гемической гипоксии, а также сбалансировало процессы (кислотно-основного, электролитного состава крови, а также внутриклеточных модуляторов цАМФ и цГМФ, системы ПОЛ и АОС), поддерживающие в организме постоянство внутренней среды (Таблица 12).

**Таблица 12 - Динамика нарастания гемоглобина, эритроцитов, СЖ, ФР у детей с ЖДА (Ме [Q1; Q3])**

Показатель	Железодефицитная анемия среднетяжёлой степени		Железодефицитная анемия тяжёлой степени		P
	До лечения	После лечения	До лечения	После лечения	
<b>Гемоглобин (г/л)</b>	83,0 [75,0; 87,0]	122,0 [120,0; 123,0]	60,0 [52,0; 68,0]	120,5 [120,0; 122,0]	<b>&lt;0,001</b>
<b>Эритроциты (10<sup>12</sup>/л)</b>	3,0 [2,7; 3,1]	4,0 [4,0; 4,2]	2,0 [1,9; 2,0]	3,9 [3,9; 4,0]	<b>&lt;0,001</b>
<b>СЖ (мкмоль/л)</b>	6,2 [5,9; 6,5]	13,3 [12,0; 14,7]	3,3 [2,8; 3,9]	12,6 [10,2; 13,8]	<b>&lt;0,001</b>
<b>ФР (мкг/л)</b>	6,2 [6,0; 6,4]	18,9 [17,7; 20,4]	3,0 [2,4; 3,7]	21,9 [20,4; 24,1]	<b>&lt;0,001</b>

Примечание: значение p отражает уровень значимости различий между показателями, зарегистрированных до и после терапии, рассчитанный с использованием критерия Вилкоксона.

В группе пациентов с НГА, находившихся в условиях стационарного наблюдения, у 3 (1,92%) больных была выполнена спленэктомия, обусловленная частыми гемолитическими кризами, выраженной потребностью к гемотранфузиям, а также значительной спленомегалией, при которой нижний полюс селезёнки достигал проекции малого таза. Летальные исходы, составившие 2,56% случаев (4 больных), наблюдались у детей с гомозиготной бета-талассемией и были связаны с развитием сердечно-лёгочной недостаточности.

Важно отметить, что у пациентов с НГА среднетяжёлой и тяжёлой степени значения некоторых параметров гомеостаза статистически значимо отличались от аналогичных показателей до лечения, однако не достигли референсных норм. Что скорее всего связано с этиопатогенетическими особенностями наследственных форм гемолитических анемий (Таблица 13 и 14).

**Таблица 13 - Динамика нарастания гемоглобина и эритроцитов у детей с НГА (Ме [Q1; Q3])**

Показатель	НГА среднетяжёлой степени		НГА тяжёлой степени		P
	До Лечения	После Лечения	До лечения	После Лечения	
Гемоглобин (г/л)	74,0 [71,0; 83,0]	115,0 [112,0; 119]	55,0 [48,0; 58,0]	94,0 [90,0; 98,0]	<0,001
Эритроциты (10 <sup>12</sup> /л)	2,1 [2,0; 2,1]	3,6 [3,4; 3,8]	1,9 [1,8; 2,0]	2,5 [2,2; 2,7]	<0,001

Примечание: величина p указывает на статистическую значимость различий показателей до и после лечения, определённую с использованием критерия Вилкоксона.

**Таблица 14 - Динамика изменения ОБЛ, СЖ и ФР у детей с НГА после лечения (Ме [Q1; Q3])**

Показатель	НГА среднетяжёлой степени		НГА тяжёлой степени		P
	До Лечения	После Лечения	До лечения	После Лечения	
ОБЛ (мкмоль/л)	47,3 [36,5; 50,9]	19,0 [18,0; 19,7]	73,2 [69,3; 78,6]	25,4 [23,7; 26,5]	<0,001
СЖ (мкмоль/л)	30,8 [18,7; 40,6] P=0,003	28,2 [18,7; 37,5] P=0,003	50,5 [33,5; 67,9]	44,0 [30,1; 53,5]	<0,001
ФР (мкг/л)	150,2 [36,7; 163,5] P=0,003	141,3 [36,7; 151,5] P=0,003	608,6 [320,1; 1319,4]	456,3 [286,6; 998,7]	<0,001

Примечание: p - уровень достоверности изменений параметров до и после терапии, рассчитанный по критерию Вилкоксона.

При наследственных форм гемолитических анемий наблюдается более тяжёлая гипоксия, имеющая хронический характер, на фоне чего отмечается наиболее глубоочайшие метаболические изменения в клетках, приводящие к полной дезорганизации внутренней среды организма.

## Выводы

1. Изучение параметров ФВД показало, что у наблюдаемых детей с ЖДА тяжёлой степени показатели ФЖЕЛ и  $ОФВ_1$ , снижены и соответствуют нарушению вентиляционной способности лёгких умеренной степени. У больных с НГА среднетяжёлой и тяжёлой степени параметры ФВД (ЖЕЛ, ФЖЕЛ,  $ОФВ_1$  и  $ОФВ_1/ФЖЕЛ$ ) показали нарушение вентиляционной способности лёгких по рестриктивному (ограничительному) типу умеренной и выраженной степени. [1-А, 3-А, 4-А, 9-А, 11-А, 14-А].
2. Исследование параметров КОС крови у пациентов с ЖДА среднетяжёлой степени выявили умеренную гипоксию с развитием компенсированного метаболического ацидоза, в то время как у детей с ЖДА тяжёлой степени – выраженную гипоксию и гиперкапнию, дефицит буферных оснований с развитием частично компенсированного респираторно - метаболического ацидоза. При НГА среднетяжёлой степени обнаружили умеренную гипоксию, дефицит буферных оснований с развитием частично компенсированного ацидоза, тогда как у больных с НГА тяжёлой степени - выраженная гипоксия и гиперкапния, дефицит буферных оснований с развитием респираторно - метаболического ацидоза на стадии декомпенсации. [4-А, 5-А, 7-А, 8-А, 9-А, 10-А, 11-А, 13-А, 14-А, 15-А, 17-А, 18-А, 19-А].
3. У детей с ЖДА тяжёлой степени электролитный состав крови показал, гипонатриемию, гипокальциемию и гипофосфатемию. При НГА среднетяжёлой степени у исследуемой группы больных отмечали гипокальциемию, гипофосфатемию, а натрий и калий были в нормальных пределах, тогда как у больных с НГА тяжёлой степени выявили тенденцию к повышению натрия и калия при одновременном снижении кальция и фосфора. Кроме того, как у детей с ЖДА, так и с НГА наблюдали увеличение концентрации цГМФ и уменьшение цАМФ. [2-А, 5-А, 12-А].
4. Исследование ПОЛ и АОЗ у пациентов с ЖДА и с НГА среднетяжёлой и тяжёлой степени показало умеренное и выраженное увеличение МДА, который может выступать маркёром оксидативного стресса в клетках. А также у этой же

группы больных выявили умеренное и выраженное снижение СОД, и АК, кроме того, и уменьшение концентрации сиаловых кислот. [5-А, 16-А, 20-А, 21-А, 22 - А].

5. Назначение наблюдаемым детям препарата «Ремаксол» комбинирующего свойства сбалансированного ионного раствора, антиоксидантного, гепатопротекторного и антигипоксического средства, способствовало более ускоренному улучшению состояния больных, за счёт восстановления диффузионно-перфузионных процессов и нормализации вышеуказанных параметров гомеостаза. [1-А, 2-А, 3-А, 4-А, 16-А, 18-А, 20-А, 21-А].

### **Рекомендации по практическому использованию результатов исследования**

1. Для профилактики и прогнозирования осложнений со стороны респираторной системы рекомендуется ежегодно проводить исследование функции внешнего дыхания детям с ЖДА и НГА.

2. С целью оценки тяжести текущего состояния больных с ЖДА и НГА следует определять показатели КОС и электролитный баланс крови, так как данные методы являются оперативными и информативными.

3. Для уточнения и мониторинга уровня оксидативного стресса у пациентов с ЖДА и НГА необходимо контролировать концентрацию МДА, активность СОД и уровень АК.

4. Для более ускоренного и эффективного улучшения клеточного метаболизма и ликвидации гипоксии, предлагается применять препарат «Ремаксол» в комплексе с базисной терапией для коррекции нарушенных обменных процессов у больных с ЖДА и НГА.

## **Публикации по теме диссертации**

### **Статьи в рецензируемых журналах:**

[1-А] Хусенова М. С. Ҳолати функсияи нафаскашии беруна ва таркиби газҳои хун дар кӯдакони гирифтори камхунии гемолитикии ирсӣ [Матн] / М. С. Хусенова, К. И. Исмаилов // Авҷи Зӯҳал – 2023. – №3. – С. 44-48.

[2-А] Хусенова М. С. Состояние электролитного гомеостаза у детей с наследственными гемолитическими анемиями [Текст] / М. С. Хусенова, К. И. Исмаилов // Здоровоохранение Таджикистана – 2023. – №3. – С.79-84.

[3-А] Хусенова М. С. Состояние вентиляционной функции лёгких при наследственных гемолитических анемиях [Текст] / М. С. Хусенова, К. И. Исмаилов // Медицинский Вестник Национальной Академии Наук Таджикистана. – 2023. – Т. XIII, №3 (47). – С.76-81.

[4-А] Хусенова М. С. Состояние функции внешнего дыхания и газового состава крови у детей с наследственными гемолитическими анемиями [Текст] / М. С. Хусенова, К. И. Исмаилов // «Вестник Авиценны» - 2024. – Т. 26, №3. – С. 378-386.

[5-А] Хусенова М. С. Состояние перекисного окисления липидов и антиоксидантной системы организма при наследственных гемолитических анемиях у детей [Текст] / М. С. Хусенова, К. И. Исмаилов, А.М. Сабурова, Х.Р. Насырджанова // «Вестник Авиценны» - 2025. – Т. 27, №2. – С. 340-349.

### **Статьи и тезисы в сборниках конференций:**

[6-А] Хусенова М. С. К вопросу электролитного дисбаланса у детей с наследственными гемолитическими анемиями [Текст] / М. С. Хусенова, К. И. Исмаилов // Материалы 68-ой научно-практической конференции ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино» с международным участием. – Душанбе – 2020. – С. 313-315.

[7-А] Хусенова М. С. Клинические особенности течения талассемии у детей [Текст] / М. С. Хусенова, Н. Н. Ходжаева, Н.М. Содиков // Материалы VIII Всероссийской межвузовской научно-практической конференции студентов и молодых учёных ФГБОУ ВО Тверской ГМУ. – Тверь. – 2020. – С. 56

[8-А] Хусенова М. С. Особенности газового состава и кислотно-основного состояния крови у детей с наследственными гемолитическими анемиями [Текст] / М. С. Хусенова, К. И. Исмаилов // Материалы XVI научно-практической конференции ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино» с международным участием. – Душанбе – 2021. – С. 786.

[9-А] Хусенова М. С. Состояние газов и кислотно-щелочного равновесия крови у детей с железодефицитной анемией [Текст] / М. С. Хусенова, К. И. Исмаилов // Материалы 69-ой научно-практической конференции ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино» с международным участием. – Душанбе – 2021. – С. 92-94.

[10-А] Хусенова М. С. Состояние вентиляционной функции лёгких и газового состава крови у детей с наследственными гемолитическими анемиями [Текст] / М. С. Хусенова, К. И. Исмаилов // Материалы XVII научно-практической конференции ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино» с международным участием. – Душанбе – 2022. – С. 424.

[11-А] Хусенова М. С. Степень дисбаланса газового и кислотно-основного гомеостаза крови у детей с железодефицитной анемией [Текст] / М. С. Хусенова, К. И. Исмаилов // Материалы 70-ой научно-практической конференции ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино» с международным участием. – Душанбе – 2022. – С. 443-444.

[12-А] Хусенова М. С. Некоторые аспекты вентиляционной функции лёгких и газового состава крови у детей при наследственных гемолитических анемиях [Текст] / М. С. Хусенова, К. И. Исмаилов, Н. Н. Ходжаева // Мать и дитя – 2023. – №4. – С. 60-67.

[13-А] Хусенова М. С. Особенности электролитного гомеостаза при наследственных гемолитических анемиях у детей [Текст] / М. С. Хусенова, К. И. Исмаилов // Материалы XVIII научно-практической конференции ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино» с международным участием. – Душанбе – 2023. – С. 459.

[14-А] Хусенова М. С. Кислотно-основное состояние крови у детей с наследственными гемолитическими анемиями [Текст] / М. С. Хусенова, К. И. Исмаилов, С. Н. Давлатова // Материалы Республиканской научно-практической

конференции с международным участием «Врождённые пороки развития у детей: проблемы и пути их решения» и «4-форум питания». – Душанбе – 2023. – С. 149.

[15-А] Хусенова М. С. Состояние функции внешнего дыхания и кислотно-основного гомеостаза крови у детей с железодефицитной анемией [Текст] / М. С. Хусенова, К. И. Исмаилов // Материалы 71-ой научно-практической конференции ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино» с международным участием. – Душанбе – 2023. – С. 842-844.

[16-А] Хусенова М. С. Влияние микроэлемента железа на газовый состав и кислотно-основное состояние крови детей при железодефицитной анемии [Текст] / М. С. Хусенова, К. И. Исмаилов, С. Н. Давлатова // Материалы 72-ой научно-практической конференции ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино» с международным участием. – Душанбе – 2024. – С. 407-408.

[17-А] Хусенова М. С. Окислительный стресс и железодефицитная анемия у детей [Текст] / М. С. Хусенова, А.М. Сабурова, Х.Р. Насырджанова // Материалы 72-ой научно-практической конференции ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино» с международным участием. – Душанбе – 2024. – С. 262.

[18-А] Хусенова М. С. Состояние газового состава и кислотно-основного равновесия крови у детей с наследственными гемолитическими анемиями [Текст] / М. С. Хусенова, К. И. Исмаилов // Материалы XIX научно-практической конференции ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино» с международным участием. – Душанбе – 2024. – С. 477.

[19-А] Хусенова М. С. К вопросу кислотно-основного состояния крови у детей при наследственных гемолитических анемиях [Текст] / М. С. Хусенова, К. И. Исмаилов, С. Н. Давлатова // Материалы Международной 78-ой научно-практической конференции студентов и молодых учёных г. Самарканд. – Узбекистан – 2024. – С. 788.

[20-А] Хусенова М. С. Чанбаҳои таркиби газҳои хун дар кӯдакони гирифтори камхунии гемолитикии ирсӣ [Матн] / М. С. Хусенова, К. И. Исмаилов, С. Н. Давлатова // Республиканская научно-практическая конференция на тему:

«Инновационные технологии диагностики и лечения в многопрофильной больнице» посвящённой 60-ю НМЦ РТ «Шифобахш». – Душанбе. – 2024. – С. 276-281.

[21-А] Хусенова М. С. Особенности оксидантно-антиоксидантного статуса крови у детей с железодефицитной анемией [Текст] / М. С. Хусенова, К. И. Исмаилов // Материалы XX (юбилейной) научно-практической конференции ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино» с международным участием. – Душанбе – 2025. – С. 580-581.

[22-А] Хусенова М. С. Некоторые аспекты оксидантно-антиоксидантного статуса крови при железодефицитной анемии у детей [Текст] / М. С. Хусенова, К. И. Исмаилов // Сборник материалов 79-й международной научно-практической конференции «Достижения фундаментальной, прикладной медицины и фармации». – Самарканд – 2025. – С. 556-557.

### **Перечень сокращений, условных обозначений**

**АОС** – антиоксидантная система

**АК** – аскорбиновая кислота

**ВОЗ** – Всемирная организация здравоохранения

**ГУ НМЦ РТ** – Государственное учреждение Национальный медицинский центр Республики Таджикистан «Шифобахш»

**ГББ** – Глобальное бремя болезней

**Г-6-ФДГ** – глюкозо -6- фосфогидрогеназа

**ЖДА** – железодефицитная анемия

**ЖЕЛ** – жизненная ёмкость лёгких

**КОС** – кислотно - основное состояние

**МДА** – малоновый диальдегид

**НГА** – наследственные гемолитические анемии

**ОФВ<sub>1</sub>** - Объём форсированного выдоха за 1 секунду

**ОБЛ** – общий билирубин

**ПОЛ** – перекисное окисление липидов

**СК** – сиаловые кислоты

**СЖ** – сывороточное железо

**СОД** – супероксиддисмутаза

**ФР** – ферритин

**ФВД** – функция внешнего дыхания

**ФЖЕЛ** - форсированная жизненная ёмкость лёгких

**цАМФ** - циклический аденозинмонофосфат

**цГМФ** – циклический гуанозинмонофосфат

**НСО<sub>3</sub><sup>-</sup>** - гидрокарбонатный состав

**МСV** – mean cell volume

**МСН** - mean cell hemoglobin

**РаО<sub>2</sub>** – напряжение кислорода крови

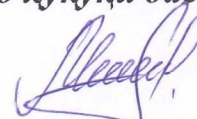
**РаСО<sub>2</sub>**– напряжение углекислого газа крови

**рН** – водородный показатель крови

**МУАССИСАИ ДАВЛАТИИ ТАЪЛИМИИ  
«ДОНИШГОҲИ ДАВЛАТИИ ТИББИИ ТОЧИКИСТОН БА НОМИ  
АБУАЛӢ ИБНИ СИНО»**

**ВДК 616-053.2; 612.2; 616.155.194.18; 616.155.194.8**

*Бо ҳуқуқи дастнавис*



**ХУСЕНОВА МАНИЖА СИРОЧИДДИНОВА**

**ҲОЛАТИ ФУНКСИЯИ НАФАСКАШИИ БЕРУНА ВА БАЪЗЕ  
ПАРАМЕТРҲОИ ГОМЕОСТАЗ ДАР КӢДАКONI ГИРИФТОРИ  
КАМХУНИИ НОРАСОИИ ОҲАН ВА КАМХУНИҲОИ ГЕМОЛИТИКИИ  
ИРСӢ**

**АВТОРЕФЕРАТИ**

**диссертатсия барои дарёфти дараҷаи илмии  
номзади илмҳои тиббӣ аз рӯи ихтисоси**

**3.1.8. Педиатрия**

**Душанбе - 2026**

Таҳқиқот дар кафедраи бемориҳои кӯдакони № 2-и Муассисаи давлатии таълимии «Донишгоҳи давлатии тиббии Тоҷикистон ба номи Абуалӣ ибни Сино» Вазорати тандурустӣ ва ҳифзи иҷтимоии аҳолии Ҷумҳурии Тоҷикистон иҷро карда шудааст.

**Роҳбари илмӣ:**

**Исмоилов Комилҷон Исроилович**  
доктори илмҳои тиб, профессори  
кафедраи бемориҳои кӯдакони №2  
МДТ «ДДТТ ба номи Абуалӣ ибни Сино»

**Муқарризи расмӣ:**

**Зокиров Нурали Зоирович**  
доктори илмҳои тиб, профессор,  
муdiri кафедраи педиатрияи Академияи  
таҳсилоти баъдидипломи МДБФ «Маркази  
федералии илмӣ-клиникии намудҳои махсуси  
ёрии тиббӣ ва технологияҳои тиббии Агентии  
федералии тиббӣ-биологии Русия»

**Абдуллоева Нодира Шомуратовна**  
доктори илмҳои тиб, дотсент, ходими калони  
илмӣ МД «Маркази Ҷумҳуриявии  
илмӣ-клиникии педиатрӣ ва ҷарроҳии  
кӯдакони» ВТ ва ҲИА ҶТ

**Муассисаи пешбар:**

Донишгоҳи давлатии тиббии Самарқанди  
Ҷумҳурии Узбекистон

Ҳимояи диссертатсия «05» маҷмӯа с. 2026 соати 17<sup>00</sup> дар  
чаласаи Шурои диссертатсионии 6D.KOA-112 МДТ «Донишгоҳи давлатии  
тиббии Тоҷикистон ба номи Абуалӣ Абуали ибни Сино» баргузор мегардад.  
Суроға: 734026, ш. Душанбе, н. Сино, кӯчаи Сино 29-31, www.tajmedun.tj тел.  
(+992) 918724088

Бо диссертатсия дар китобхона ва сомонаи МДТ «Донишгоҳи давлатии  
тиббии Тоҷикистон ба номи Абуалӣ Абуали ибни Сино» шинос шудан мумкин  
аст.

Автореферат «\_\_\_\_\_» \_\_\_\_\_ с. 2026 ирсол гардид.

**Котиби илмии  
шурои диссертатсионӣ  
н. и. т., дотсент**



**Ҷамолова Р. Ҷ.**

## Муқаддима

**Мубрамии мавзуи таҳқиқот.** Айни замон камхунӣ, бахусус дар байни кӯдакон, яке аз мушкилоти афзалиятноки соҳаи тандурустӣ маҳсуб шуда, ҳам ба чанбаҳои тиббӣ ва ҳам иҷтимоӣ таъсир мерасонад. Тибқи таҳқиқоти дарозмуддати БУБ дар се даҳсолаи охир, муайян карда шудааст, ки тақрибан 2 миллиард нафар дар саросари ҷаҳон аз камхунӣ азият мекашанд, ин далел хусусияти глобалии мушкилоти соҳаи тандурустиро таъкид мекунад. Тибқи иттилои сарчашмаҳои илмӣ, дар кишварҳои рӯ ба тараққӣ, бахусус дар Ҷумҳурии Тоҷикистон паҳншавии камхунӣ ҳанӯз зиёд аст. Инчунин, бояд қайд кард, ки кӯдакони навзод ва кӯдакони синни томақтабӣ, наврасон, занони ҳомиладор дар ҳатро қарор доранд, ки ин ба хусусиятҳои физиологии ҷисми онҳо вобаста аст. [7, с. 5-15; 8, с. 116; 10, р. 15-31; 14, р. 627-639; 15, р.713-734].

Маълумоти эпидемиологии муаллифон нишон медиҳанд, ки дар сохтори намудҳои камхунӣ мавқеи асосиро норасоии оҳан ишғол менамояд: «Дар байни 38 бемории маъмултари инсон норасоии оҳан дар ҷои аввал қарор дошта, зиёда аз 3 миллиард нафар дар ҷаҳон гирифтори ин беморӣ мебошанд. Дар байни намудҳои бемориҳои камхунӣ, камхунии норасоии оҳан дар кӯдакон 90%-ро ташкил медиҳад» [1, с. 6]. Муаллифон ҷои дуюмро медиҳанд: «Дар байни сабабҳои камхунӣ дар кӯдакон, камхунии гемолитикӣ пас аз камхунии норасоии оҳан дар ҷои дуюм меистанд» [5, с. 71].

Паҳншавии камхунӣ на танҳо дар байни кишварҳои гуногун, балки дар дохили як кишвар низ фарқ мекунад, ки ин ҳолат аз тафовутҳои шароити иҷтимоӣ-иқтисодӣ вобаста мебошад. Илова бар ин, дар байни аҳолии кӯдакон, ин патология инчунин бо хусусиятҳои гендерӣ ва ҷинсӣ таъсир карда мешавад [6, с. 62-66].

Дар натиҷаи камхунӣ дар рушди ҷисмонӣ ва зеҳнӣ ба таъхир афтада, реактиви системаи масуният паст мешавад ва ба ин васила сифат ва давомнокии умри аҳоли қоҳиш меёбад, ки ин ба рушди миллии кишвар таъсири қиддӣ расонида, мубрамии омӯзиши ин масъаларо инъикос мекунад. [12, р. 1604-1614; 18, р. 116; 13, р. 12637; 16, р. 379-382].

Исбот шудааст, ки хун кори мутаносиби бузургҳои саҳт ва пластикии гомеостазро амалӣ намуда, ҳаракат, мубодилаи моддаҳо ва хориҷшавии онҳоро аз бадан таъмин мекунад. Дар заминаи камхунӣ гипоксияи гемикӣ ба вучуд омада, вайроншавии мубодилаи оҳан қайд карда мешавад, ки дар шакли норасоӣ ва аз ҳад зиёд сер шудани бадан зоҳир мешавад, ки боиси вайроншавии як қатор узвҳо ва системаҳо мегардад. Тағйироти патологӣ дар боло зикршуда дар камхунӣ ба номутаносибӣ ва ноустувории системаи гомеостази бадан, аз ҷумла вайроншавии кислотаҳо, таркиби ионии хун, инчунин равандҳои ОРО-и ҷарбҳо ва сафедаҳо мусоидат мекунанд. Ин равандҳо механизмҳои муҳими танзими мубодилаи моддаҳо, аз ҷумла карбогидратҳо, кислотаҳои нуклеинӣ, сефедаҳо ва ҷарбҳоро таъмин намуда, барои фаъолияти муқаррарии организм онро бо энергия таъмин менамоянд. ҳуҷайраҳо барои фаъолияти мӯътадил. Ин равандҳо, дар навбати худ, ба организм, махсусан ба системаи нафаскашӣ таъсири системавӣ доранд, зеро шуш яке аз узвҳои мебошад, ки мувозинати гомеостази хунро нигоҳ медорад. [2, с. 15-22; 3, с. 16-20; 4, с. 20-26; 11, р. 301-317; 17, р. 369-401; 9, р. 1-6].

Қайд кардан бамаврид аст, ки дар ҷумҳурии мо таҳқиқотҳои мақсаднок оид ба вазъи функционалии нафаскашии беруна ва пайванди ғайримасунии системаи гомеостаз миёни кӯдакони дорои камхунӣ анҷом дода нашудаанд. Дар баробари ин, таҳқиқотҳои мавҷуданд, ки ба омӯзиши гомеостази масунӣ дар ин патология бахшида шудаанд. Бо назардошти аҳамияти ин мушкилот на танҳо дар ташҳис, балки аз нуқтаи назари пешгӯӣ, зеро он имкон медиҳад, ки хатари оризаҳо, маъюбии бармаҳал ва фавт миёни аҳолии кӯдак коҳиш ёбанд - гузаронидани ин таҳқиқот махсусан муҳим ба назар мерасад.

### **Дарачаи коркарди илмии проблемаи мавриди омӯзиш.**

Камхунӣ то ҳол дар гематологияи кӯдакон як мушкили ҷиддӣ маҳсуб мешавад ва тибқи маълумоти ТУТ, асосан дар байни сокинони кишварҳои рӯ ба тараққӣ. Қобили зикр аст, ки тибқи маълумоти муаллифони хориҷӣ ва ватанӣ, дар кишварҳои Осиёи Марказӣ, аз ҷумла дар ҷумҳурии мо, камхунӣ тамоюли

афзоиши шумори беморонро нигоҳ медорад. Зухуроти клиникий камхунӣ ба сифат ва давомнокии умри аҳолии кӯдакон таъсири бевоситаи манфӣ расонида, ба манфиатҳои асосии ҳифзи саломатии кӯдакон таъсир мерасонад. Ба ин муносибат муфассалтар омӯхтани нишондодҳои гомеостази организм, аз он чумла дисфунксияи ионӣ, кислотавӣ-асосӣ, ОРО ва МАО, инчунин омӯхтани системаи нафаскашӣ аҳамияти махсус пайдо мекунад. Ин соҳаҳо мушкилоти афзалиятноки омӯзиши гематологияи кӯдакона мебошанд.

Дар марҳалаи муосири рушди илми тиб патогенези бисёр бемориҳо тавассути призмаи ихтилояҳои мембранӣ баррасӣ мешавад, аммо механизмҳои амиктаре, ки боиси ташаккули шароити гипоксия дар хучайраҳо ва бофтаҳо мегарданд, ки омили ибтиқори реаксияҳои патологӣ ва зухуроти клиникий бемориҳо мебошанд, пора-пора мемонанд ва тадқиқи минбаъдaro талаб мекунанд. Ин махсусан ба камхунӣ дахл дорад, ки дар он аз тибқи маълумоти адабиёт, масъалаҳои тағйироти гипоксикӣ ва таъсири онҳо ба равандҳои мубодилаи моддаҳо то ҳадде дарк карда нашудаанд. Бо назардошти он, ки шум дар нигоҳ доштани гомеостази организм нақши асосиро мебозад, омӯзиши ҳолати функционалии онҳо дар камхунӣ аҳамияти махсус дорад. Бояд гуфт, ки дар чумхурии мо таҳқиқотҳое, ки ба баҳо додан ба ҳолати функционалии нафаскашии беруна дар кӯдакони гирифтори камхунӣ нигаронида шудаанд, гузаронида нашудаанд, ки аҳамияти илмию амалии ин соҳаро муайян мекунанд.

Дар асоси аҳамиятокӣ, глобалибудан ва оқибатҳои камхунӣ, рисолаи мазкур метавонад дар пешгӯии оризаҳои роҳи нафаскаши, инчунин беҳтар намудани сифат ва давомнокии ҳаёти кӯдакони гирифтори камхунии норасоии оҳан ва камхунии ирсии гемолитикро беҳтар созад.

**Робитаи таҳқиқот бо барномаҳо, мавзӯҳои илмӣ.** Татбиқи кори пешниҳодшуда дар доираи самти илмӣ-таҳқиқотии кафедраи бемориҳои кӯдаконаи № 2 МДТ «Донишгоҳи давлатии тиббии Тоҷикистон ба номи Абуалӣ ибни Сино» (ш. Душанбе, Чумхурии Тоҷикистон) амалӣ карда шуд. Мавзуи рисола ҳиссае аз лоиҳаи мукаммали илмии кафедра мебошад, ки ба омӯзиши ҳолати системаи нафаскашӣ ва баъзе нишондодҳои гемостаз ва гомеостаз дар

кӯдакони гирифтори бемориҳои гуногуни соматикӣ (рамзи бақайдгирӣ: 0119ТJ00999) нигаронида шудааст.

## **ТАВСИФИ УМУМИИ ТАҲҚИҚОТ**

**Мақсади таҳқиқот.** Таҳлили комплекси нишондиҳандаҳои функционалии системаи нафаскашӣ бо арзёбии маркерҳои механизмҳои ғайримасунии ҳамоҳангсозии гомеостаз дар кӯдакони гирифтори КНО ва КГИ.

### **Вазифаҳои таҳқиқот.**

1. Омӯзиши ҳолати функцияи нафаскашии беруна дар кӯдакони гирифтори КНО ва КГИ.
2. Арзёбии дараҷаи вайроншавии тавозуни кислотавӣ - асосӣ ва электролитии хун дар беморони КНО ва КГИ.
3. Тадқиқи миқдори нуклеотидҳои сиклӣ (АМФс ва ГМФс) дар гурӯҳи кӯдакони мавриди омӯзиши.
4. Муайян кардани нишондиҳандаҳои биомаркерии ОПЧ ва МАО дар кӯдакони гирифтори камхунии баррасишаванда.
5. Омӯзиши самараноки истифодаи муолиҷаи антиоксидантӣ ва метаболикӣ ҳамчун қисми табобати асосӣ дар кӯдакони гирифтори камхунии номбаршуда.

**Объекти таҳқиқот.** Тибқи ҳадаф ва вазифаҳои муқарраргардидаи таҳқиқоти илмӣ 160 нафар кӯдакон интихоб карда шуданд, ки аз онҳо 130 кӯдакони гирифтори бемории камхунӣ (50,8% - КНО, 49,2% - КГИ) буда, дар шӯбаи хуни кӯдакони МД ММТ ҚТ «Шифобахш» бистарӣ шуданд. Ва 30 нафар кӯдакони боқимонда гурӯҳи назоратиро ташкил намуданд. Дар онҳо аз рӯи меъёрҳои клиникӣ ва лабораторӣ камхунӣ ошкор карда нашудааст, ки дар варақаи амбулатории (шакли тиббии № 024) онҳо, ки дар ҷои истиқомат дар МД МСШ № 3 ҚТ ба қайд гирифташудаанд, инъикос ёфтааст. Кӯдакони гурӯҳи назоратӣ аз рӯи синну сол ва ҷинс бо кӯдакони гирифтори камхунӣ мувофиқ буданд.

**Мавзуи таҳқиқот.** Дар таҳлили сарчашмаҳои илмӣ, маълумоти клиникӣ ва эпидемиологӣ, усулҳои ошкор кардани камхунӣ, арзёбии функсияи нафаскашии беруна, омӯзиши тавозуни электролитҳо ва тавозуни кислотаӣ – асосии хун, таҳқиқи фаъолияти ОПЧ ва ҳолати MAO, динамикаи сатҳи нуклеотидҳои сиклӣ ва инчунин арзёбии чораҳои муолиҷавӣ-пешгирикунанда ва таъсири онҳо ба сифати зиндагии кӯдакони гирифтори КНО ва КГИ дар давраи катамнез низ мавриди омӯшиш қарор гирифтааст.

**Навгони илмӣ таҳқиқот.** Дар Ҷумҳурии Тоҷикистон бори аввал дар ин самт оид ба омӯзиши ҳолати функсияи нафаскашии беруна ва нишондиҳандаҳои алоқаи ғайримасунии гомеостази хун дар кӯдакони гирифтори КНО ва КГИ таҳқиқоти комплекси гузаронида шуд.

Муайян карда шуд, ки дар беморони гирифтори КНО-и дараҷаи вазнин, тамоюл ба пастшавии ХХМШ, ХНМБ<sub>1</sub>, мушоҳида мегардад, ки арзишҳои онҳо вайроншавии қобилияти вентилятсионии шушҳоро ба дараҷаи миёна инъикос менамоянд. Дар кӯдаконе, ки дараҷаи миёнавазнин ва вазнини КГИ доштанд, арзишҳои нишондиҳандаҳои спирометрӣ ХХШ, ХХМШ, ХНМБ<sub>1</sub> ва ХНМБ<sub>1</sub> / ХХМШ ба вайроншавии шиддати миёна ва баланди қобилияти вентилятсионии шушҳо аз рӯи нави рестриктивӣ мутобиқат менамоянд.

Дар баробари ин, бо кам шудани консентратсияи гемоглобин ва ҳуҷайраҳои сурхи хун дар беморони гирифтори КНО ва КГИ бо дараҷаи миёна ва вазнин, вайроншавии мубодилаи газҳо (оксиген ва карбон) дар шакли паст шудани фишори парциалии оксиген ( $pO_2$ ) ва баланд шудани фишори парциалии карбон ( $pCO_2$ ) ошкор карда, инчунин бо тағйир ёфтани нишонлиҳандаи гидроген (рН) ва қисми гидрокарбонати низоми буферӣ ба самти туршави ҳамроҳи мекард. Илова бар ин, муайян гардид, ки дар баробари зиёд шудани гипоксия дар беморони гирифтори камхунии миёна (КГИ) ва вазнин (КНО ва КГИ) суръатбахшии равандҳои оксидшавии радикалҳои озод (зиёдшавии консентратсияи МДА) ва кам шудани захираҳои системаи антиоксидантии бадан (кам шудани сатҳҳои СОД-и ферментативӣ ва ғайриферментативии КА), дар баробари ин консентратсияи кислотаҳои сиалӣ низ ошкор карда шуданд. Натиҷаҳои таркиби

электролитҳои хун тағиротҳои гуногунҷабҳаро ошкор карданд, аз ин рӯ дар беморони гирифтори КНО дараҷаи вазнин, дар заминаи афзоиши калий, коҳиши консентратсияи натрий, калсий ва фосфор дар зардоб қайд карда шуд. Ва дар беморони гирифтори КГИ-и вазнин маълум шуд, ки консентратсияи натрий ва калий зиёд шуда, фосфор ва калсий кам мешаванд. Дар баробари ин, дискоординатсия дар кори модуляторҳои дохилиҳучайра, аз қабели аденозинмонофосфати сиклӣ ва гуанозинмонофосфати сиклӣ ошкор карда шуд. Дараҷаи тағйирёбии равандҳои дар боло зикршуда ба зухуроти клиникии камхунӣ, ҳам КНО, ҳам КГИ мутаносиб буд. Натиҷаҳои бадастомадаи таҳқиқот ҳамчун асос барои таҳияи ислоҳоти антиоксидантӣ ва метаболӣ дар заминаи терапияи мувофиқи асосӣ барои ҳам КНО ва ҳам КГИ хидмат карданд. Ҳамин тариқ, дар рафти таҳқиқот бо далел собит карда шуд, ки доруи дорои суксинат «Ремаксол» дар коҳиш додани бухрони энергетикӣ ва оксидшавӣ дар ҳучайраҳо ва бофтаҳои бадан дар гурӯҳи беморони мавриди омӯзиш самаранок мебошад.

**Аҳамияти назариявӣ ва илмӣ-амалии таҳқиқот.** Таҳлили ҳамачонибаи маводи бадастомада мавҷудияти тағйироти назаррасро дар системаи гомеостази хун ва нишондодҳои вентилятсионии шушҳо дар кӯдакони гирифтори КНО ва КГИ нишон дод. Хусусиятҳои муайяншуда барои оптимизатсияи алгоритмҳои табобатӣ, ташхисӣ ва пешгирикунанда, ки ба раванди таълимии кафедраи бемориҳои кӯдакони № 2 дохил карда шуда, ва дар шуъбаи хуни кӯдакони МД ММТ ҚТ «Шифобахш» дар амалия истифода мешаванд.

### **Нуктаҳои ба ҳимоя пешниҳодшаванда.**

1. Муайян карда шуд, ки дар кӯдакони дорои дараҷаи КНО-и вазнин тамоюл ба пастшавии ХХМШ, ХНМБ1 мушоҳида мегардад, ки арзишҳои онҳо ба вайроншавии қобилияти вентилятсионии шуш дар шиддати миёна мувофиқат мекунанд. Дар беморони гирифтори КГИ-и миёна ва вазнин, параметрҳои ФНБ (ХХШ, ХХМШ, ХНМБ1 ва ХНМБ1 / ХХМШ) вайроншавии қобилияти вентилятсионии шушро аз рӯи намуди рестриктивии дараҷаи миёна ва вазнин нишон доданд.

Дар КНО ва КГИ дарёфт карда шуд, ки нишондиҳандаҳои тавозуни кислотавӣ - асосии хун (pH, pO<sub>2</sub>, pCO<sub>2</sub>, BE, HCO<sub>3</sub><sup>-</sup>) мавҷудияти гипоксияи миёна ва вазнинро инъикос намуда, инчунин ба инкишофи атсидози метаболӣ ва респираторӣ-метаболикиро чуброншаванда, қисман чуброншаванда, декомпенсатории вобаста ба дараҷаи вазнинии камхунӣ ишора мекунанд.

2. Маълум гардид, ки баробари зиёд шудани гипоксия дар беморони гирифтори камхунии миёна ва вазнини гемолитикӣ, инчунин кӯдакони дорои КНО-и шакли вазнин, суръатёбии равандҳои ОРО ва кам шудани захираҳои системаи антиоксидантии организмро мушоҳида карданд, ки ин дар зиёдшавии концентратсияи МДА ва паст шудани сатҳи СОД ва КА мутаносибан зоҳир мешавад. Камшавии концентратсияи кислотаҳои сиалӣ низ ошкор карда шуд.

Дар шароити гипоксия, атсидоз ва бухрони оксидшавӣ дар ин гурӯҳ беморон вайроншавии равандҳои мубодилаи электролитҳо дар сатҳи мембранаи ҳуҷайра мушоҳида мешавад. Махсусан, бо КГИ-и дараҷаи вазнин тамоюли зиёдшавии натрий ва калий бо камшавии яқбораи калсий ва фосфор мушоҳида карда шуд. Дар беморони гирифтори КНО-и шакли вазнин гипонатриемия, гипокалтсемия ва кам шудани фосфорро нишон доданд. Дар баробари ин, номутавозунии кори модуляторҳои дохили ҳуҷайра муқаррар карда шуд: коҳиши концентратсияи аденозинмонофосфат ва афзоиши гуанозинмонофосфати сиклӣ вобаста ба вазнинии камхунӣ.-

3. Дар заминаи вайроншавиҳои шадиди раванди вентилатсионӣ-перфузионӣ дар шушҳо, гипоксияи вазнин, атсидози омехта, стресси оксидативӣ, дисбаланси электролитҳо ва ноҳамоҳангии мубодилаи нуклеотидҳои сиклӣ, самаранокии таъини доруи дорои суксинат “Ремаксол”- ро муайян карда шуд, ки бо роҳи ба эътидол овардани равандҳои патологӣ зикршуда, ба суръат бахшидани беҳдошти ҳолати клиникӣ беморон мусоидат намуд.

**Дараҷаи эътимоднокии натиҷаҳо.** Миқдори кофӣ беморони таҳти назоратбурдаи гирифтори КНО ва КГИ, усулҳои муосиру маълумотдиҳандаи клиникӣ вузмонӣ гузаронидашуда ва таҳлили омории маълумотҳои бадастовардашуда эътимоднокии маълумотҳои ба даст овардашударо тасдиқ

менамоянд. Дар раванди гузаронидани таҳқиқоти мазкур, дар маҷаллаҳои тақризшавандаи КОА назди Президенти ҶТ ва КОА ФР мақолаҳои илмӣ нашр карда шуданд, ки дар мавриди нашр намудани онҳо тақризи пӯшида гузаронида мешавад ва ин эътимоднокии илмӣ ва объективӣ будани маълумотҳои пешниҳодшударо тасдиқ мекунад.

**Мутобиқати диссертатсия ба шиносномаи ихтисоси илмӣ.** Муҳтавои диссертатсияи мазкур бо шиносномаи КОА назди Президенти Ҷумҳурии Тоҷикистон аз рӯи ихтисоси 3.1.8. Педиатрия; зербандҳои 3.1. Хусусиятҳои рушди ҷисмонӣ, инкишофи асабию равонӣ ва ҳолати системаҳои функционалии кӯдакон ва наврасон. 3.4. Клиника ва муолиҷаи бемориҳои ирсӣ ва модарзодӣ. 3.5. Бемориҳои дарунии кӯдакон. Паҳншавӣ, этиология, патогенез, омилҳои ирсӣ, клиника, таъхис, таъобат, профилактика ва реабилитатсия мувофиқат мекунад.

**Саҳми шахсии доғалаби унвони илмӣ дар таҳқиқот.** Унвонҷӯ бевосита дар ҳама марҳалаҳои таҳқиқот, сар карда аз таҳлили адабиёт ва нашрияҳои марбут оид ба масъалаи мавриди омӯзиш қарордодашуда, таҳлили ҳуҷҷатгузори тиббии заминавӣ ба таври мустақилона гузаронида шуда, нақшаи муоинаи беморон ва таҳлили маълумотҳои зимни таҳқиқ намудани беморони гирифтори КНО ва КГИ ба даст омада коркард карда шудааст. Диссертант дар раванди гузаронидани таҳлилҳои функционалӣ ва озмоишгоҳӣ (ФНБ, ҲКА, ОПЧ, МОА ва нуклеотидҳои сиклӣ) иштироки бевосита дошт. Дар асоси натиҷаҳои ба даст овардашуда якҷоя бо роҳбари илмӣ мақолаҳо ва рисолаҳои илмӣ омода намуда, таҳлили хулосаҳо ва тафсири натиҷаҳо аз ҷониби муаллиф дар якҷоягӣ бо роҳбар ва мутахассисони озмоишгоҳҳои клиникӣ гузаронида шуданд.

**Тасвир ва амалисозии натиҷаҳои диссертатсия.** Натиҷаҳои кори илмӣ ва нуқтаҳои калидии диссертатсия пешниҳод шудаанд: конфронсҳои солонаи илмӣ-амалии олимони ҷавон ва донишҷӯён дар сатҳи байналмиллалӣ (Душанбе, 2021, 2022, 2023 ва 2024), конфронси илмӣ-амалии ПИТ АГ ва ПТ «Хунравиҳои акушерӣ» (Душанбе, 2023), конфронси Маркази Ҷумҳуриявии илмӣ-клиникии педиатрия ва ҷарроҳии кӯдакон оид ба мавзӯи «Тараққиёти модарзод ва роҳҳои

халли он» (Душанбе, 2023), инчунин 79-ум конференси байналмиллалӣ илмӣ-амалии оид ба мавзӯи «Дастовардҳои тибби фундаменталӣ, амалӣ ва фармасевтӣ» (Самарқанд, 2025).

**Интишороти аз рӯи мавзӯи диссертатсия.** Дар асоси маводи рисола 22 таълифоти илмӣ таҳия карда шуд, ки 5-тои онҳо дар маҷаллаҳои тақризшаванда, ки дар рӯйхати нашрияҳои тавсияшудаи ҚОА назди Президенти ҚТ ва ҚОА ФР дохиланд, нашр гардидаанд.

**Сохтор ва ҳаҷми диссертатсия.** Рисола аз 154 саҳифаи матни компютерӣ иборат буда, бахшҳои зеринро дар бар гирифтааст: муқаддима, шарҳи адабиёт, мавод ва усулҳои таҳқиқот, бобҳои натиҷаҳои ҳуди диссертант, хулосаҳо ва тавсияҳои амалӣ барои истифодаи амалии натиҷаҳои таҳқиқот ва феҳристи адабиёти истифодашуда. Феҳристи адабиёт 201 сарчашма, аз ҷумла 81 адабиёт бо забони русӣ ва 120 бо забони англисӣро дар бар гирифтааст. Рисола дорои 5 расм ва 37 ҷадвал мебошад.

## МУҲТАВОИ ТАҲҚИҚОТ

Таҳқиқот 130 кӯдаки синни 3 - 17-соларо дар бар мегирифт, ки дар шӯъбаи ҳуни кӯдакони МД Маркази миллии тиббии Ҷумҳурии Тоҷикистон "Шифобахш" (ММТ ҚТ) таъбири статсионарӣ мегирифтанд. Аз шумораи умумии кӯдаконе, ки барои камхунӣ муоина карда шудаанд, 66 нафар (50,8%) беморони гирифтори КНО ва 64 нафар (49,2%) гирифтори КГИ буданд. Аз 66 беморони гирифтори КНО, 29 нафар (43,9%) писарон ва 37 нафар (56,1%) духтарон ва дар байни 64 беморони гирифтори КГИ мутаносибан 36 (56,3%) ва 28 (43,8%) нафар буданд.

Ба гурӯҳи назоратӣ 30 нафар кӯдаки солим, ки ба гурӯҳҳои клиникӣ аз рӯи ҷанбаҳои ҷинс ва синну сол мувофиқанд, дохил карда шуданд. Набудани камхунӣ бо маълумоти клиникӣ-озмоишгоҳӣ, ки дар варақаи амбулатории (шакли тиббии № 024) кӯдакон сабт шуда, онҳо дар ҷои истиқомат дар МД Маркази саломатии шаҳри № 3 Ҷумҳурии Тоҷикистон ба қайд гирифта, тасдиқ карда шудаанд.

Ҳама беморони дорои КНО ва КГИ аз рӯи шиддати камхунӣ ба се категория тақсим карда шуданд: сабук, миёнавазнин ва вазнин.

**Усулҳои таҳқиқот.** Дар ҳамаи беморон ҷамъовариҳои анамнез ва муоинаи умумии клиники гузаронида шуд. Таҳқиқотҳои лабораторӣ инҳоро дар бар мегирифтанд: гемограмма, параметрҳои биокимиёвии хун (ОХ, ФР, БУ), морфологияи эритроцитҳо, электрофорези гемоглобин, санчиши Г-6-ФДГ, ташҳиси мағзи устухон. Функцияи нафаскашии беруна тавассути спирометрия дар кӯдакони аз 5-сола боло бо сабти ҳаҷми ҳаётии шушҳо (VC), ҳаҷми ҳаётии маҷбурии шушҳо (FVC), ҳаҷми нафаскашии маҷбурии баровардашуда дар 1 сония (FEV1), таносуби FEV1/FVC, суръати миёнаи ҷараёни нафаскашӣ дар диапазони 25-75% FVC (FEF25-75), суръати авҷи ҷараёни нафаскашӣ (PEF), инчунин суръати ҳадди аксари ҳаҷмӣ дар сатҳҳои 25% ва 50% арзёбӣ карда шуд. Таҳлили тавозуни кислотавӣ-асосӣ ва электролитҳо дар хун ( $pO_2$ ,  $pCO_2$ ,  $HCO_3^-$ , pH, BE,  $Ca^{+}$ ,  $K^{+}$ ,  $Na^{+}$ , P). Муайян намудани интенсификатсияи пероксидшавии ҷарбҳо (МДА) ва системаи муҳофизатии антиоксидантӣ (СОД ва КА), инчунин таркиби кислотаҳои сиалӣ. Усули ELISA - паёмрасонҳои дуҷумдараҷа (АМФ ва ГМФ сиклӣ).

Коркарди омории маълумоти ба дастовардашуда бо истифода аз барномаи Statistica 13.5 (TIBCO Software Inc., ИМА) гузаронида шуд. Муътадили тақсимои бо истифода аз санчиши Шапиро-Уилка муайян карда шуд. Барои критерияҳои ғайримуқаррарӣ маълумот ҳамчун медиан бо кватилҳо ( $Me [Q1; Q3]$ ), барои критерияҳои муқаррарӣ - миёна бо SD ( $M \pm SD$ ) пешниҳод гардид. Қувва ва самти коррелятсияҳо бо истифода аз коэффитсиенти Пирсон ва ҷадвали Чеддока арзёбӣ шуданд. Аҳамияти оморӣ дар сатҳи  $p < 0,05$  қабул карда шуд.

## НАТИҶАҶОИ ТАҲҚИҚОТИ ХУДӢ

Натиҷаҳои гемограммаи кӯдакони муоинашуда бо КНО (Ҷадвали 1).

**Ҷадвали 1 – Нишондодҳои хуни сурх дар кӯдакони КНО (Ме[Q1;Q3])**

Нишондодҳои хуни сурх	Гурӯҳи назоратӣ (n =30)	Камхунии норасоии оҳан			P (df=3)
		Дарачаи сабук (n =20)	Дарачаи миёнавазнин (n =24)	Дарачаи вазнин (n =22)	
Эритроцитҳо (10 <sup>12</sup> /л)	4,0 [3,9; 4,1]	3,7 [3,7; 3,8] p <sub>1</sub> =0,021	3,0 [2,7; 3,1] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> =0,040	2,0 [1,9; 2,0] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> <0,001 p <sub>3</sub> =0,031	<0,001
Гемоглобин (г/л)	123,0 [120,0; 125,0]	109,0 [108,0;110,5] p <sub>1</sub> =0,011	83,0 [75,0; 87,0] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> =0,049	60,0 [52,0;68,0] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> <0,001 p <sub>3</sub> =0,038	<0,001
MCV (фл)	76,0 [75,0; 77,0]	71,5 [70,0; 72,0] p <sub>1</sub> =0,011	66,0 [64,0; 68,0] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> >0,05	53,0 [50,0; 55,0] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> <0,001 p <sub>3</sub> =0,032	<0,001
MCH (пг)	26,5 [25,0; 27,0]	22,0 [21,0; 22,0] p <sub>1</sub> =0,010	18,0 [18,0; 19,0] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> >0,05	15,0 [14,0; 16,0] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> <0,001 p <sub>3</sub> =0,039	<0,001

Эзоҳ: p – аҳамияти фарқиятҳо байни ҳамаи гурӯҳҳо (мувофиқи санҷиши Крускал-Уоллис); post-hoc: p<sub>1</sub> – фарқияти аз ҷиҳати оморӣ назаррас дар муқоиса бо гурӯҳи назоратӣ; p<sub>2</sub> – дар муқоиса бо КНО-и сабук; p<sub>3</sub> – фарқиятҳо нисбат ба гурӯҳе, ки КНО-и миёнавазнин дорад (post-hoc – мувофиқи санҷиши Данн).

Бар асоси маълумоти лабораторӣ, ба кӯдакони мушоҳидашудаи дорои КНО, камхунии сабук, миёнавазнин ва вазини гипохромӣ таъхис карда шуд.

Маълумоти гемограммаи кӯдакони гирифтори КГИ дар чадвалҳои 2 ва 3 нишон дода шудааст.

**Чадвали 2 – Нишондодҳои хуни сурх дар кӯдакони КГИ (Ме[Q1;Q3])**

Нишондодҳои хуни сурх	Гурӯҳи назоратӣ (n =30)	Камхунии гемолитикии ирсӣ			P (df=3)
		Дарачаи сабук (n =20)	Дарачаи миёнавазнин (n =21)	Дарачаи вазнин (n =23)	
<b>Эритроцитҳо (10<sup>12</sup>/л)</b>	4,0 [3,9; 4,1]	3,1 [3,0; 3,2] p <sub>1</sub> =0,009	2,1 [2,0; 2,1] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> =0,036	1,9 [1,8; 2,0] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> <0,001 p <sub>3</sub> >0,05	<b>&lt;0,001</b>
<b>Гемоглобин (г/л)</b>	123,0 [120,0; 125,0]	100,0 [96,5; 107,5] p <sub>1</sub> =0,009	74,0 [71,0; 83,0] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> >0,05	55,0 [48,0; 58,0] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> <0,001 p <sub>3</sub> =0,045	<b>&lt;0,001</b>
<b>Ретикулоциты (%)</b>	0,6 [0,6; 0,6]	0,8 [0,8; 0,8] p <sub>1</sub> >0,05	1,4 [1,0; 1,8] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> =0,041	4,8 [4,6; 5,8] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> <0,001 p <sub>3</sub> =0,041	<b>&lt;0,001</b>

Эзоҳ: p – аҳамияти фарқиятҳо байни ҳамаи гурӯҳҳо (мувофиқи санчиши Крускал-Уоллис); post-hoc: p<sub>1</sub> – фарқияти аз ҷиҳати омори назаррас дар муқоиса бо гурӯҳи назоратӣ; p<sub>2</sub> – дар муқоиса бо КГИ-и сабук; p<sub>3</sub> – фарқиятҳо нисбат ба гурӯҳе, ки КГИ-и миёнавазнин дорад (post-hoc – мувофиқи санчиши Данн).

**Чадвали 3 – Индексҳои эритроцитҳо дар кӯдакони КГИ (Ме [Q1; Q3])**

Индексҳои Эритроцитҳо	Гурӯҳи назоратӣ (n =30)	КГИ (Бета-талассемия) (n =40)	P	КГИ (Г-6-ФДГ) (n =23)	P <sub>1</sub>
<b>MCV (фл)</b>	76,0 [75,0; 77,0]	55,5 [51,0; 60,0]	<0,001	76,0 [75,0; 78,0]	<b>&gt;0,05</b>
<b>MCH (пг)</b>	26,5 [25,0; 27,0]	14,0 [13,0; 15,0]	<0,001	27,0 [26,0; 28,0]	<b>&gt;0,05</b>

Эзоҳ: p ва p<sub>1</sub> фарқиятҳои аз ҷиҳати омори назаррасро байни гурӯҳи таҳқиқотӣ ва гурӯҳи назоратӣ, ки бо истифода аз усули Манн-Уитни ҳисоб карда шудаанд, инъикос мекунанд.

Бо истифода аз усули спирометрия, функцияи нафаскашии беруна дар 130 кӯдаки мушоҳидашуда арзёбӣ карда шуд, ки аз онҳо 51 нафар дорои КНО, 53 нафар дорои КГИ ва 26 кӯдак аз гурӯҳи назоратӣ буданд (Чадвали 4).

**Чадвали 4 - Параметрҳои ФНБ дар кӯдакони КНО то муолиҷа (Ме [Q1; Q3])**

Параметр	Гурӯҳи назоратӣ (n =26)	Камхунии норасоии оҳан			P (df =3)
		Дараҷаи сабук (n =20)	Дараҷаи миёнавазнин (n =17)	Дараҷаи вазнин (n =14)	
<b>XXШ (%)</b>	87,6 [86,8; 88,2]	86,0 [84,9; 87,1] p <sub>1</sub> >0,0125*	84,5 [82,8; 86,0] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> >0,05	83,9 [83,0; 85,0] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> >0,0125* p <sub>3</sub> >0,05	<b>&lt;0,001</b>
<b>XXМШ (%)</b>	86,9 [85,8; 88,7]	85,2 [84,4; 85,9] p <sub>1</sub> >0,05	83,6 [82,9; 84,0] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> >0,05	78,6 [78,0; 79,1] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> <0,001 p <sub>3</sub> >0,05	<b>&lt;0,001</b>
<b>ХНМБ<sub>1</sub> (%)</b>	86,6 [85,6; 87,6]	85,4 [84,1; 86,5] p <sub>1</sub> >0,05	83,0 [82,2; 83,5] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> >0,0125*	78,3 [77,9; 79,0] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> <0,001 p <sub>3</sub> >0,05	<b>&lt;0,001</b>
<b>ХНМБ<sub>1</sub>/XXМШ (%)</b>	93,5 [92,2; 94,6]	91,6 [90,5; 93,3] p <sub>1</sub> >0,05	90,0 [89,5; 91,1] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> >0,05	89,3 [88,5; 89,6] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> <0,001 p <sub>3</sub> >0,05	<b>&lt;0,001</b>

Эзоҳ: арзиши p аҳамияти омории фарқиятҳоро ҳангоми муқоисаи ҳамаи гурӯҳҳо бо истифода аз санчиши Крускал-Уоллис нишон медиҳад; post-hoc: p<sub>1</sub> – нисбат ба гурӯҳи назоратӣ; p<sub>2</sub> – дар муқоиса бо нишондиҳандаҳо дар кӯдакони гирифтори КНО сабук; p<sub>3</sub> – фарқиятҳо дар муқоиса бо КНО миёнавазнин. (post-hoc бо истифода аз санчиши Данн; \* – бо назардошти ислоҳи Бонферрони барои post-hoc, α = 0.0125).

Ҳамин тариқ, натиҷаҳои ФНБ дар кӯдакони КНО тамоюли қоҳиши нишондиҳандаҳои ХХМШ ва ХНМБ<sub>1</sub>-ро нишон доданд. Дар беморони гирифтори камхунии миёна ин арзишҳо мутаносибан буданд, дар ҳоле ки дар гурӯҳи бо камхунии дараҷаи вазнин онҳо ба қоҳиш ёфтанд. Ин шаҳодат медиҳад, ки дар беморони ин гурӯҳ пастшавии мӯътадили қобилияти вентилятсионии шушҳо ташаккул меёбад.

Дар кӯдакони мушоҳидашуда бо дорои КГИ, параметрҳои дар боло зикршудаи ФНБ низ дар режимҳои гуногун - ҳангоми нафаскашии ором ва дар заминаи вентилятсияи маҷбурӣ арзёбӣ карда шуданд.

Маълумоти ба дастовардвшуда фарқиятҳои назаррасро дар параметрҳои нафаскашӣ байни гурӯҳҳои муқоисашаванда нишон дод (Ҷадвали 5).

**Ҷадвали 5 – Параметрҳои ФНБ дар кӯдакони КГИ то муолиҷа (Ме [Q1; Q3])**

Параметр	Гурӯҳи назоратӣ (n=26)	Камхунии гемолитикии ирсӣ			P (df=3)
		Дарачаи сабук (n=18)	Дарачаи миёнавазнин (n=15)	Дарачаи вазнин (n=20)	
<b>ХҲШ (%)</b>	87,6 [86,8; 88,2]	82,1 [81,0; 83,4] p <sub>1</sub> =0,011	74,7 [73,1; 79,3] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> >0,05	58,8 [56,7; 64,1] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> <0,001 p <sub>3</sub> >0,05	<b>&lt;0,001</b>
<b>ХҲМШ (%)</b>	86,9 [85,8; 88,7]	81,1 [80,4; 82,0] p <sub>1</sub> =0,011	76,3 [75,1; 77,7] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> >0,05	59,6 [57,7; 68,5] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> <0,001 p <sub>3</sub> >0,05	<b>&lt;0,001</b>
<b>ХНМБ<sub>1</sub> (%)</b>	86,6 [85,6; 87,6]	81,8 [80,7; 83,0] p <sub>1</sub> =0,011	77,2 [76,0; 78,5] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> >0,05	60,6 [58,7; 69,8] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> <0,001 p <sub>3</sub> >0,05	<b>&lt;0,001</b>
<b>ХНМБ<sub>1</sub>/ХҲМШ (%)</b>	93,5 [92,2; 94,6]	94,8 [93,6; 95,5] p <sub>1</sub> >0,05	97,0 [96,0; 97,7] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> >0,0125*	106,1 [103,3; 110,8] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> <0,001 p <sub>3</sub> >0,05	<b>&lt;0,001</b>

Эзоҳ: арзиши p аҳамияти омории фарқиятҳоро ҳангоми муқоисаи ҳамаи гурӯҳҳо бо истифода аз санҷиши Крускал-Уоллис нишон медиҳад; post-hoc: p<sub>1</sub> – нисбат ба гурӯҳи назоратӣ; p<sub>2</sub> – дар муқоиса бо нишондиҳандаҳо дар кӯдакони гирифтори КНО сабук; p<sub>3</sub> – фарқиятҳо дар муқоиса бо КНО миёнавазнин. (post-hoc бо истифода аз санҷиши Данн; \* – бо назардошти ислоҳи Бонферрони барои post-hoc, α = 0.0125).

Ин натиҷаҳо нишон медиҳанд, ки дар беморони гирифтори КГИ пастшавии қобилияти вентилятсионии шушҳо аз рӯи намуди рестриктивӣ (маҳдудкунанда) бо дараҷаҳои муътадил ва вазнин ба назар мерасад.

Таҳлили гузаронидашудаи тавозуни кислотавӣ-асосии хун нишон дод, ки кӯдакони дорои камхунӣ дар муқоиса бо гурӯҳи назоратӣ дар ин нишондиҳандаҳо фарқиятҳои аз ҷиҳати оморӣ ва клиникӣ назаррас мавҷуданд (Ҷадвалҳои 6 ва 7). Мавриди қайд аст, ки натиҷаҳои таҳқиқот нақши камхуниро дар пайдоиши ацидозии метаболикӣ тасдиқ мекунад, сарфи назар аз он ки омилҳои этиопатогенетикӣ, ки боиси КНО ва КГИ мешаванд, гуногунанд.

**Чадвали 6 - Параметрҳои ХКА то табоат дар кӯдакони КНО (M±SD)**

Параметрҳои ХКА	Гурӯҳи назоратӣ (n =20)	Камхунии норасоии оҳан			P (df =3)
		Дарачаи сабук (n =10)	Дарачаи миёнавазнин (n =20)	Дарачаи вазнин (n =20)	
pH	7,35±0,00	7,36±0,01 p <sub>1</sub> >0,05	7,35±0,00 p <sub>1</sub> >0,05 p <sub>2</sub> =0,002	7,33±0,01 p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> <0,001 p <sub>3</sub> <0,001	<0,001
pCO <sub>2</sub> мм.ст.сим.	36,4±1,3	38,1±0,6 p <sub>1</sub> >0,0125*	42,3±1,8 p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> <0,001	48,3±1,5 p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> <0,001 p <sub>3</sub> <0,001	<0,001
HCO <sub>3</sub> <sup>-</sup> ммол/л	23,2±1,3	22,1±0,9 p <sub>1</sub> >0,0125*	18,1±0,7 p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> <0,001	16,1±0,7 p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> <0,001 p <sub>3</sub> <0,001	<0,001

Эзоҳ: арзиши p аҳамияти омории фарқиятҳои байни ҳамаи гурӯҳҳо инъикос мекунад (One-way ANOVA\*- бо санҷиши Крускала-Уоллиса); post-hoc: p<sub>1</sub> – нисбат ба гурӯҳи назоратӣ; p<sub>2</sub> – дар муқоиса бо нишондиҳандаҳо дар кӯдакони дорои КНО-и сабук; p<sub>3</sub> – фарқиятҳо дар муқоиса дорои КНО-и миёнавазнин. (post-hoc мувофиқи санҷиши Данн; \* – бо назардошти ислоҳи Бонферрони барои post-hoc, α = 0.0125).

**Чадвали 6 - Параметрҳои ХКА то табоат дар кӯдакони КГИ (M±SD)**

Параметрҳои ХКА	Гурӯҳи назоратӣ (n =20)	Камхунии гемолитикии ирсӣ			P (df =3)
		Дарачаи сабук (n =10)	Дарачаи миёнавазнин (n =20)	Дарачаи вазнин (n =20)	
pH	7,35±0,00	7,35±0,00 p <sub>1</sub> >0,05	7,32±0,01 p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> <0,001	7,28±0,01 p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> <0,001 p <sub>3</sub> <0,001	<0,001
pCO <sub>2</sub> мм.ст.сим.	36,4±1,3	38,5±0,8 p <sub>1</sub> >0,0125*	44,9±1,8 p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> <0,001	51,6±2,2 p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> <0,001 p <sub>3</sub> <0,001	<0,001
HCO <sub>3</sub> <sup>-</sup> ммол/л	23,2±1,3	22,5±0,8 p <sub>1</sub> >0,05	17,0±0,6 p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> <0,001	14,7±0,7 p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> <0,001 p <sub>3</sub> <0,001	<0,001

Эзоҳ: арзиши p аҳамияти омории фарқиятҳои байни ҳамаи гурӯҳҳо инъикос мекунад (One-way ANOVA\*- бо санҷиши Крускала-Уоллиса); post-hoc: p<sub>1</sub> – нисбат ба гурӯҳи назоратӣ; p<sub>2</sub> – дар муқоиса бо нишондиҳандаҳо дар кӯдакони дорои КГИ-и сабук; p<sub>3</sub> – фарқиятҳо дар муқоиса дорои КГИ-и миёнавазнин. (post-hoc мувофиқи санҷиши Данн; \* – бо назардошти ислоҳи Бонферрони барои post-hoc, α = 0.0125).

Дар ҷараёни таҳқиқоти мазкур маълумотҳо оид ба тавозуни электролитҳо ба даст оварда шуданд, ки тағйироти консентратсияи натрий ва калий, инчунин

калсий ва фосфор-ро дар зардобаи хуни кӯдакони гирифтори камхуниҳо нишон доданд. Дар беморони гирифтори КНО-и миёна тамоюли пастшавии сатҳи натрий ( $134,0 \pm 1,3$  ммол/л), ба ҳадди поёнии меъёри физиологӣ наздик буд, дар ҳоле ки сатҳи калий ( $4,1 [3,7; 4,7]$  ммол/л) дар ҳолати муқаррарӣ боқӣ монд. Дар мавриди калсий ва фосфор бошад, дар ин гурӯҳи беморон сатҳи онҳо низ дар ҳудуди поёнии арзишҳои қобили қабул буд. Дар кӯдакони гирифтори норасоии вазнини оҳан, гипонатриемия ( $130,4 \pm 0,8$  ммол/л), гипокалсемия ( $1,0 [1,0; 1,1]$  ммол/л) ва гипофосфатемия ( $0,90 [0,89; 0,91]$  ммол/л) дараҷаи намоён муайян карда шуданд, ки онҳо аз вайроншавии амиқтари танзими метаболикӣ дар шароити гипоксияи шадиди бофтавӣ маншаъ мегиранд.

Дар беморони КГИ-и миёнавазнин сатҳи натрий ( $140,8 \pm 1,7$  ммол/л) ва калий ( $4,5 [4,1; 4,8]$  ммол/л) дар ҳудуди меъёрҳои физиологии қобили қабул боқӣ монданд, дар ҳоле ки сатҳи калсий ( $1,8 [1,7; 1,8]$  ммол/л) ва фосфор ( $0,68 [0,65; 0,70]$  ммол/л) паст шуда буданд, ки ин аз атсидози бофтавӣ ва тақсимшавии чуброншавандаи ионҳо маншаъ мегирад. Концентратсияи натрий ( $144,7 \pm 0,8$  ммол/л) ва калий ( $5,2 [5,0; 5,3]$  ммол/л) дар кӯдакони гирифтори КГИ вазнин дар сатҳи болоравии иҷозатдодашуда боқӣ монда, дар як вақт кам шудани калсий ( $0,8 [0,7; 0,8]$  ммол/л) ва фосфор ( $0,65 [0,61; 0,68]$  ммол/л) мушоҳида гардид, ки натиҷаи хеле кам шудани низомҳои буферӣ нишон доданд.

Омӯзиши нуклеотидҳои сиклӣ дар байни 100 кӯдак (40 КНО, 40 КГИ, 20 кӯдаки солим) гузаронида шуд. Дар беморони дорои дараҷаи миёна КНО, концентратсияи АМФС  $9,6 [9,3; 10,1]$  нмол/л-ро ташкил дод, ки аз ҷиҳати оморӣ нисбат ба нишондиҳандаи сабтшудаи камхунии вазнин баландтар буд ( $p_2 < 0,001$ ), аммо ба арзишҳои назоратӣ ( $p_1 < 0,001$ ) эътимоднок паст боқӣ монд. Сатҳи ГМФС дар ин гурӯҳ дар сатҳи  $6,20 [6,11; 6,49]$  нмол/л қарор дошт ва ба таври назаррас фарқ намекард ( $p_2 > 0,05$ ). Дар кӯдакони гирифтори дараҷаи вазнини КНО, коҳиши назарраси концентратсияи АМФС то  $8,9 [8,6; 9,1]$  нмол/л ( $p < 0,001$ ), дар баробари зиёдшавии сатҳи ГМФС то  $6,85 [6,39; 7,17]$  нмол/л ( $p < 0,001$ ) муайян карда шуд (Ҷадвали 8).

**Ҷадвали 8 – Нишондоди АМФс ва ГМФс дар кӯдакони КНО (Ме [Q1; Q3])**

Нишондод	Гурӯҳи назоратӣ (n =20)	Камхунии норасоии оҳан		P (df =2)
		Дараҷаи миёнавазнин (n =20)	Дараҷаи вазнин (n =20)	
АМФс нмол/л	14,6 [13,8; 15,0]	9,6 [9,3; 10,1] p <sub>1</sub> <0,001	8,9 [8,6; 9,1] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> <0,001	<0,001
ГМФс нмол/л	4,15 [3,50; 4,70]	6,20 [6,11; 6,49] p <sub>1</sub> <0,001	6,85 [6,39; 7,17] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> >0,05	<0,001
АМФс/ГМФс	3,35 [3,05; 4,20]	1,50 [1,50; 1,55] p <sub>1</sub> <0,001	1,20 [1,15; 1,35] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> =0,002	<0,001

Эзоҳ: p нишондиҳандаи аҳамияти омории фарқиятҳо байни ҳамаи гурӯҳҳо мувофиқи санчиши Крускал-Уоллис; post-hoc: p<sub>1</sub> – фарқиятҳои назаррас аз гурӯҳи назоратӣ; p<sub>2</sub> – фарқиятҳо байни КНО-и миёна ва вазнин, мувофиқи санчиши Данн.

Дар кӯдакони гирифтори камхунии вазнини ирсии гемолитикӣ таносуби АМФс/ГМФс тағкил дод - 0,60 [0,50; 0,70]. Дар баробари ин, тамоюли паст шудани сатҳи АМФс то 5,9 [5,3; 6,3] нмол/л мушоҳида гардид, дар ҳоле ки ГМФс, баръакс, то 9,35 [8,45; 10,25] нмол/л баланд шуд. Дар беморони гирифтори КГИ-и миёна, динамикаи шабеҳ мушоҳида карда шуд: арзишҳои АМФс - 6,3 [5,5; 7,2] нмол/л ва ГМФс - 9,24 [8,05; 10,01] нмол/л-ро ташкил доданд, ки аз арзишҳои назоратӣ хеле фарқ мекарданд (p<sub>1</sub> <0,001). (Ҷадвали 9).

**Ҷадвали 9 – Нишондоди АМФс ва ГМФс дар кӯдакони КГИ (Ме [Q1; Q3])**

Нишондод	Гурӯҳи назоратӣ (n =20)	Камхунии гемолитикии ирсӣ		P (df =2)
		Дараҷаи миёнавазнин (n =20)	Дараҷаи вазнин (n =20)	
АМФс нмол/л	14,6 [13,8; 15,0]	6,3 [5,5; 7,2] p <sub>1</sub> <0,001	5,9 [5,3; 6,3] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> >0,05	<0,001
ГМФс нмол/л	4,15 [3,50; 4,70]	9,24 [8,05; 10,01] p <sub>1</sub> <0,001	9,35 [8,45; 10,25] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> >0,05	<0,001
АМФс/ГМФс	3,35 [3,05; 4,20]	0,65 [0,60; 0,75] p <sub>1</sub> <0,001	0,60 [0,50; 0,70] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> >0,05	<0,001

Эзоҳ: p нишондиҳандаи аҳамияти омории фарқиятҳо байни ҳамаи гурӯҳҳо мувофиқи санчиши Крускал-Уоллис; post-hoc: p<sub>1</sub> – фарқиятҳои назаррас аз гурӯҳи назоратӣ; p<sub>2</sub> – фарқиятҳо байни КГИ-и миёна ва вазнин, мувофиқи санчиши Данн.

Дар доираи таҳқиқот сатҳи маҳсули таҷзияи пероксидшавии чарбҳо - малондиалдегид ва антиоксидантҳо (СОД ва КА) ва ферментативӣ (КА), инчунин сатҳи КС муайян карда шуд. Ин таҳқиқот дар беморони дорои дараҷаи миёна (1,03 [0,98; 1,10] мкмол/л) ва вазнини (1,45 [1,30; 1,81] мкмол/л) КНО афзоиши мӯътадил ва намоёни МДА-ро нишон дод. (Чадвали 10).

**Чадвали 10 - Сатҳи МДА дар кӯдакони гирифтори КНО (Ме [Q1; Q3])**

Нишондод	Гурӯҳи назоратӣ (n =20)	Камхунии норасоии оҳан		P (df =2)
		Дараҷаи миёнавазнин (n =20)	Дараҷаи вазнин (n =20)	
МДА мкмол/л	0,58 [0,47; 0,64]	1,03 [0,98; 1,10] p <sub>1</sub> <0,001	1,45 [1,30; 1,81] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> =0,003	<0,001

Эзоҳ: сатҳи p аҳамияти фарқиятҳои байни ҳамаи гурӯҳҳоро нишон медиҳад (мувофиқи санҷиши Крускал-Уоллис); post-hoc: p<sub>1</sub> – нисбат ба гурӯҳи назоратӣ; p<sub>2</sub> – фарқият аз нишондиҳандаҳои гирифтори КНО-и вазнин (post-hoc бо истифода аз санҷиши Данн).

Ҳамчунин, коҳиши мӯътадил (СОД (15,2 [14,8; 15,6] воҳили шартӣ/мл; КА - 51,4 [49,5; 54,0] ммол/л) ва ифодаёфта (СОД - 9,5 [8,9; 9,8] воҳили шартӣ/мл; КА - 45,5 [43,9; 47,5] ммол/л) дар сатҳи антиоксидантҳои ферментӣ ва ғайриферментӣ ошкор карда шуд, ғайр аз ин, камшавии консентратсияи кислотаҳои сиалӣ низ мушоҳида гардид: (дар КНО-и вазнин - 0,93 [0,89; 1,03] ммол/л, дар миёна - 1,23 [0,96; 1,40] ммол/л).

Маълумоти шабеҳ дар кӯдакони гирифтори КГИ низ ба даст оварда шуд: хангоми КГИ дараҷаи миёнавазнин ва вазнин сатҳи МДА мутаносибан 2,13 [2,10; 2,20] мкмол/л ва 3,10 [2,95; 3,13] мкмол/л-ро ташкил дод. (Чадвали 11).

**Чадвали 11 - Сатҳи МДА дар кӯдакони гирифтори КГИ (Ме [Q1; Q3])**

Нишондод	Гурӯҳи назоратӣ (n =20)	Камхунии гемолитикии ирсӣ		P (df =2)
		Дараҷаи миёнавазнин (n =20)	Дараҷаи вазнин (n =20)	
МДА мкмол/л	0,58 [0,47; 0,64]	2,13 [2,10; 2,20] p <sub>1</sub> <0,001	3,10 [2,95; 3,13] p <sub>1</sub> <0,001 p <sub>2</sub> <0,001	<0,001

Эзоҳ: сатҳи p аҳамияти фарқиятҳои байни ҳамаи гурӯҳҳоро нишон медиҳад (мувофиқи санҷиши Крускал-Уоллис); post-hoc: p<sub>1</sub> – нисбат ба гурӯҳи назоратӣ; p<sub>2</sub> – фарқият аз нишондиҳандаҳои гирифтори КГИ-и вазнин (post-hoc бо истифода аз санҷиши Данн).

Дар кӯдакони дорои камхунии шакли вазнин арзишҳои минималии ҳам пайванди ғайриферментативӣ (СОД (7,2 [7,1; 7,6] воҳили шартӣ/мл) ва ҳам ферментативӣ (КА - 39,3 [38,9; 39,7] ммол/л) дар низоми антиоксидантӣ ба қайд гирифта шуданд. Дар беморони гирифтори камхунии миёнавазнин, пастшавии сатҳи антиоксидантҳо мӯътадил буд: СОД (9,5 [8,9; 9,8] воҳили шартӣ/мл ва КА - 45,5 [43,9; 47,5] ммол/л, ки номутобиқатии камшиддат, вале аллақай ташаккулёбандаи байни шиддатнокии равандҳои прооксидант ва имкониятҳои безаргардони биокимиёвӣ онҳоро нишон медиҳад. Концентрасияи пасттарини КС дар гурӯҳи дорои НГА-и вазнин қайд карда шуд - 0,60 [0,57; 0,64] ммол/л, ки нисбат ба гурӯҳҳои миёна - 0,80 [0,74; 0,88] ммол/л ва назоратӣ — 1,83 [1,80; 1,90] ммол/л ба таври оморӣ боэътимод пасттар буд ( $p < 0,001$ ).

Ҳамин тариқ, ҳарду намуди камхунӣ бо вайроншавии намоёни тавозуни оксидшавӣ бо коҳиши назарраси сатҳи гемоглобин ҳамроҳ мешаванд. Аммо шаклҳои ирсии камхунии гемолитикӣ бо реаксияҳои амиқтари ноустувории системаи оксидантӣ-антиоксидантӣ хос мебошанд.

Тибқи маълумотҳои протоколҳои клиникӣ байналмилалӣ ва ватанӣ оид ба мувофиқати беморони гирифтори КНО, таъбаоти асосӣ истифодаи доруҳои дорои оҳан дар якҷоягӣ бо ислоҳи оқилонаи парҳез ҳисобида мешавад. Дар ҳолати камхунии гемолитикии ирсӣ, тактикаи таъбаотӣ истифодаи воситаҳои хелаторӣ ва терапияи гормоналиро дар сурати мавҷуд будани нишондодҳои мувофиқ пешбинӣ мекунад. Дар баробари ин, дар ҳарду намуди камхунӣ - ҳам бо КНО ва ҳам бо КГИ - протоколҳо имкон медиҳанд, ки таъбаоти гемотрансфузия барои нишондодҳои ҳаётан муҳим гузаронида шаванд. Илова бар ин, дар доираи равишҳои комплексӣ, ҳуҷҷатҳои клиникӣ мақсаднок будан таъйин кардани таъбаоти метаболикиро барои ин намуди камхунӣ тасдиқ мекунанд. Дар мавриди КНО ба кӯдакон ҳамчун терапияи этиотропӣ доруҳои оҳан таъйин карда шуданд. Дар беморони гирифтори КГИ, десферал (дерефоксамин) ҳамчун таъбаоти хелаторӣ бо назардошти маълумоти клиникӣ ва озмоишгоҳӣ истифода мешуд. Гузаронидани хун ба таври қатъӣ мувофиқи нишондодҳои ҳаётан муҳим гузаронида шуд. Бо назардошти ихтилоли дар боло зикргардидаи муҳити

дохилии бадан ҳам дар КНО ва ҳам дар КГИ, ба беморони муоинашуда маҳлули инфузионӣ дорои суксинат «Ремаксол»-ро ҳамчун ислоҳи мубодилаи моддаҳо таъин карда шуд, ки истифодаи ин маҳлул бартарафсозии зухуроти гипоксияи гемикиро суръат бахшида, инчунин равандҳои муҳими организмро (кислотавӣ-асосӣ, таркиби электролитҳои хун, инчунин модуляторҳои дохилиҳуҷайравӣ (АМФС ва ГМФС), низоми ОРО ва МАО), мувозинат дод, ки устувории муҳити дохилиро дар бадан таъмин менамоянд. (Чадвали 12).

**Чадвали 12 - Динамикаи афзоиши гемоглобин, эритроцитҳо, ОЗ, ФР дар кӯдакони гирифтори КНО (Ме [Q1; Q3])**

Нишондод	Камхунии норасоии оҳан дарачаи миёнавазнин		Камхунии норасоии оҳан дарачаи вазнин		P
	Пеш аз таобат	Пас аз Таобат	Пеш аз таобат	Пас аз таобат	
Гемоглобин (г/л)	83,0 [75,0; 87,0]	122,0 [120,0; 123,0]	60,0 [52,0;68,0]	120,5 [120,0;122,0]	<0,001
Эритроциты (10 <sup>12</sup> /л)	3,0 [2,7; 3,1]	4,0 [4,0; 4,2]	2,0 [1,9;2,0]	3,9 [3,9;4,0]	<0,001
ОЗ (мкмол/л)	6,2 [5,9; 6,5]	13,3 [12,0; 14,7]	3,3 [2,8; 3,9]	12,6 [10,2; 13,8]	<0,001
ФР (мкг/л)	6,2 [6,0; 6,4]	18,9 [17,7; 20,4]	3,0 [2,4; 3,7]	21,9 [20,4; 24,1]	<0,001

Эзоҳ: арзиши p сатҳи аҳамияти фарқиятҳои байни параметрҳои сабтшуда пеш аз ва пас аз таобатро инъикос мекунад, ки бо истифода аз санҷиши Вилкоксон ҳисоб карда шудаанд.

Дар гурӯҳи беморони гирифтори КГИ, ки таҳти назорати статсионарӣ қарор доштанд, ба 3 нафар (1,92%) беморон чарроҳии спленэктомия гузаронида шуд, ки он бо сабаби зуд-зуд рух додани бӯҳрони гемолитикӣ, эҳтиёҷи изофӣ ба гемотрансфузия ва инчунин спленомегалияи ифодаёфта вобаста буд, ки ҳангоми он қутби поёни испурч ба проексияи коси хурд мерасид. Оқибатҳои марговар, ки 2,56% ҳолатҳоро (4 бемор) ташкил доданд, дар кӯдакони гирифтори бета-таласемияи гомозиготӣ мушоҳида карда шуда, бо рушди норасоии дилу шуш алоқаманд буданд.

Бояд қайд кард, ки дар беморони гирифтори КГИ миёна ва вазнин, арзишҳои баъзе нишондодҳои гомеостаз аз нишондиҳандаҳои шабех дар шахсони солим ба таври оморӣ назаррас фарқ мекунад, аммо ба меъёрҳои истинодӣ намерасанд, ки эҳтимолан бо хусусиятҳои этиопатогенетикии шаклҳои ирсии камхунии гемолитикӣ алоқаманд мебошад. (Чадвали 13 и 14).

**Чадвали 13 - Динамикаи афзоиши гемоглобина ва эритроцитҳо дар кӯдакони КГИ (Ме [Q1; Q3])**

Нишондод	Камхунии гемолитикии ирсӣ дарачаи миёнавазнин		Камхунии гемолитикии ирсӣ дарачаи вазнин		P
	Пеш аз таобат	Пас аз Таобат	Пеш аз таобат	Пас аз таобат	
Гемоглобин (г/л)	74,0 [71,0; 83,0]	115,0 [112,0; 119]	55,0 [48,0; 58,0]	94,0 [90,0; 98,0]	<0,001
Эритроцитҳо ( $10^{12}/л$ )	2,1 [2,0; 2,1]	3,6 [3,4; 3,8]	1,9 [1,8; 2,0]	2,5 [2,2; 2,7]	<0,001

Эзоҳ: арзиши p сатҳи аҳамияти фарқиятҳои байни параметрҳои сабтшуда пеш аз ва пас аз таобатро инъикос мекунад, ки бо истифода аз санҷиши Вилкоксон ҳисоб карда шудаанд.

**Чадвали 14 - Динамикаи афзоиши БУ, ОЗ и ФР дар кӯдакони КГИ пас аз таобат (Ме [Q1; Q3])**

Показатель	Камхунии гемолитикии ирсӣ дарачаи миёнавазнин		Камхунии гемолитикии ирсӣ дарачаи вазнин		P
	Пеш аз таобат	Пас аз Таобат	Пеш аз таобат	Пас аз таобат	
БУ (мкмол/л)	47,3 [36,5; 50,9]	19,0 [18,0; 19,7]	73,2 [69,3; 78,6]	25,4 [23,7; 26,5]	<0,001
ОЗ (мкмол/л)	30,8 [18,7; 40,6] P=0,003	28,2 [18,7; 37,5] P=0,003	50,5 [33,5; 67,9]	44,0 [30,1; 53,5]	<0,001
ФР (мкг/л)	150,2 [36,7; 163,5] P=0,003	141,3 [36,7; 151,5] P=0,003	608,6 [320,1; 1319,4]	456,3 [286,6; 998,7]	<0,001

Эзоҳ: арзиши p сатҳи аҳамияти фарқиятҳои байни параметрҳои сабтшуда пеш аз ва пас аз таобатро инъикос мекунад, ки бо истифода аз санҷиши Вилкоксон ҳисоб карда шудаанд.

Дар камхунии гемолитикии ирсӣ, гипоксияи вазнини музмин мушоҳида мешавад, ки дар заминаи он тағйироти амиқи мубодилаи моддаҳо дар ҳучайраҳо ба қайд гирифта, боиси вайроншавии пурраи муҳити дохилии бадан мегардад.

## Хулосаҳо

1. Омӯзиши нишондиҳандаҳои ФНБ нишон дод, ки дар кӯдакони мушоҳидашудаи дорои КНО-и вазнин, нишондиҳандаҳои ХХМШ ва ХНМБ<sub>1</sub> коҳиш ёфта, ба вайроншавии муътадили қобилияти вентилятсионии шушҳо мувофиқат мекунад. Дар беморони гирифтори КГИ-и миёна ва вазнин, нишондиҳандаҳои ФНБ (ХХШ, ХХМШ, ХНМБ<sub>1</sub> ва таносуби ХНМБ<sub>1</sub>/ХХМШ), вайроншавии қобилияти вентилятсионии шушҳоро бо навъи рестриктивӣ (маҳдудкунанда) ба дараҷаи миёна ва ифодаёфта нишон доданд. [1-М, 3-М, 4-М, 9-М, 11-М, 14-М].
2. Таҳлили нишондиҳандаҳои ХКА-и хун дар беморони гирифтори дараҷаи миёнавазнини КНО гипоксияи муътадилро бо рушди атсидози чуброншавандаи метаболикӣ нишон дод, дар ҳоле ки дар кӯдакони гирифтори КНО-и вазнин – гипоксияи ифодаёфта ва гиперкапния, норасоии буферӣ бо рушди атсидози қисман чуброншавандаи респираторӣ-метаболикӣ муайян карда шуд. Дар КГИ-и миёна гипоксияи миёнавазнин ва норасоии буферӣ бо рушди атсидози қисман чуброншаванда ва дар ин гурӯҳ беморони камхунии вазнин гипоксия ва гиперкапнияи дараҷаи вазнин, норасоии буферӣ бо рушди атсидози респираторӣ-метаболикӣ дар марҳилаи декомпенсатсия ба қайд гирифта шуданд. [4-М, 5-М, 7-М, 8-М, 9-М, 10-М, 11-М, 13-М, 14-М, 15-М, 17-М, 18-М, 19-М].
3. Дар кӯдакони гирифтори шакли вазнини КНО, таркиби электролитҳои хун гипонатриемия, гипокалтсемия ва гипофосфатемияро нишон доданд. Дар КГИ-и миёна, гурӯҳи таҳқиқоти беморон гипокалтсемия ва гипофосфатемия мушоҳида гардид, дар ҳоле ки сатҳи натрий ва калий дар ҳудуди муқаррарӣ буданд. Дар беморони гирифтори КГИ дараҷаи вазнин майл ба афзоиши натрий ва калий бо коҳиши ҳамзамон калсий ва фосфор ошкор карда шуд. Илова бар ин, ҳам дар кӯдакони гирифтори КНО ва КГИ, афзоиши концентратсияи ГМФс ва камшавии АМФс мушоҳида шуд. [2-М, 5-М, 12-М].
4. Таҳқиқоти ОРО ва МАО дар беморони гирифтори КНО ва КГИ миёнавазнин ва вазнин афзоиши муътадил ва намоёни МДА-ро нишон дод, ки метавонад ҳамчун аломати фишори оксидантивӣ дар ҳуҷайраҳо амал кунад. Инчунин, дар

худи хамин гурӯҳи беморон камшавии мӯътадил ва намоёни СОД ва КА, ба гайр аз ин, кам шудани концентратсияи кислотаҳои сиалӣ ошкор карда шуд. [5-М, 16-М, 20-М, 21-М, 22-М].

5. Таъйинкардани маҳлули «Ремаксол» ба кӯдакони мушоҳидашуда, ки хосиятҳои маҳлули мутавозини ионӣ, антиоксидантӣ, гепатопротекторӣ ва антигипоксикиро муттаҳид мекунад, ба зудтар беҳтар шудани ҳолати беморон аз ҳисоби барқароршавии равандҳои диффузионӣ-перфузионӣ ва муқарраргардонии нишондиҳандаҳои зикршудаи гомеостаз мусоидат намуд. [1-М, 2-М, 3-М, 4-М, 16-М, 18-М, 20-М, 21-М].

### **Тавсияҳо барои истифодаи амалии натиҷаҳо**

1. Барои пешгирӣ ва пешгӯии оризаҳои системаи нафаскашӣ тавсия дода мешавад, ки ҳар сол барои кӯдакони гирифтори КНО ва КГИ таҳқиқи фаъолияти нафаскашии берунӣ гузаронида шавад.
2. Бо мақсади арзёбии дараҷаи вазнинии ҳолати ҳозира, барои беморони гирифтори КНО ва КГИ муайян кардани нишондиҳандаҳои ХКА ва тавозуни электролитии хун зарур аст, зеро ин усулҳо оперативӣ ва иттилоотнок мебошанд.
3. Барои дақиқ ва назорат кардани сатҳи фишори оксидативӣ дар беморони гирифтори КНО ва КГИ, назорати концентратсияи МДА, фаъолияти СОД ва сатҳи КА зарур аст.
4. Барои беҳтаршавии зуд ва самарабахш беҳтар шудани мубодилаи хучайраҳо ва рафъи гипоксия тавсия дода мешавад, ки маҳлули «Ремаксол» дар якҷоягӣ бо терапияи асосӣ барои ислоҳи равандҳои мубодилаи моддаҳои вайроншуда дар беморони гирифтори КНО ва КГИ истифода шавад.

### **Рӯйхати адабиёти истифодашуда (манбаъҳо)**

1. Васильева, Е. В. Железодефицитная анемия у детей: современный взгляд гематолога [Текст] / Е. В. Васильева, К.С. Асланян, С.Г. Пискунова // Главный врач Юга России. – 2017. - 3 (56). – С. 6-10.
2. Гаврилова, О.А. Особенности процесса перекисного окисления липидов в норме и при некоторых патологических состояниях у детей (обзор

- литературы) [Текст] / О.А. Гаврилова // Acta biomedica scientifica. – 2017. – 2 (4). – С. 15-22.
3. Кривенцев, Ю.А. Гемоглобины человека как диагностические маркеры [Текст] / Ю.А. Кривенцев, Л.А. Кривенцева // Научное обозрение. Медицинские науки. – 2018. – № 1. – С. 16-20.
  4. Леонтьева, Н.В. Буферные системы организма [Текст] / Н.В. Леонтьева // Актуальные проблемы теоретической и клинической медицины. – 2022. – 3 (37). С. 20-26. <https://doi.org/10.24412/2790-1289-2022-3-1722-2026>
  5. Мицура, Е.Ф. Распространенность и структура гемолитических анемий у детей в Республике Беларусь [Текст] / Е.Ф. Мицура, Л.И. Волкова // Проблемы здоровья и экологии. – 2018.- 1 (55). - С. 70-75.
  6. Распространенность железодефицитных состояний и факторы, на нее влияющие [Текст] / А. Г. Румянцев, И. Н. Захарова, В. М. Чернов [и др.] // Медицинский совет. - 2015. - №6. – С. 62-66. <https://cyberleninka.ru/article/n/rasprostranennost-zhelezodefitsitnyh-sostoyaniy-i-factory-na-nee-vliyayuschie>
  7. Распространенность железодефицитных состояний среди взрослых и детей, значение дефицита железа для роста и развития детей в республике Узбекистан (обзор литературы) [Текст] / Д. А. Арзикулова, Д. А. Абдуллаева, З. Б. Хафизова, Х. Ф. Максудова // International Journal of Scientific Pediatrics. – 2022. - №4 (1). – С. 5-15. <https://doi.org/10.56121/2181-2926-2022-4-05-15>.
  8. Ходжаева, Н.Н. Клинико-иммунологические особенности течения анемий у детей: дисс. на соискание ученой степени кан. мед. наук / Н. Н. Ходжаева. – Душанбе. – 2012. – 116 с.
  9. Alzeer, J. The Role of Buffers in Establishing a Balance of Homeostasis and Maintaining Health [Text] / J. Alzeer // American Journal of Medicinal Chemistry. – 2023. – (1). P. 1-6. DOI: 10.31487/j.AJMC.2023.01.01.
  10. Chaparro, C.M, Suchdev P.S. Anemia epidemiology, pathophysiology, and etiology in low- and middle-income countries [Text] / C.M. Chaparro, P.S. Suchdev // Ann N Y Acad Sci. – 2019. – 1450 (1). – P. 15-31. doi:10.1111/nyas.14092.

11. Goldstein, D. S. How does homeostasis happen? Integrative physiological, systems biological, and evolutionary perspectives [Text] / D. S. Goldstein // *Am J Physiol Regul Integr Comp Physiol.* – 2019. – 316. – P. 301–317. doi:10.1152/ajpregu.00396.2018.
12. Iglesias, L. Effects of prenatal iron status on child neurodevelopment and behavior: A systematic review [Text] / L. Iglesias, J. Canals, V. Arija // *Crit Rev Food Sci Nutr.* – 2017. – Vol. 58 (10). – P. 1604-1614.
13. Jayaweera, JAAS. Childhood iron deficiency anemia leads to recurrent respiratory tract infections and gastroenteritis [Text] / JAAS. Jayaweera, M. Reyes, A. Joseph // *Sci Rep.* – 2019. – 9 (1). – P. 12637. doi:10.1038/s41598-019-49122-z.
14. National, regional, and global estimates of anemia by severity in women and children for 2000-2019: a pooled analysis of population-representative data [Text] / G.A. Stevens, C.J. Paciorek, M.C. Flores-Urrutia et al // *Lancet Glob Health.* – 2022. – 10 (5). – P. 627-639. doi:10.1016/S2214-109X(22)00084-5
15. Prevalence, years lived with disability, and trends in anemia burden by severity and cause, 1990–2021: findings from the Global Burden of Disease Study 2021 [Text] / Gardner, M. William et al // *The Lancet Hematology.* – 2023. - Volume 10. - Issue 9. – P. 713 – 734. [https://doi.org/10.1016/S2352-3026\(23\)00160-6](https://doi.org/10.1016/S2352-3026(23)00160-6).
16. Prevalence of depression, anxiety and quality of life of thalassemia patients with and without physical therapy [Text] / A. Masood, A. Ashraf, H.M. Sheraz [et al.] // *RMJ.* – 2024. – 49 (2). P. 379-382.
17. Shaw, I. Acid-base balance: a review of normal physiology [Text] / I. Shaw, K. Gregory // *BJA Educ.* – 2022. - 22 (10). – P. 396-401. doi: 10.1016/j.bjae.2022.06.003.
18. The Role of Iron Regulation in Immunometabolism and Immune-Related Disease [Text] / S.J.F. Cronin, C.J. Woolf, G. Weiss [et al.] // *Front. Mol. Biosci.* – 2019. – 6. – P. 116. DOI: 10.3389/fmolb.2019.00116.

## **Рӯйхати интишороти илмӣ оид ба мавзуи диссертатсия**

### ***Мақолаҳо дар маҷаллаҳои тақризшаванда***

[1-М] Хусенова М. С. Ҳолати функсияи нафаскашии беруна ва таркиби газҳои хун дар кӯдакони гирифтори камхунии гемолитикии ирсӣ [Матн] / М. С. Хусенова, К. И. Исмоилов // Авҷи Зӯҳал – 2023. – №3. – С. 44-48.

[2-М] Хусенова М. С. Состояние электролитного гомеостаза у детей с наследственными гемолитическими анемиями [Текст] / М. С. Хусенова, К. И. Исмаилов // Здоровоохранение Таджикистана – 2023. – №3. – С.79-84.

[3-М] Хусенова М. С. Состояние вентиляционной функции лёгких при наследственных гемолитических анемиях [Текст] / М. С. Хусенова, К. И. Исмаилов // Медицинский Вестник Национальной Академии Наук Таджикистана. – 2023. – Т. XIII, №3 (47). – С.76-81.

[4-М] Хусенова М. С. Состояние функции внешнего дыхания и газового состава крови у детей с наследственными гемолитическими анемиями [Текст] / М. С. Хусенова, К. И. Исмаилов // «Вестник Авиценны» - 2024. – Т. 26, №3. – С. 378-386.

[5-М] Хусенова М. С. Состояние перекисного окисления липидов и антиоксидантной системы организма при наследственных гемолитических анемиях у детей [Текст] / М. С. Хусенова, К. И. Исмаилов, А.М. Сабурова, Х.Р. Насырджанова // «Вестник Авиценны» - 2025. – Т. 27, №2. – С. 340-349.

### ***Мақолаҳо ва фишурдаҳо дар маҷаллаҳои тиббӣ***

#### ***ва маҷмӯаҳои конфронсҳо:***

[6-М] Хусенова М. С. К вопросу электролитного дисбаланса у детей с наследственными гемолитическими анемиями [Текст] / М. С. Хусенова, К. И. Исмаилов // Материалы 68-ой научно-практической конференции ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино» с международным участием. – Душанбе – 2020. – С. 313-315.

[7-М] Хусенова М. С. Клинические особенности течения талассемии у детей [Текст] / М. С. Хусенова, Н. Н. Ходжаева, Н.М. Содиков // Материалы VIII

Всероссийской межвузовской научно-практической конференции студентов и молодых учёных ФГБОУ ВО Тверской ГМУ. – Тверь. – 2020. – С. 56

**[8-М]** Хусенова М. С. Особенности газового состава и кислотно-основного состояния крови у детей с наследственными гемолитическими анемиями [Текст] / М. С. Хусенова, К. И. Исмаилов // Материалы XVI научно-практической конференции ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино» с международным участием. – Душанбе – 2021. – С. 786.

**[9-М]** Хусенова М. С. Состояние газов и кислотно-щелочного равновесия крови у детей с железодефицитной анемией [Текст] / М. С. Хусенова, К. И. Исмаилов // Материалы 69-ой научно-практической конференции ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино» с международным участием. – Душанбе – 2021. – С. 92-94.

**[10-М]** Хусенова М. С. Состояние вентиляционной функции лёгких и газового состава крови у детей с наследственными гемолитическими анемиями [Текст] / М. С. Хусенова, К. И. Исмаилов // Материалы XVII научно-практической конференции ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино» с международным участием. – Душанбе – 2022. – С. 424.

**[11-М]** Хусенова М. С. Степень дисбаланса газового и кислотно-основного гомеостаза крови у детей с железодефицитной анемией [Текст] / М. С. Хусенова, К. И. Исмаилов // Материалы 70-ой научно-практической конференции ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино» с международным участием. – Душанбе – 2022. – С. 443-444.

**[12-М]** Хусенова М. С. Некоторые аспекты вентиляционной функции лёгких и газового состава крови у детей при наследственных гемолитических анемиях [Текст] / М. С. Хусенова, К. И. Исмаилов, Н. Н. Ходжаева // Мать и дитя – 2023. – №4. – С. 60-67.

**[13-М]** Хусенова М. С. Особенности электролитного гомеостаза при наследственных гемолитических анемиях у детей [Текст] / М. С. Хусенова, К. И. Исмаилов // Материалы XVIII научно-практической конференции ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино» с международным участием. – Душанбе – 2023. – С. 459.

[14-М] Хусенова М. С. Кислотно-основное состояние крови у детей с наследственными гемолитическими анемиями [Текст] / М. С. Хусенова, К. И. Исмаилов, С. Н. Давлатова // Материалы Республиканской научно-практической конференции с международным участием «Врождённые пороки развития у детей: проблемы и пути их решения» и «4-форум питания». – Душанбе – 2023. – С. 149.

[15-М] Хусенова М. С. Состояние функции внешнего дыхания и кислотно-основного гомеостаза крови у детей с железодефицитной анемией [Текст] / М. С. Хусенова, К. И. Исмаилов // Материалы 71-ой научно-практической конференции ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино» с международным участием. – Душанбе – 2023. – С. 842-844.

[16-М] Хусенова М. С. Влияние микроэлемента железа на газовый состав и кислотно-основное состояние крови детей при железодефицитной анемии [Текст] / М. С. Хусенова, К. И. Исмаилов, С. Н. Давлатова // Материалы 72-ой научно-практической конференции ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино» с международным участием. – Душанбе – 2024. – С. 407-408.

[17-М] Хусенова М. С. Окислительный стресс и железодефицитная анемия у детей [Текст] / М. С. Хусенова, А.М. Сабурова, Х.Р. Насырджанова // Материалы 72-ой научно-практической конференции ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино» с международным участием. – Душанбе – 2024. – С. 262.

[18-М] Хусенова М. С. Состояние газового состава и кислотно-основного равновесия крови у детей с наследственными гемолитическими анемиями [Текст] / М. С. Хусенова, К. И. Исмаилов // Материалы XIX научно-практической конференции ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино» с международным участием. – Душанбе – 2024. – С. 477.

[19-М] Хусенова М. С. К вопросу кислотно-основного состояния крови у детей при наследственных гемолитических анемиях [Текст] / М. С. Хусенова, К. И. Исмаилов, С. Н. Давлатова // Материалы Международной 78-ой научно-практической конференции студентов и молодых учёных г. Самарканд. – Узбекистан – 2024. – С. 788.

[20-М] Хусенова М. С. Чанбаҳои таркиби газҳои хун дар кӯдакони гирифтори камхунии гемолитикии ирсӣ [Матн] / М. С. Хусенова, К. И. Исмоилов, С. Н. Давлатова // Республиканская научно-практическая конференция на тему: «Инновационные технологии диагностики и лечения в многопрофильной больнице» посвящённой 60-ю НМЦ РТ «Шифобахш». – Душанбе. – 2024. – С. 276-281.

[21-М] Хусенова М. С. Особенности оксидантно-антиоксидантного статуса крови у детей с железодефицитной анемией [Текст] / М. С. Хусенова, К. И. Исмаилов // Материалы XX (юбилейной) научно-практической конференции ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино» с международным участием. – Душанбе – 2025. – С. 580-581.

[22-М] Хусенова М. С. Некоторые аспекты оксидантно-антиоксидантного статуса крови при железодефицитной анемии у детей [Текст] / М. С. Хусенова, К. И. Исмаилов // Сборник материалов 79-й международной научно-практической конференции «Достижения фундаментальной, прикладной медицины и фармации». – Самарканд – 2025. – С. 556-557.

### **Номгӯи ихтисораҳо, аломатҳои шартӣ**

**АМФс** - анденозинмонофосфати сиклӣ

**БУ** – билирубини умумӣ

**БУБ** – Бори Умӯмиҷаҳонии Беморӣ

**Г-6-ФДГ** – глюкозо -6- фосфодегидрогеназа

**ГМФс** –гуанозинмонофосфати сиклӣ

**КНО** – камхунии норасоии оҳан

**КА** –кислотаи аскорбинӣ

**КС** – кислотаи сиали

**КГИ** – камхунии гемолитикӣ ирсӣ

**МД ММТ ҚТ** – Муассисаи давлатии Маркази миллии тиббии Ҷумҳурии Тоҷикистон

**МАО** – муҳофизати антиоксидантӣ

**МДА** – малондиалдегид  
**ОПЧ** – оксидшавии перекисии чарбҳо  
**ОЗ** – оҳани зардоба  
**СОД** – супероксиддисмутаза  
**ТУТ** – Ташкилоти Умӯмичаҳонии Тандурустӣ  
**ФР** – ферритин  
**ФНБ** – фаъолияти нафаскашии беруна  
**ҲҲШ** – Ҳаҷми ҳаётии шушҳо  
**ҲКА** – ҳолати кислотагӣ-асосӣ  
**ҲНМБ<sub>1</sub>** – Ҳаҷми нафаси маҷбурии баровардашуда дар 1 сония  
**ҲҲМШ** – Ҳаҷми ҳаётии маҷбурии шушҳо  
**НСО<sub>3</sub><sup>-</sup>** - таркиби гидрокарбонатӣ  
**МСV** – mean cell volume  
**МСН** - mean cell hemoglobin  
**РаО<sub>2</sub>** – фишори парциалии оксиген  
**РаСО<sub>2</sub>**– фишори парциалии гази карбон  
**рН** – адади ионҳои гидроген

## АННОТАЦИЯ

Хусенова Манижа Сироджиддиновна

### Состояние функции внешнего дыхания и некоторых параметров гомеостаза у детей с железодефицитной и наследственными гемолитическими анемиями

**Ключевые слова:** наследственные гемолитические анемии, железо, ферритин, электролиты, кислород, циклический аденозинмонофосфат и гуанозинмонофосфат, малондиальдегид, антиоксиданты.

**Цель исследования.** Заключалась в комплексном изучении функциональных параметров дыхательной системы и показателей неиммунного звена гомеостаза у детей, страдающих ЖДА и НГА.

**Методы исследования.** Антропометрию проводили с использованием стандартов, предложенных ВОЗ (WHO Child Growth Standards 2006 г.). Для подтверждения анемии исследовали: гемограмму, биохимию крови (СЖ, ФР, ОБЛ), электрофорез гемоглобина, тест на Г-6-ФДГ, костный мозг. Оценку функции внешнего дыхания проводили с использованием компьютерного спирометра пневмотахометрического типа на основе трубки Лиллии фирмы «Нейрософт» «Спиро-спектр». Исследование кислотно-основного и электролитного баланса крови реализовано на аппарате «Convergys liquical Analyzer (BG)». Уровень малондиальдегида определяли по методике И.Д. Стальной с использованием 2-тиобарбитуровой кислоты. Для анализа (цАМФ и цГМФ) использовали метод - ELISA с набором китайской компании SUNLONG BIOTECH. Статистическую обработку осуществили с применением программного обеспечения Statistica версии 13.5 (TIBCO Software Inc., США).

**Полученные результаты и их новизна.** Впервые рассмотрены вопросы, касающиеся функциональной характеристики респираторной системы при анемиях различной природы (ЖДА и НГА), что позволило выявить прогрессирующие нарушения вентиляционной способности лёгких по мере утяжеления анемического синдрома. Вместе с тем, установлены нарушения кислотно-основного и электролитного баланса крови в исследуемых группах, сопровождающиеся гипоксией, гиперкапнией, закислением внутренней среды организма и разнонаправленными изменениями концентрации ионов в условиях нарастания гипоксии. Одновременно с этим, при обоих видах анемий отмечены дисбаланс между прооксидантными и антиоксидантными системами, а также дискоординация работы циклических нуклеотидов. Результаты исследования продемонстрировали эффективность применения Ремаксолола для коррекции указанных процессов в сочетании с базисной терапией при ЖДА и НГА.

**Рекомендации по использованию.** Для оценки тяжести текущего состояния, профилактики и прогнозирования осложнений у детей с анемиями, рационально определение и мониторинг параметров ФВД, КОС и электролитов крови, ПОЛ и АОС, сиаловых кислот, а также циклических нуклеотидов.

**Область применения.** гематология. педиатрия.

## АННОТАТСИЯИ

**Хусенова Манижа Сирочиддиновна**

**Ҳолати фаъолияти нафаси беруна ва баъзе нишондодҳои гомеостаз дар кӯдакони гирифтори камхунии норасоии оҳан ва камхуниҳои гемолитикии ирсӣ**

**Калимаҳои калидӣ:** камхуниҳои гемолитикии ирсӣ, оҳан, ферритин, электролитҳо, оксиген, аденозинмонофосфат ва гуанозинмонофосфати сиклӣ, антиоксидантҳо.

**Мақсади таҳқиқот.** Ҳадафи таҳқиқот омӯзиши ҳамачонибаи параметрҳои функционалии системаи нафаскашӣ ва нишондиҳандаҳои алоқаи ғайримасунии гомеостаз дар кӯдакони гирифтори КНО ва КГИ буд.

**Усулҳои таҳқиқот.** Антропометрия бо истифода аз стандартҳои пешниҳодкардаи Ташкилоти умумиҷаҳонии тандурустӣ (Стандартҳои рушди кӯдакони ТУТ 2006 с.) гузаронида шуд. Бо мақсади тасдиқи камхунӣ таҳқиқотҳои зерин баргузор карда шуд, ки онҳо иборат буданд аз: гемограмма, биохимияи хун (сатҳҳои ОС, ФР, БЛ), электроферези гемоглобин, санчиши Г-6-ФДГ ва мағзи устухон. Арзёбии нафаскашии беруна бо истифода аз спирометри компютери навъи пневмотахометрӣ дар асоси найчаи Лилияи ширкати «Нейрософт» «Спиро-Спектр» анҷом дода шуд. Омӯзиши тавозуни кислотагӣ - асосӣ ва электролитҳои хун дар дастгоҳи "Convergys liquiical Analyzer (BG)" иҷро карда шуд. Сатҳи малондиалдегид аз рӯи усули И.Д. Стальная бо истифода аз кислотаи 2-тиобарбитурӣ муайян гардид. Барои таҳлили АМФс ва ГМФс усули ELISA бо маҷмӯаи ширкати чинии SUNLONG BIOTECH истифода шуд. Коркарди омории натиҷаҳо бо истифода аз барномаи Statistica 13.5 (TIBCO Software Inc., ИМА) анҷом дода шуд.

**Натиҷаҳои ба даст овардашуда ва навногии онҳо.** Бори аввал хусусиятҳои функционалии системаи нафаскашӣ дар камхуниҳои гуногун (КНО ва КГИ) таҳлил шуданд, ки нишон доданд норасоии пешрафтаи вентилятсионии шушҳоро бо шиддатёбии синдроми камхунӣ. Дар баробари ин, дар гурӯҳҳои тадқиқотӣ вайроншавии мувозинати кислотагӣ - асосӣ ва электролитҳои хун муқаррар карда шуд, ки бо гипоксия, гиперкапния, туршшавии муҳити дохилии бадан ва тағирёбии бисёрҷонибаи концентратсияи ионҳо дар шароити афзоиши гипоксия ҳамроҳӣ мешуд. Ҳамзамон, дар ҳарду намуди камхунӣ, номутавозунии байни системаҳои прооксидантӣ ва антиоксидантӣ, инчунин дискоординатсияи кори нуклеотидҳои сиклӣ қайд карда шуд. Натиҷаҳои таҳқиқот самаранокии истифодаи Ремаксолро барои ислоҳи равандҳои зикршуда дар якҷоягӣ бо терапияи асосӣ дар беморони КНО ва КГИ нишон доданд.

**Тавсияҳо барои истифодабарӣ.** Барои арзёби намудани вазнинии ҳолати кунунӣ, пешгирӣ ва пешгӯии оризаҳои дар кӯдакони гирифтори камхуниҳо муайян ва мониторинги параметрҳои ХНБ, ХКА ва электролитҳои хун, ОПЧ ва МАО, кислотаҳои сиалӣ ва инчунин нуклеотидҳои сиклӣ муфид мебошад.

**Соҳаи истифода.** гематология. тибби атфол.

## ANNOTATION

**Khusenova Manizha Sirodjiddinovna**

### **The state of external respiratory function and some parameters of homeostasis in children with iron-deficiency and hereditary hemolytic anemias**

**Key words:** hereditary hemolytic anemias, iron, ferritin, electrolytes, oxygen, cyclic adenosine monophosphate and guanosine monophosphate, malondialdehyde, antioxidants.

**Purpose of the study.** The aim was to comprehensive investigation the functional parameters of the respiratory system and indicators of the non-immune component of homeostasis in children suffering from IDA and HHA.

**Methods of investigation.** Anthropometric measurements were performed using the standards proposed by the WHO (WHO Child Growth Standards, 2006). To confirm anemia, the following examinations were carried out: complete blood count, blood biochemistry (SI, FR, TBL), hemoglobin electrophoresis, G-6-FDG test and bone marrow analysis. Evaluation of external respiration function was performed using a computerized pneumotachometric spirometer based on a Lilly's tube (Neursoft, Spiro-Spectrum). The study of acid-base and electrolyte balance of blood was conducted with the Convergys Liquical Analyzer (BG). The level of malondialdehyde was determined according to the method I.D. Stalnaya using of 2-thiobarbituric acid. For analysis (cAMP and cGMP), the ELISA method was applied using a kit from the Chinese company SUNLONG BIOTECH. Statistical processing was performed using Statistica software version 13.5 (TIBCO Software Inc., USA).

**Results obtained and their novelty.** For the first time, issues related to the functional characteristics of the respiratory system in anemias of various origins (IDA and HHA) were considered, which made it possible to identify progressive impairments in lung ventilation capacity as anemic syndrome worsens. At the same time, disturbances in the acid-base and electrolyte balance of the blood were established in the studied groups, accompanied by hypoxia, hypercapnia, acidification of the internal environment of the body, and multidirectional changes in ion concentration under conditions of increasing hypoxia. In both types of anemia, an imbalance between prooxidant and antioxidant systems was noted, as well as discoordination of cyclic nucleotides functioning, was observed. The results of the study demonstrated the effectiveness of Remaxol in correcting these processes in combination with basic therapy for IDA and HHA.

**Recommendations for use.** To assess the severity of the current condition, prevent and predict complications in children with anemias, it is rational to determine and monitor the parameters of ERF, ABB and blood electrolytes, LPO and AOS, sialic acids, as well as cyclic nucleotides.

**Area of application.** hematology. pediatrics.