

**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 СИРОДЖИДДИНОВНА

**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 имени 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 «14⁰⁰» часов на заседании диссертационного совета 6D.КOA-112 при ГОУ «Таджикский государственный медицинский университет имени Абуали ибни Сино». Адрес: 734026, Республика Таджикистан, г. Душанбе, улица Сино 29-31. www.tajmedun.tj; тел: (+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, с. 15-31; 14, с. 627-639; 15, с.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 распространённых 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, с. 1604-1614; 18, с. 116; 13, с. 12637; 16, с. 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, с. 301-317; 17, с. 369-401; 9, с. 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 нарушения кислотно-основного баланса крови у пациентов с ЖДА и НГА.
3. Исследовать содержание электролитов и 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, отражённых 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, клинико-эпидемиологические сведения, методы выявления анемии, оценку функции внешнего дыхания, исследования электролитного баланса и кислотно-основного равновесия крови, изучения 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, ОФВ₁, значения, которых отражали нарушения вентиляционной способности лёгких умеренной степени. У детей

со среднетяжёлой и тяжёлой степенью НГА значения спирометрических показателей ЖЕЛ, ФЖЕЛ, ОФВ₁ и ОФВ₁/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 отразилось 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 железodefицитной анемией тяжёлой степени отмечали снижение концентрации натрия, кальция и фосфора в крови. 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 образовательный 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, ОФВ₁, значения которых соответствовали нарушению вентиляционной способности лёгких умеренной степени. А у больных с НГА среднетяжёлой и тяжёлой степени параметры ФВД (ЖЕЛ, ФЖЕЛ, ОФВ₁ и ОФВ₁/ФЖЕЛ) продемонстрировали нарушения вентиляционной способности лёгких по рестриктивному типу умеренной и выраженной степени.

При ЖДА и НГА установлено, что показатели КОС крови (рН, рО₂, рСО₂, ВЕ, НСО₃⁻) 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, гипокальцемия 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, а также современными статистическими методами обработки результатов научной работы. Исследование сопровождалось публикацией научных статей в рецензируемых журналах ВАК при Президенте Республики Таджикистан, 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 этап 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.

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, обсуждение данных с сопоставлением результатов отечественных и зарубежных авторов, выводы, теоретические и практические рекомендации, а также список литературы. Всего использован 201 источник литературы, из которых 81 – русскоязычный, а 120 - англоязычные публикации. Иллюстративный материал представлен 5 рисунками и 37 таблицами.

СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ

Материал и методы исследования. В исследование были включены 130 детей, находившихся на стационарном лечении в детском гематологическом отделении ГУ Национального медицинского центра Республики Таджикистан «Шифобахш». В общей выборке пациенты с ЖДА составили 66 (50,8%), а с НГА - 64 (49,2%). Среди детей с ЖДА девочек было 37 (56,1%), а мальчиков - 29 (43,9%). В группе НГА девочек было 28 (43,8%), а мальчиков было 36 (56,3%).

Контрольную группу сформировали из 30 условно здоровых детей. Соматический статус и отсутствие клинически значимой патологии верифицировали по результатам комплексного клинико-лабораторного обследования, отражённым 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.

Всем пациентам проводили: сбор анамнеза, общеклиническое обследование. Лабораторные исследования включали: гемограмму, биохимический анализ крови (с определением сывороточного железа (СЖ), ферритина (ФР), общий билирубин (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 (ЖЕЛ), форсированной жизненной ёмкости лёгких (ФЖЕЛ), объёма форсированного выдоха за 1 секунду ($ОФВ_1$), соотношения $ОФВ_1/ФЖЕЛ$, средней объёмной скорости выдоха на участке 25- 75% ФЖЕЛ, пиковой скорости выдоха, а также максимальных объёмных 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 неферментных антиоксидантов и сиалосодержащих компонентов сыворотки (АК, СК). Методом иммуноферментного анализа 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 ($Me [Q1; Q3]$). 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[Q1;Q3])

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	<0,001
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	<0,001
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	<0,001
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	<0,001

Примечание: p – достоверность различий между всеми группами (по критерию Крускала-Уоллиса); post-hoc: p₁ – статистически значимое отличие по сравнению с контрольной группой; p₂ – в сравнении с лёгкой формой ЖДА; p₃ – различия относительно группы с ЖДА средней степени тяжести (post-hoc – по критерию Данна).

По итогам лабораторных данных у наблюдаемых детей с ЖДА диагностирована микроцитарная 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)	
Эритроциты (10 ¹² /л)	4,0 [3,9; 4,1]	3,1 [3,0; 3,2] p ₁ =0,009	2,1 [2,0; 2,1] p ₁ <0,001 p ₂ =0,036	1,9 [1,8; 2,0] p ₁ <0,001 p ₂ <0,001 p ₃ >0,05	<0,001
Гемоглобин (г/л)	123,0 [120,0; 125,0]	100,0 [96,5; 107,5] p ₁ =0,009	74,0 [71,0; 83,0] p ₁ <0,001 p ₂ >0,05	55,0 [48,0; 58,0] p ₁ <0,001 p ₂ <0,001 p ₃ =0,045	<0,001
Ретикулоциты (%)	0,6 [0,6; 0,6]	0,8 [0,8; 0,8] p ₁ >0,05	1,4 [1,0; 1,8] p ₁ <0,001 p ₂ =0,041	4,8 [4,6; 5,8] p ₁ <0,001 p ₂ <0,001 p ₃ =0,041	<0,001

Примечание: p – достоверность различий между всеми группами (по критерию Крускала-Уоллиса); post-hoc: p₁ – отличие по сравнению с контрольной группой; p₂ – в сравнении с лёгкой формой НГА; p₃ – 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 ₁
MCV (фл)	76,0 [75,0; 77,0]	55,5 [51,0; 60,0]	<0,001	76,0 [75,0; 78,0]	>0,05
MCH (пг)	26,5 [25,0; 27,0]	14,0 [13,0; 15,0]	<0,001	27,0 [26,0; 28,0]	>0,05

Примечание: p и p₁ – отражают статистически значимое отличие исследуемой группы от контрольной, рассчитанный по методу Манна-Уитни.

У детей с НГА также отмечалось снижение гемоглобина и эритроцитов, наиболее выраженное при тяжёлой анемии. При β-талассемии выявлено значительное снижение MCV и MCH, соответствующее микроцитарной гипохромной анемии. У детей с дефицитом Г-6-ФДГ показатели MCV и MCH существенно не отличались от контрольной группы, что отражало нормоцитарный нормохромный характер анемии.

Результаты ФВД у детей с дефицитом железа средней степени тяжести демонстрируют тенденцию к снижению показателей ФЖЕЛ, ОФВ₁, 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 (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)	
ЖЕЛ (%)	87,6 [86,8; 88,2]	86,0 [84,9; 87,1] p ₁ >0,0125*	84,5 [82,8; 86,0] p ₁ <0,001 p ₂ >0,05	83,9 [83,0; 85,0] p ₁ <0,001 p ₂ >0,0125* p ₃ >0,05	<0,001
ФЖЕЛ (%)	86,9 [85,8; 88,7]	85,2 [84,4; 85,9] p ₁ >0,05	83,6 [82,9; 84,0] p ₁ <0,001 p ₂ >0,05	78,6 [78,0; 79,1] p ₁ <0,001 p ₂ <0,001 p ₃ >0,05	<0,001
ОФВ₁ (%)	86,6 [85,6; 87,6]	85,4 [84,1; 86,5] p ₁ >0,05	83,0 [82,2; 83,5] p ₁ <0,001 p ₂ >0,0125*	78,3 [77,9; 79,0] p ₁ <0,001 p ₂ <0,001 p ₃ >0,05	<0,001
ОФВ₁/ФЖЕЛ (%)	93,5 [92,2; 94,6]	91,6 [90,5; 93,3] p ₁ >0,05	90,0 [89,5; 91,1] p ₁ <0,001 p ₂ >0,05	89,3 [88,5; 89,6] p ₁ <0,001 p ₂ <0,001 p ₃ >0,05	<0,001

Примечание: значение p свидетельствует о статистической значимости различий, выявленных при сравнении всех групп по критерию Крускала-Уоллиса; post-hoc: p₁ – по отношению к контрольной группе; p₂ – в сравнении с показателями у детей с лёгкой формой ЖДА; p₃ – различия по сравнению с ЖДА средней степени тяжести. (post-hoc по критерию Данна; * - учитывая поправку Бонферрони для post-hoc, α =0,0125).

Полученные данные ФВД у детей с гемолитическими анемиями наследственного происхождения продемонстрировали достоверные отличия респираторных показателей между сравниваемыми группами. У больных с НГА среднетяжёлой и тяжёлой степени параметры ФВД показали нарушение вентиляционной способности лёгких по рестриктивному типу умеренной и выраженной степени (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)	
ЖЕЛ (%)	87,6 [86,8; 88,2]	82,1 [81,0; 83,4] p ₁ =0,011	74,7 [73,1; 79,3] p ₁ <0,001 p ₂ >0,05	58,8 [56,7; 64,1] p ₁ <0,001 p ₂ <0,001 p ₃ >0,05	<0,001
ФЖЕЛ (%)	86,9 [85,8; 88,7]	81,1 [80,4; 82,0] p ₁ =0,011	76,3 [75,1; 77,7] p ₁ <0,001 p ₂ >0,05	59,6 [57,7; 68,5] p ₁ <0,001 p ₂ <0,001 p ₃ >0,05	<0,001
ОФВ₁ (%)	86,6 [85,6; 87,6]	81,8 [80,7; 83,0] p ₁ =0,011	77,2 [76,0; 78,5] p ₁ <0,001 p ₂ >0,05	60,6 [58,7; 69,8] p ₁ <0,001 p ₂ <0,001 p ₃ >0,05	<0,001
ОФВ₁/ФЖЕЛ (%)	93,5 [92,2; 94,6]	94,8 [93,6; 95,5] p ₁ >0,05	97,0 [96,0; 97,7] p ₁ <0,001 p ₂ >0,0125*	106,1 [103,3; 110,8] p ₁ <0,001 p ₂ <0,001 p ₃ >0,05	<0,001

Примечание: значение p отражает статистическую значимость различий между всеми группами согласно критерию Крускала-Уоллиса; post-hoc: p₁ – по отношению к контрольной группе; p₂ – в сравнении с показателями у детей с лёгкой формой НГА; p₃ – различия по сравнению с НГА средней степени тяжести. (post-hoc по критерию Данна; * - учитывая поправку Бонферрони для post-hoc, α =0,0125).

Результаты КОС крови у детей с ЖДА и НГА (Таблица 6 и 7).

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

Параметры КОС	Контрольная группа (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 ₁ >0,05	7,35±0,00 p ₁ >0,05 p ₂ =0,002	7,33±0,01 p ₁ <0,001 p ₂ <0,001 p ₃ <0,001	<0,001
pCO₂ мм.рт.ст.	36,4±1,3	38,1±0,6 p ₁ >0,0125*	42,3±1,8 p ₁ <0,001 p ₂ <0,001	48,3±1,5 p ₁ <0,001 p ₂ <0,001 p ₃ <0,001	<0,001
НСО₃⁻ ммоль/л	23,2±1,3	22,1±0,9 p ₁ >0,0125*	18,1±0,7 p ₁ <0,001 p ₂ <0,001	16,1±0,7 p ₁ <0,001 p ₂ <0,001 p ₃ <0,001	<0,001

Примечание: значение p отражает статистическую значимость различий между всеми группами определённый методом однофакторного дисперсионного анализа (One-way ANOVA); post-hoc: p₁ – по отношению к контрольной группе; p₂ – в сравнении с показателями у детей с лёгкой формой ЖДА; p₃ – 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 ₁ >0,05	7,32±0,01 p ₁ <0,001 p ₂ <0,001	7,28±0,01 p ₁ <0,001 p ₂ <0,001 p ₃ <0,001	<0,001
pCO₂ мм.рт.ст.	36,4±1,3	38,5±0,8 p ₁ >0,0125*	44,9±1,8 p ₁ <0,001 p ₂ <0,001	51,6±2,2 p ₁ <0,001 p ₂ <0,001 p ₃ <0,001	<0,001
HCO₃⁻ ммоль/л	23,2±1,3	22,5±0,8 p ₁ >0,05	17,0±0,6 p ₁ <0,001 p ₂ <0,001	14,7±0,7 p ₁ <0,001 p ₂ <0,001 p ₃ <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: p₁ – относительно группы контроля; p₂ – отличие от показателей с лёгкой формой НГА; p₃ – достоверность различий с НГА средней степени тяжести. (post-hoc по критерию Данна; * - учитывая поправку Бонферрони для post-hoc, α =0,0125).

Проведённый анализ кислотно-основного состояния крови продемонстрировал статистически достоверные и клинически значимые отклонения исследуемых показателей у детей с анемиями по сравнению с контрольной группой. Стоит отметить, что результаты исследования КОС крови подтверждают роль анемии в причинах развития метаболического ацидоза несмотря на то, что этиопатогенетические факторы, приводящие к ЖДА и НГА

В ходе исследования у детей с анемиями выявлены изменения электролитного баланса. У пациентов со среднетяжёлой формой ЖДА отмечалась динамика к убыванию уровня натрия (134,0±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. Уровни кальция и фосфора также находились на нижней границе референсных значений. У детей с дефицитом железа тяжёлой степени выявили гипонатриемию (130,4±0,8 ммоль/л), гипокальцемию (1,0 [1,0; 1,1] ммоль/л), гипофосфатемию (0,90 [0,89; 0,91] ммоль/л), что связано с выраженными метаболическими нарушениями на фоне 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), что связано со значительным истощением буферных систем и нарушением 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] $p_1 < 0,001$	8,9 [8,6; 9,1] $p_1 < 0,001$ $p_2 < 0,001$	<0,001
цГМФ нмоль/л	4,15 [3,50; 4,70]	6,20 [6,11; 6,49] $p_1 < 0,001$	6,85 [6,39; 7,17] $p_1 < 0,001$ $p_2 > 0,05$	<0,001
цАМФ/цГМФ	3,35 [3,05; 4,20]	1,50 [1,50; 1,55] $p_1 < 0,001$	1,20 [1,15; 1,35] $p_1 < 0,001$ $p_2 = 0,002$	<0,001

Примечание: p показатель статистической значимости различий между всеми группами по критерию Крускала-Уоллиса; post-hoc: p_1 – достоверные отличия от контроля; p_2 – 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 ($p_1 < 0,001$) (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] $p_1 < 0,001$	5,9 [5,3; 6,3] $p_1 < 0,001$ $p_2 > 0,05$	<0,001
цГМФ нмоль/л	4,15 [3,50; 4,70]	9,24 [8,05; 10,01] $p_1 < 0,001$	9,35 [8,45; 10,25] $p_1 < 0,001$ $p_2 > 0,05$	<0,001
цАМФ/цГМФ	3,35 [3,05; 4,20]	0,65 [0,60; 0,75] $p_1 < 0,001$	0,60 [0,50; 0,70] $p_1 < 0,001$ $p_2 > 0,05$	<0,001

Примечание: p показатель статистической значимости различий между всеми группами по критерию Крускала-Уоллиса; post-hoc: p_1 – достоверные отличия от контроля; p_2 – 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 выявили 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] $p_1 < 0,001$	1,45 [1,30; 1,81] $p_1 < 0,001$ $p_2 = 0,003$	<0,001

Примечание: уровень p указывает на достоверность различий между всеми группами (по критерию Крускала-Уоллиса); post-hoc: p_1 – относительно группы контроля; p_2 – 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 ₁ <0,001	3,10 [2,95; 3,13] p ₁ <0,001 p ₂ <0,001	<0,001

Примечание: уровень p указывает на достоверность различий между всеми группами (по критерию Крускала-Уоллиса); post-hoc: p₁ – относительно группы контроля; p₂ – 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) звеньев антиоксидантной защиты. У пациентов со среднетяжёлой анемией 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 международным и отечественным клиническим протоколам, базисная терапия ЖДА включает применение железосодержащих препаратов и коррекцию пищевого рациона. В случае НГА терапевтическая тактика предусматривает хелаторную и, при наличии показаний гормональную терапию. Наряду с этим, при обеих формах анемии допускается проведение гемотрансфузионной терапии по жизненным показаниям. Детям с ЖДА в качестве этиотропной терапии назначали препараты железа. А больным с НГА в качестве хелаторной терапии применяли десферал (дерефоксамин), с учётом клинико-лабораторных данных. Гемотрансфузию проводили строго по жизненным показаниям. В качестве метаболической коррекции применяли сукцинат-содержащий препарат ремаксол, способствующий уменьшению проявлений гемической гипоксии, а также сбалансировал процессы (кислотно-основного, электролитного состава крови, внутриклеточных модуляторов, показателей системы ПОЛ и АОС), поддерживающих гомеостаз организма (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	
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 (10¹²/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
СЖ (мкмоль/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

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 выполнена спленэктомия в связи с частыми гемолитическими кризами, высокой потребностью к гемотрансфузиям, а также выраженной спленомегалией. Летальные исходы зарегистрированы в 2,56% случаев (4 пациента) 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 (Me [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 ($10^{12}/л$)	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

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 (Me [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 формах гемолитических анемий наблюдается более тяжёлая гипоксия, имеющая хронический характер, на фоне которой отмечается более глубокие метаболические изменения в клетках, приводящие к 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 выявило 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 обнаружена умеренная гипоксия и 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 этих 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. Исмоилов // Авҷи Зухал – 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-A] 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-A] 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-A] 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-A] 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-A] 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-A] 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. 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-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

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

ОФВ₁ - объём форсированного выдоха за 1 секунду

ПОЛ – перекисное окисление липидов

СК – сиаловые кислоты

СОД – супероксиддисмутаза

ФВД – функция внешнего дыхания

ФЖЕЛ - форсированная жизненная ёмкость лёгких

цАМФ - циклический аденозинмонофосфат

цГМФ – циклический гуанозинмонофосфат

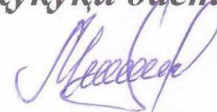
MCV – mean cell volume

MCH - mean cell hemoglobin

**МУАССИСАИ ДАВЛАТИИ ТАЪЛИМИИ
«ДОНИШГОҶИ ДАВЛАТИИ ТИББИИ ТОҶИКИСТОН
БА НОМИ АБУАЛӢ ИБНИ СИНО»**

ВБД 616-053.2; 612.2; 616.155.194.18; 616.155.194.8

Бо ҳуқуқи дастнавис



ХУСЕНОВА МАНИЖА СИРОЧИДДИНОВНА

**ҲОЛАТИ ФУНКСИЯИ НАФАСКАШИИ БЕРУНА ВА БАЪЗЕ
ПАРАМЕТРҲОИ ГОМЕОСТАЗ ДАР КӢДАКОНИ
ГИРИФТОРИ КАМХУНИИ НОРАСОИИ ОҶАН 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 кӯдаконаи № 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 кӯдаконаи №2 МДТ «ДДТТ ба номи Абуалӣ ибни Сино»

Муқарризи расмӣ: **Зокиров Нурали Зоирович** - доктори илмҳои тиб, профессор, мудири кафедраи педиатрияи Академияи таҳсилоти баъдидипломии 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 кӯдакона» ВТ ва ҲИА ҚТ

Муассисаи пешбар: Донишгоҳи давлатии тиббии Самарқанди Ҷумҳурии Узбекистон

Ҳимояи диссертатсия «05» маҷмӯи с. 2026 соати 14⁰⁰ дар ҷаласаи Шурои диссертатсионии 6D.KOA-112 МДТ «Донишгоҳи давлатии тиббии Тоҷикистон ба номи Абуалӣ ибни Сино» баргузор мегардад. Суроға: 734026, ш. Душанбе, кӯчаи Сино 29-31. www.tajmedun.tj; тел: (+992) 918724088

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

Автореферат «_____» _____ с. 2026 ирсол гардид.

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



Чамолова 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, ки 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 ба гурӯҳи хавф дохил мешаванд, ки ин ба хусусиятҳои физиологии организми онҳо вобаста аст. [7, с. 5-15; 8, с. 116; 10, с. 15-31; 14, с. 627-639; 15, с.713-734].

Маълумоти эпидемиологии муаллифон нишон медиҳанд, ки дар сохтори намудҳои камхунӣ мавқеи асосиро норасоии оҳан ишғол менамояд: «Дар байни 38 бемории маъмултарини 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 дуҷумро медиҳанд: «Дар байни сабабҳои камхунӣ дар кӯдакон, камхуниҳои гемолитикӣ пас аз камхунии норасоии оҳан дар ҷои дуҷум 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 иҷтимоию иқтисодӣ вобаста мебошад. Илова бар ин, дар байни аҳолии кӯдакон, ин патология инчунин бо хусусиятҳои гендерӣ ва ҷинсӣ тавсиф карда мешавад [6, с. 62-66].

Дар натиҷаи камхунӣ дар рушди ҷисмонӣ ва зеҳнӣ ба таъхир афтада, қобилияти ҷавобии системаи масуният паст мешавад ва ба ин васила сифат ва давомнокии умри аҳоли қохӣш меёбад, ки ин ба рушди миллии кишвар

таъсири чиддӣ расонида, мубрамии омӯзиши ин масъаларо инъикос мекунад. [12, с. 1604-1614; 18, с. 116; 13, с. 12637; 16, с. 379-382].

Исбот шудааст, ки хун танзими мутаносиб ва ҳамоҳанги нишондиҳандаҳои устувор ва тағйирпазири гомеостазро амалӣ намуда, ҳаракат, мубодилаи моддаҳо ва хоричшавии онҳоро аз бадан таъмин мекунад. Дар заминаи камхунӣ гипоксияи гемикӣ ба вучуд омада, вайроншавии мубодилаи оҳан мушоҳида карда мешавад, ки дар шакли норасоӣ ё аз ҳад зиёд чамъ шудани оҳан дар организм зоҳир мегардад ва боиси вайроншавии фаъолияти як қатор узвҳо ва системаҳо мешавад. Тағйироти патологӣ дар боло зикршуда ҳангоми камхунӣ ба номутаносибӣ ва ноустувории системаи гомеостази организм, аз ҷумла вайроншавии кислотаҳо, таркиби ионии хун, инчунин равандҳои ОПЧ-и ҷарбҳо ва сафедаҳо мусоидат мекунад. Онҳо дар идоракунии мубодилаи карбогидратҳо, кислотаҳои нуклеинӣ, сафедаҳо ва ҷарбҳо нақши калиди дошта, таъмини энергияи ҳуҷайраҳо ва қобилияти дурусти фаъолияти онҳо ва тақсимшавиро таъмин менамоянд. Ин равандҳо, дар навбати худ, ба организм, махсусан ба системаи нафаскашӣ таъсири системавӣ мерасонанд, 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, с. 301-317; 17, с. 369-401; 9, с. 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 ташхис, балки аз нуқтаи назари пешгӯӣ низ, зеро он имкон медиҳад, ки хатари оризаҳо, маъюбии бармаҳал ва ғавт миёни аҳолии кӯдакон коҳиш ёбанд - гузаронидани ин таҳқиқот махсусан муҳим ба назар мерасад.

Дарачаи коркарди илмии проблемаи мавриди омӯзиш.

Камхунӣ то ҳол дар байни бемориҳои хуни кӯдакона 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 шумораи беморонро нишон медиҳад. Зухуроти клиникалии 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 ҷумла дисфунксияи ионӣ, кислотавӣ-асосӣ, ОПЧ 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 ихтилолҳои мембранӣ баррасӣ мешавад, аммо механизмҳои амиктаре, ки боиси ташаккули ҳолати гипоксия дар ҳучайраҳо ва бофтаҳо мегарданд ва ҳамчун омили ибтиқори реаксияҳои патологӣ ва зухуроти клиникалии бемориҳо хизмат мекунанд, пурра равшан нашудаанд ва тадқиқоти минбаъдари талаб мекунанд. Ин махсусан ба камхунӣ дахл дорад, ки дар он тибқи маълумоти адабиёт, масъалаҳои тағйироти гипоксикӣ ва таъсири онҳо ба равандҳои мубодилаи моддаҳо то андозае нокифоя омӯхта шудаанд. Бо назардошти он, ки шуш дар нигоҳ доштани гомеостази организм нақши асосӣ мебозад, омӯзиши ҳолати функционалии он дар камхунӣ аҳамияти махсус дорад. Бояд гуфт, ки дар ҷумҳурии мо таҳқиқотҳое, ки ба баҳо додани ҳолати функционалии нафаскашии беруна дар кӯдакони гирифтори камхунӣ нигаронида шудаанд, гузаронида нашудаанд, ки аҳамияти илмию амалии ин соҳаро муайян мекунанд.

Дар асоси аҳамияти глобалӣ ва оқибатҳои камхунӣ, рисолаи мазкур метавонад дар пешгӯии оризаҳои роҳи нафаскашӣ, инчунин беҳтар намудани

сифат ва давомнокии ҳаёти кӯдакони гирифтори камхунии норасоии оҳан ва камхунии ирсии гемолитикиро беҳтар созад.

Робитаи таҳқиқот бо барномаҳо, мавзуҳои илмӣ. Татбиқи кори пешниҳодшуда дар доираи самти илмӣ-таҳқиқотии кафедраи бемориҳои кӯдакони № 2 МДТ «Донишгоҳи давлатии тиббии Тоҷикистон ба номи Абуалӣ ибни Сино» (ш. Душанбе, Ҷумҳурии Тоҷикистон) амалӣ карда шуд. Мавзуи рисола ҳиссае аз лоиҳаи мукаммали илмӣ 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 ҳамохангсозии гомеостаз дар кӯдакони гирифтори камхунии норасоии оҳан ва камхунии гемолитикии ирсӣ.

Вазифаҳои таҳқиқот.

1. Омӯзиши ҳолати функсияи нафаскашии беруна дар кӯдакони гирифтори КНО ва КГИ.
2. Арзёбии дараҷаи вайроншавии тавозуни кислотавию асосии хун дар беморони КНО ва КГИ.
3. Таҳқиқи миқдори электролитҳо ва 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 самаранокии истифодаи муолиҷаи антиоксидантӣ ва метаболикӣ ҳамчун қисми табobati асосӣ дар кӯдакони гирифтори камхунии номбаршуда.

Объекти таҳқиқот. Тибқи ҳадаф ва вазифаҳои муқарраргардидаи таҳқиқоти илмӣ 160 нафар кӯдак интихоб карда шуданд, ки аз онҳо 130 нафар кӯдаки гирифтори бемории камхунӣ (50,8% - КНО, 49,2% - КГИ) буда, дар

шуъбаи хуни кӯдаконаи МД ММТ ҚТ «Шифобахш» бистарӣ шуда буданд. 30 нафар кӯдакони боқимонда гурӯҳи назоратиро ташкил намуданд. Дар онҳо аз рӯи меъёрҳои клиникӣ ва лабораторӣ камхунӣ ошкор карда нашудааст, ки ин дар варақаҳои амбулатории (шакли тиббии № 024) онҳо, ки дар ҷои истиқомат дар МД МСШ № 3 ҚТ ба қайд гирифта шудаанд, инъикос ёфтааст. Кӯдакони гурӯҳи назоратӣ аз рӯи синну сол ва ҷинс бо кӯдакони гирифтори камхунӣ мувофиқ буданд.

Мавзуи таҳқиқот. Дар таҳлили сарчашмаҳои илмӣ, маълумотҳои клиникӣ ва эпидемиологӣ, усулҳои ошкор кардани камхунӣ, арзёбии функцияи нафаскашии беруна, омӯзиши тавозуни электролитҳо ва тавозуни кислотавӣ – асосии хун, таҳқиқи фаъолияти ОПЧ ва ҳолати МАО, динамикаи сатҳи нуклеотидҳои сиклӣ ва инчунин арзёбии ҷораҳои муолиҷавию пешгирикунанда ва таъсири онҳо ба сифати зиндагии кӯдакони гирифтори КНО ва КГИ дар давраи катамнез низ мавриди омӯзиш қарор гирифтааст.

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

Муайян карда шуд, ки дар беморони гирифтори КНО-и дараҷаи вазнин, тамоюл ба пастшавии ХҲМШ, ХНМБ₁ 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 спирометрии ХҲШ, ХҲМШ, ХНМБ₁ ва ХНМБ₁/ХҲМШ ба вайроншавии шиддати миёна ва баланди қобилияти вентилятсионии шушҳо аз рӯи навъи 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, тағйирёбии

нишонлиҳандаи гидроген (рН) ва қисми гидрокарбонатии низоми буферӣ ба самти туршшавӣ мушоҳида гардид.

Илова бар ин, муайян гардид, ки дар баробари зиёд шудани гипоксия дар беморони гирифтори камхунии дараҷаи миёна (КГИ) ва вазнин (КНО ва КГИ) суръатбахшии равандҳои оксидшавии радикалҳои озод (зиёдшавии концентратсияи МДА) ва кам шудани захираҳои системаи антиоксидантии бадан (кам шудани сатҳҳои СОД-и ферментативӣ ва ғайриферментативии КА), дар баробари ин концентратсияи кислотаҳои сиалӣ низ ошкор карда шуданд.

Натиҷаҳои таркиби электролитҳои хун тағйироти гуногунҷабҳаро ошкор карданд, аз ин рӯ дар беморони гирифтори КНО дараҷаи вазнин коҳиши концентратсияи натрий, калсий ва фосфор дар хун қайд карда шуд. Дар беморони гирифтори КГИ-и вазнин маълум шуд, ки концентратсияи натрий ва калий зиёд шуда, фосфор ва калсий кам мешаванд. Дар баробари ин, дискоординатсия дар қори модуляторҳои дохилихучайравӣ, аз қабилӣ аденозинмонофосфати сиклӣ ва гуанозинмонофосфати сиклӣ, ошкор карда шуд. Дараҷаи тағйирёбии равандҳои дар боло зикршуда ба зухуроти клиникӣ камхунӣ, ҳам дар КНО, ҳам дар КГИ мутаносиб буд.

Натиҷаҳои бадастомадаи таҳқиқот ҳамчун асос барои таҳияи ислоҳоти антиоксидантӣ ва метаболикӣ дар заминаи терапияи мувофиқи асосӣ барои ҳам КНО ва ҳам КГИ хизмат карданд.

Ҳамин тариқ, дар рафти таҳқиқот бо далел собит карда шуд, ки доруи дорои суксинат «ремаксол» дар коҳиш додани бухрони энергетикӣ ва оксидшавӣ дар хучайраҳо 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 беморҳои кӯдакони № 2 дохил карда шудаанд 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 ва ХНМБ₁ мушоҳида мегардад, ки арзишҳои онҳо ба вайроншавии қобиляти вентилатсионии шуш дар шиддати миёна мувофиқат мекунад. Дар беморони гирифтори КГИ-и миёна ва вазнин, параметрҳои ФНБ (ХХШ, ХХМШ, ХНМБ₁ ва ХНМБ₁/ХХМШ) вайроншавии қобиляти вентилатсионии шушро аз рӯи намуди рестриктивии дараҷаи миёна ва вазнин нишон доданд.

Дар КНО ва КГИ дарёфт карда шуд, ки нишондиҳандаҳои тавозуни кислотавай - асосии хун (рН, рО₂, рСО₂, ВЕ, НСО₃⁻) мавҷудияти гипоксияи миёна ва вазнинро инъикос намуда, инчунин ба инкишофи асидози метаболӣ ва респираторӣ-метаболӣ чуброншаванда, қисман чуброншаванда, декомпенсаторӣ вобаста ба дараҷаи вазнинии камхунӣ ишора мекунад.

2. Маълум гардид, ки баробари зиёд шудани гипоксия дар беморони гирифтори камхунӣ гемолитикии миёна ва вазнини, инчунин кӯдакони дорои КНО-и шакли вазнин, суръатёбии равандҳои ОРО ва кам шудани захираҳои системаи антиоксидантии организм мушоҳида гардид, 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, асидоз ва бухрони оксидшавӣ дар ин гурӯҳи беморон вайроншавии равандҳои мубодилаи электролитҳо дар сатҳи мембранаи ҳучайра мушоҳида мешавад. Махсусан, дар беморони КГИ-и дараҷаи вазнин тамоюли зиёдшавии натрий ва калий бо камшавии яқбори калтсий ва фосфор мушоҳида карда шуд. Дар беморони гирифтори КНО-и шакли вазнин гипонатриемия, гипокалтсемия ва камшавии фосфор ба қайд

гирифта шуд. Дар баробари ин, номутавозунии кори модуляторҳои дохилиҳуҷайравӣ муқаррар карда шуд: коҳиши консентратсияи аденозинмонофосфат ва афзоиши гуанозинмонофосфати сиклӣ вобаста ба вазнинии камхунӣ.

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

Дарачаи эътимоднокии натиҷаҳо. Микдори кофии беморони таҳти назорат қароргирифтаи гирифтори КНО ва КГИ, усулҳои муосир ва маълумотдиҳандаи клиникӣ вузозмоишгоҳии истофодашуда, инчунин таҳлили омории маълумоти бадастомада эътимоднокии натиҷаҳои бадастомадаро тасдиқ менамоянд. Дар раванди гузаронидани таҳқиқоти мазкур, дар маҷаллаҳои тақризшавандаи ҚОА назди Президенти ҚТ мақолаҳои илмӣ нашр карда шуданд, ки ҳангоми нашри 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 ҚОА 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, табобат, профилактика ва реабилитатсия мувофиқат мекунад.

Саҳми шахсии доктараби унвони илмӣ дар таҳқиқот. Унвонҷӯ дар ҳамаи марҳалаҳои асосии иҷрои таҳқиқот бевосита иштирок дошт: аз ҷустуҷӯи илмӣ-маълумотӣ, омӯзиши сарчашмаҳои адабӣ, интихоби беморон

мутобиқи ҳадаф ва вазифаҳои кор, таҳияи барномаи муоинаи клиникӣ-лабораторӣ, коркарди оморӣ маълумот то иштироқи фаъол дар гузаронидани таҳлилҳои функционалӣ ва лабораторӣ, ки натиҷаҳои онҳо дар асоси нашри якҷоя бо роҳбари илмӣ дар шакли мақолаҳои илмӣ ва фишурдаҳо гардиданд.

Тасвир ва амалисозии натиҷаҳои диссертатсия. Натиҷаҳои кори илмӣ ва нуқтаҳои калидии диссертатсия дар конфронсҳои солони илмӣ-амалии олимони ҷавон ва донишҷӯён дар сатҳи байналмилалӣ (Душанбе, 2021, 2022, 2023 ва 2024), конфронси илмӣ-амалии ПИТ АГ ва ПТ «Хунравихои акушерӣ» (Душанбе, 2023), конфронси Маркази Ҷумҳуриявии илмӣ-клиникии педиатрия ва ҷарроҳии кӯдакон оид ба мавзӯи «Тараққиёти модарзод ва роҳҳои ҳалли он» (Душанбе, 2023), инчунин 79-ум конфронси байналмилалӣ илмӣ-амалии оид ба мавзӯи «Дастовардҳои тибби фундаменталӣ, амалӣ ва фармасевтӣ» (Самарқанд, 2025) пешниҳод шудаанд.

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

Соҳтор ва ҳаҷми диссертатсия. Диссертатсия аз 154 саҳифаи матни компютерӣ иборат буда, бахшҳои зеринро дар бар гирифтааст: муқаддима, тавсифи умумии кор, шарҳи адабиёт, тавсифи усулҳо ва ҳаҷми муоинаи клиникӣ-лабораторӣ, натиҷаҳои таҳқиқоти худӣ муаллиф, муҳокимаи маълумот бо муқоиса бо натиҷаҳои муаллифони ватанӣ ва хориҷӣ, хулосаҳо, тавсияҳои назаравиявӣ ва амалӣ, инчунин феҳристи адабиёт. Дар маҷмӯъ 201 адабиёт истофода шудааст, ки аз онҳо 81 бо забони русӣ ва 120 бо забони англисӣ мебошанд. Маводи тасвирӣ дар шакли 5 расм ва 37 ҷадвал пешниҳод гардидааст.

МУҲТАВОИ ТАҲҚИҚОТ

Мавод ва методҳои таҳқиқот. Таҳқиқот 130 кӯдакро дар бар мегирифт, ки дар шӯъбаи хуни кӯдакони МД Маркази миллии тиббии Ҷумҳурии Тоҷикистон "Шифобахш" 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%) буданд. Дар байни 64 беморони гирифтори КГИ 36 нафар писарон (56,3%) ва 28 нафар духтарон (43,8%) буданд.

Гурӯҳи назоратӣ аз 30 нафар кӯдаки шартан солим ташкил карда шуд. Статуси соматикӣ ва набудани камхунӣ дар асоси маълумотҳои клиникӣ-озмоишгоҳӣ, ки дар варакаи 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. Ҳамаи кӯдакони мавриди таҳқиқ вобаста ба дараҷаи вазнинии камхунӣ ба се гурӯҳ тақсим карда шуданд: сабук, миёнавазнин ва вазнин. Дар ҳамаи беморон ҷамъоварии анамнез ва муоинаи умумии клиникӣ гузаронида шуд. Таҳқиқотҳои лабораторӣ инҳоро дар бар мегирифтанд: гемограмма, параметрҳои биокимиявии хун (оҳани зардоба - ОЗ, ферритин - ФР, билирубини умумӣ - БУ), морфологияи эритроцитҳо, электрофорези гемоглобин, санчиши Г-6-ФДГ, ташхиси мағзи устухон. Функсияи нафаскашии беруна тавассути спирометрия дар кӯдакони аз 5-сола боло бо сабти ҳаҷми ҳаётии шушҳо (ҲҲШ), ҳаҷми ҳаётии маҷбурии шушҳо (ҲҲМШ), ҳаҷми нафаскашии маҷбурии баровардашуда дар 1 сония (ҲНМБ₁), таносуби ҲНМБ₁/ ҲҲШ, суръати миёнаи ҷараёни нафаскашӣ дар диапазони 25-75% ҲҲШ, суръати авҷи ҷараёни нафаскашӣ, 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^{2+} , K^+ , Na^+ , P). Муайян намудани шиддати пероксидшавии ҷарбҳо (МДА) ва ҳолати системаи антиоксидантӣ (СОД ва КА), инчунин таркиби кислотаҳои сиалӣ анҷом дода шуд. Бо усули иммуноферментӣ паёмрасонҳои дуҷумдараҷа (АМФ ва ГМФ сиклӣ) муайян карда шуданд.

Коркарди омории маълумоти ба дастовардашуда бо истифода аз барномаи Statistica 13.5 (TIBCO Software Inc., ИМА) гузаронида шуд.

Муътадилии тақсимот бо истифода аз санчиши Шапиро-Уилка муайян карда шуд. Барои нишондиҳандаҳои ғайримуқаррарӣ маълумот ҳамчун медиана бо кватрилҳо (Me [Q1; Q3]), барои нишондиҳандаҳои муқаррарӣ ҳамчун миёна бо инҳирофи стандартӣ SD ($M \pm SD$) пешниҳод гардид. Қувва ва самти коррелятсияҳо бо истифода аз коэффитсиенти Пирсон ва чадвали Чеддок арзёбӣ шуданд. Аҳамияти оморӣ дар сатҳи $p < 0,05$ қабул карда шуд.

НАТИҶАҲОИ ТАҲҚИҚОТ

Натиҷаҳои гемограммаи кӯдакони муоинашуда бо КНО (Чадвали 1).

Чадвали 1. – Нишондодҳои хуни сурх дар кӯдакони КНО (Me[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 ($10^{12}/л$)	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] $p_1 < 0,001$ $p_2 < 0,001$ $p_3 = 0,031$	<0,001
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] $p_1 < 0,001$ $p_2 < 0,001$ $p_3 = 0,038$	<0,001
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] $p_1 < 0,001$ $p_2 < 0,001$ $p_3 = 0,032$	<0,001
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] $p_1 < 0,001$ $p_2 < 0,001$ $p_3 = 0,039$	<0,001

Эзоҳ: p – аҳамияти фарқиятҳо байни ҳамаи гурӯҳҳо (мувофиқи санчиши Крускал-Уоллис); post-hoc: p_1 – фарқияти аз ҷиҳати оморӣ назаррас дар муқоиса бо гурӯҳи назоратӣ; p_2 – дар муқоиса бо КНО-и сабук; p_3 – фарқиятҳо нисбат ба гурӯҳе, ки КНО-и миёнавазнин дорад (post-hoc – мувофиқи санчиши Данн).

Бар асоси маълумоти лабораторӣ, ба кӯдакони мушоҳидашудаи дорони КНО, камхунии сабук, миёнавазнин ва вазнини микроситарии гипохромӣ ташхис 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)
		Дараҷаи сабук (n =20)	Дараҷаи миёнавазнин (n =21)	Дараҷаи вазнин (n =23)	
Эритроцитҳо (10 ¹² /л)	4,0 [3,9; 4,1]	3,1 [3,0; 3,2] p ₁ =0,009	2,1 [2,0; 2,1] p ₁ <0,001 p ₂ =0,036	1,9 [1,8; 2,0] p ₁ <0,001 p ₂ <0,001 p ₃ >0,05	<0,001
Гемоглобин (г/л)	123,0 [120,0; 125,0]	100,0 [96,5; 107,5] p ₁ =0,009	74,0 [71,0; 83,0] p ₁ <0,001 p ₂ >0,05	55,0 [48,0; 58,0] p ₁ <0,001 p ₂ <0,001 p ₃ =0,045	<0,001
Ретикулоцитҳо (%)	0,6 [0,6; 0,6]	0,8 [0,8; 0,8] p ₁ >0,05	1,4 [1,0; 1,8] p ₁ <0,001 p ₂ =0,041	4,8 [4,6; 5,8] p ₁ <0,001 p ₂ <0,001 p ₃ =0,041	<0,001

Эзоҳ: p – аҳамияти фарқиятҳо байни ҳамаи гурӯҳҳо (мувофиқи санчиши Крускал-Уоллис); post-hoc: p₁ – фарқияти аз ҷиҳати оморӣ назаррас дар муқоиса бо гурӯҳи назоратӣ; p₂ – дар муқоиса бо КГИ-и сабук; p₃ – 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 ₁
MCV (фл)	76,0 [75,0; 77,0]	55,5 [51,0; 60,0]	<0,001	76,0 [75,0; 78,0]	>0,05
MCH (пг)	26,5 [25,0; 27,0]	14,0 [13,0; 15,0]	<0,001	27,0 [26,0; 28,0]	>0,05

Эзоҳ: p ва p₁ фарқиятҳои аз ҷиҳати оморӣ назаррасро байни гурӯҳи таҳқиқотӣ ва гурӯҳи назоратӣ, ки бо истифода аз усули Манн-Уитни ҳисоб карда шудаанд, инъикос мекунанд.

Дар кӯдакони гирифтори КГИ низ коҳиши гемоглобин ва эритроцитҳо мушоҳида гардид, ки он бештар дар ҳолати камхунии вазнин ифода ёфтааст. Ҳангоми β-талассемия коҳиши назарраси MCV ва MCH ошкор карда шуд, ки ба камхунии микроситарию гипохромӣ мувофиқат мекунад. Дар кӯдакони гирифтори Г-6-ФДГ нишондиҳандаҳои MCV ва MCH аз гурӯҳи назоратӣ ба таври назаррас фарқ надоштанд, ки хусусияти камхунии нормоситарию нормохромиро инъикос менамояд.

Натиҷаҳои ФНБ дар кӯдакони КНО тамоюли коҳиши нишондиҳандаҳои ХҲМШ ва ХНМБ₁-ро нишон доданд. Дар беморони гирифтори камхунии дараҷаи миёна ин арзишҳо мутаносибан тағйир ёфта

буданд, дар ҳоле ки дар гурӯҳи беморони гирифтори камхунии дараҷаи вазнин онҳо қоҳиш ёфтанд. Ин шаҳодат медиҳад, ки дар беморони ин гурӯҳ пастшавии мӯътадили қобилияти вентилятсионии шушҳо ташаккул меёбад (Ҷадвали 4).

Ҷадвали 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)	
ХҲШ (%)	87,6 [86,8; 88,2]	86,0 [84,9; 87,1] p ₁ >0,0125*	84,5 [82,8; 86,0] p ₁ <0,001 p ₂ >0,05	83,9 [83,0; 85,0] p ₁ <0,001 p ₂ >0,0125* p ₃ >0,05	<0,001
ХҲМШ (%)	86,9 [85,8; 88,7]	85,2 [84,4; 85,9] p ₁ >0,05	83,6 [82,9; 84,0] p ₁ <0,001 p ₂ >0,05	78,6 [78,0; 79,1] p ₁ <0,001 p ₂ <0,001 p ₃ >0,05	<0,001
ҲНМБ₁ (%)	86,6 [85,6; 87,6]	85,4 [84,1; 86,5] p ₁ >0,05	83,0 [82,2; 83,5] p ₁ <0,001 p ₂ >0,0125*	78,3 [77,9; 79,0] p ₁ <0,001 p ₂ <0,001 p ₃ >0,05	<0,001
ҲНМБ₁/ХҲМШ (%)	93,5 [92,2; 94,6]	91,6 [90,5; 93,3] p ₁ >0,05	90,0 [89,5; 91,1] p ₁ <0,001 p ₂ >0,05	89,3 [88,5; 89,6] p ₁ <0,001 p ₂ <0,001 p ₃ >0,05	<0,001

Эзоҳ: арзиши p аҳамияти омории фарқиятҳоро ҳангоми муқоисаи ҳамаи гурӯҳҳо бо истифода аз санҷиши Крускал-Уоллис нишон медиҳад; post-hoc: p₁ – нисбат ба гурӯҳи назоратӣ; p₂ – дар муқоиса бо нишондиҳандаҳо дар кӯдакони гирифтори КНО сабук; p₃ – фарқиятҳо дар муқоиса бо КНО миёнавазнин. (post-hoc бо истифода аз санҷиши Данн; * – бо назардошти ислоҳи Бонферрони барои post-hoc, α = 0.0125).

Дар кӯдакони гирифтори КГИ маълумоти бадастомада фарқиятҳои назаррасро дар параметрҳои ФНБ байни гурӯҳҳои муқоисашаванда нишон дод. Ин натиҷаҳо нишон медиҳанд, ки дар беморони гирифтори КГИ пастшавии қобилияти вентилятсионии шушҳо аз рӯи намуди рестриктивӣ (маҳдудкунанда) бо дараҷаҳои миёна ва вазнин ба назар мерасад (Ҷадвали 5).

Чадвали 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)	
ХҲШ (%)	87,6 [86,8; 88,2]	82,1 [81,0; 83,4] p ₁ =0,011	74,7 [73,1; 79,3] p ₁ <0,001 p ₂ >0,05	58,8 [56,7; 64,1] p ₁ <0,001 p ₂ <0,001 p ₃ >0,05	<0,001
ХҲМШ (%)	86,9 [85,8; 88,7]	81,1 [80,4; 82,0] p ₁ =0,011	76,3 [75,1; 77,7] p ₁ <0,001 p ₂ >0,05	59,6 [57,7; 68,5] p ₁ <0,001 p ₂ <0,001 p ₃ >0,05	<0,001
ХНМБ₁ (%)	86,6 [85,6; 87,6]	81,8 [80,7; 83,0] p ₁ =0,011	77,2 [76,0; 78,5] p ₁ <0,001 p ₂ >0,05	60,6 [58,7; 69,8] p ₁ <0,001 p ₂ <0,001 p ₃ >0,05	<0,001
ХНМБ₁/ХҲМШ (%)	93,5 [92,2; 94,6]	94,8 [93,6; 95,5] p ₁ >0,05	97,0 [96,0; 97,7] p ₁ <0,001 p ₂ >0,0125*	106,1 [103,3; 110,8] p ₁ <0,001 p ₂ <0,001 p ₃ >0,05	<0,001

Эзоҳ: арзиши p аҳамияти омории фарқиятхоро ҳангоми муқоисаи ҳамаи гурӯҳҳо бо истифода аз санҷиши Крускал-Уоллис нишон медиҳад; post-hoc: p₁ – нисбат ба гурӯҳи назоратӣ; p₂ – дар муқоиса бо нишондиҳандаҳо дар кӯдакони гирифтори КНО сабук; p₃ – фарқиятҳо дар муқоиса бо КНО миёнавазнин. (post-hoc бо истифода аз санҷиши Данн; * – бо назардошти ислоҳи Бонферрони барои post-hoc, α = 0.0125).

Натиҷаҳои ХКА дар кӯдакони гирифтори КНО ва КГИ (Чадвалҳои 6 ва 7).

Чадвали 6. - Параметрҳои ХКА то табобат 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 ₁ >0,05	7,35±0,00 p ₁ >0,05 p ₂ =0,002	7,33±0,01 p ₁ <0,001 p ₂ <0,001 p ₃ <0,001	<0,001
pCO₂ мм.ст.сим.	36,4±1,3	38,1±0,6 p ₁ >0,0125*	42,3±1,8 p ₁ <0,001 p ₂ <0,001	48,3±1,5 p ₁ <0,001 p ₂ <0,001 p ₃ <0,001	<0,001
HCO₃⁻ ммол/л	23,2±1,3	22,1±0,9 p ₁ >0,0125*	18,1±0,7 p ₁ <0,001 p ₂ <0,001	16,1±0,7 p ₁ <0,001 p ₂ <0,001 p ₃ <0,001	<0,001

Эзоҳ: арзиши p аҳамияти омории фарқиятҳои байни ҳамаи гурӯҳҳо инъикос мекунад (One-way ANOVA*- бо санҷиши Крускала-Уоллиса); post-hoc: p₁ – нисбат ба гурӯҳи назоратӣ; p₂ – дар муқоиса бо нишондиҳандаҳо дар кӯдакони дорои КНО-и сабук; p₃ – фарқиятҳо дар муқоиса дорои КНО-и миёнавазнин. (post-hoc мувофиқи санҷиши Данн; * – бо назардошти ислоҳи Бонферрони барои post-hoc, α = 0.0125).

Чадвали 7. - Параметрҳои ХКА то таъбаат 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 ₁ >0,05	7,32±0,01 p ₁ <0,001 p ₂ <0,001	7,28±0,01 p ₁ <0,001 p ₂ <0,001 p ₃ <0,001	<0,001
pCO₂ мм.ст.сим.	36,4±1,3	38,5±0,8 p ₁ >0,0125*	44,9±1,8 p ₁ <0,001 p ₂ <0,001	51,6±2,2 p ₁ <0,001 p ₂ <0,001 p ₃ <0,001	<0,001
HCO₃⁻ ммол/л	23,2±1,3	22,5±0,8 p ₁ >0,05	17,0±0,6 p ₁ <0,001 p ₂ <0,001	14,7±0,7 p ₁ <0,001 p ₂ <0,001 p ₃ <0,001	<0,001

Эзоҳ: арзиши p аҳамияти омории фарқиятҳои байни ҳамаи гурӯҳҳо инъикос мекунад (One-way ANOVA*- бо санҷиши Крускала-Уоллиса); post-hoc: p₁ – нисбат ба гурӯҳи назоратӣ; p₂ – дар муқоиса бо нишондиҳандаҳо дар кӯдакони дорои КГИ-и сабук; p₃ – фарқиятҳо дар муқоиса дорои КГИ-и миёнавазнин. (post-hoc мувофиқи санҷиши Данн; * – бо назардошти ислоҳи Бонферрони барои post-hoc, α = 0.0125).

Таҳлили гузаронидашудаи тавозуни кислотавӣ-асосии хун нишон дод, ки кӯдакони дорои камхунӣ дар муқоиса бо гурӯҳи назоратӣ аз ҷиҳати ин нишондиҳандаҳо фарқияти оморӣ ва клиникии назаррас доранд. Мавриди қайд аст, ки натиҷаҳои таҳқиқот нақши камхуниро дар пайдоиши ацидозии метаболикӣ тасдиқ мекунанд, сарфи назар аз он ки омилҳои этиопатогенетикӣ, ки боиси КНО ва КГИ мегарданд, гуногун мебошанд.

Дар ҷараёни таҳқиқот дар кӯдакони гирифтори камхунӣ тағйироти тавозуни электролитӣ ошкор карда шуданд. Дар беморони гирифтори КНО-и дарачаи миёна тамоюли пастшавии сатҳи натрий (134,0 ± 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 калтсий 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±0,8 ммол/л), гипокалтсемия (1,0 [1,0; 1,1] ммол/л) ва гипофосфатемия (0,90 [0,89; 0,91] ммол/л) ба дарачаи намоён муайян карда шуданд, ки онҳо аз вайроншавии амиқтари танзими метаболикӣ дар шароити гипоксияи шадиди бофтавӣ маншаъ мегарданд.

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 калтсий ($1,8 [1,7; 1,8]$ ммол/л) ва фосфор ($0,68 [0,65; 0,70]$ ммол/л) паст шуда буданд, ки ин аз ацидозии бофтавӣ ва чуброншавии тақсимоти ионҳо маншаъ мегирад. Концентрацияи 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 болоии меъёрҳои иҷозатдодашуда боқӣ монд, дар айни замон камшавии калтсий ($0,8 [0,7; 0,8]$ ммол/л) ва фосфор ($0,65 [0,61; 0,68]$ ммол/л) мушоҳида гардид, ки нишонаи коҳиши назарраси системаҳои буферӣ мебошад.

Омӯзиши нуклеотидҳои сиклӣ дар байни 100 кӯдак (40 КНО, 40 КГИ, 20 кӯдаки солим) гузаронида шуд. Дар беморони дорои КНО-и дараҷаи миёна, концентрацияи АМФс $9,6 [9,3; 10,1]$ нмол/л-ро ташкил дод, ки аз ҷиҳати оморӣ нисбат ба нишондиҳандаи гурӯҳи камхунии вазнин баландтар буд ($p_2 < 0,001$), аммо нисбат ба арзишҳои назоратӣ ($p_1 < 0,001$) ба таври назаррас паст боқӣ монд. Сатҳи ГМФс дар ин гурӯҳ дар сатҳи $6,20 [6,11; 6,49]$ нмол/л қарор дошт ва фарқияти назаррас надод ($p_2 > 0,05$). Дар кӯдакони гирифтори КНО-и дараҷаи вазнини, коҳиши назарраси концентрацияи 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] $p_1 < 0,001$	8,9 [8,6; 9,1] $p_1 < 0,001$ $p_2 < 0,001$	<0,001
ГМФс нмол/л	4,15 [3,50; 4,70]	6,20 [6,11; 6,49] $p_1 < 0,001$	6,85 [6,39; 7,17] $p_1 < 0,001$ $p_2 > 0,05$	<0,001
АМФс/ГМФс	3,35 [3,05; 4,20]	1,50 [1,50; 1,55] $p_1 < 0,001$	1,20 [1,15; 1,35] $p_1 < 0,001$ $p_2 = 0,002$	<0,001

Эзоҳ: p нишондиҳандаи аҳамияти оморӣ фарқиятҳо байни ҳамаи гурӯҳҳо мувофиқи санҷиши Крускал-Уоллис; post-hoc: p_1 – фарқиятҳои назаррас аз гурӯҳи назоратӣ; p_2 – фарқиятҳо байни КНО-и миёна ва вазнин, мувофиқи санҷиши Данн.

Дар кӯдакони гирифтори камхунии вазнини гемолитикии ирсӣ таносуби АМФс/ГМФс 0,60 [0,50; 0,70]-ро ташкил дод. 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 низ динамикаи шабех 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 гурӯҳи назоратӣ таври назаррас фарқ мекарданд ($p_1 < 0,001$) (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)
		Дарачаи миёнавазнин (n =20)	Дарачаи вазнин (n =20)	
АМФс нмол/л	14,6 [13,8; 15,0]	6,3 [5,5; 7,2] $p_1 < 0,001$	5,9 [5,3; 6,3] $p_1 < 0,001$ $p_2 > 0,05$	<0,001
ГМФс нмол/л	4,15 [3,50; 4,70]	9,24 [8,05; 10,01] $p_1 < 0,001$	9,35 [8,45; 10,25] $p_1 < 0,001$ $p_2 > 0,05$	<0,001
АМФс/ГМФс	3,35 [3,05; 4,20]	0,65 [0,60; 0,75] $p_1 < 0,001$	0,60 [0,50; 0,70] $p_1 < 0,001$ $p_2 > 0,05$	<0,001

Эзоҳ: p нишондиҳандаи аҳамияти омории фарқиятҳо байни ҳамаи гурӯҳҳо мувофиқи санҷиши Крускал-Уоллис; post-hoc: p_1 – фарқиятҳои назаррас аз гурӯҳи назоратӣ; p_2 – фарқиятҳо байни КГИ-и миёна ва вазнин, мувофиқи санҷиши Данн.

Барои омӯзиши ОПЧ сатҳи малондиалдегид муайян карда шуд ва барои арзёбии МАО - антиоксидантҳо (СОД ва КА). Инчунин сатҳи КС низ муайян карда шуд. Ҳамин тариқ, дар беморони гирифтори КНО-и дарачаи миёнавазнин (1,03 [0,98; 1,10] мкмол/л) ва вазнин (1,45 [1,30; 1,81] мкмол/л) афзоиши мӯътадил ва назарраси МДА муайян карда шуд (Ҷадвали 10).

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

Нишондод	Гурӯҳи назоратӣ (n =20)	Камхунии норасоии оҳан		P (df =2)
		Дарачаи миёнавазнин (n =20)	Дарачаи вазнин (n =20)	
МДА мкмол/л	0,58 [0,47; 0,64]	1,03 [0,98; 1,10] $p_1 < 0,001$	1,45 [1,30; 1,81] $p_1 < 0,001$ $p_2 = 0,003$	<0,001

Эзоҳ: сатҳи p аҳамияти фарқиятҳои байни ҳамаи гурӯҳҳо нишон медиҳад (мувофиқи санҷиши Крускал-Уоллис); post-hoc: p_1 – нисбат ба гурӯҳи назоратӣ; p_2 – фарқият аз нишондиҳандаҳои гирифтори КНО-и вазнин (post-hoc бо истифода аз санҷиши Данн).

Ҳамчунин, кохиши мӯътадил (СОД (15,2 [14,8; 15,6] воҳиди шартӣ/мл; КА - 51,4 [49,5; 54,0] ммол/л) ва ифодаёфта (СОД - 9,5 [8,9; 9,8] воҳиди 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 (КС) низ мушоҳида гардид: (дар КНО-и вазнин - 0,93 [0,89; 1,03] ммол/л ва дар КНО-и дараҷаи миёна - 1,23 [0,96; 1,40] ммол/л).

Маълумоти шабех дар кӯдакони гирифтори КГИ низ ба даст оварда шуд: ҳангоми КГИ-и 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 ₁ <0,001	3,10 [2,95; 3,13] p ₁ <0,001 p ₂ <0,001	<0,001

Эзоҳ: сатҳи p аҳамияти фарқиятҳои байни ҳамаи гурӯҳхоро нишон медиҳад (мувофиқи санҷиши Крускал-Уоллис); post-hoc: p₁ – нисбат ба гурӯҳи назоратӣ; p₂ – 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] воҳиди шартӣ/мл) ва ҳам ферментативӣ (КА - 39,3 [38,9; 39,7] ммол/л) дар низоми антиоксидантӣ ба кайд гирифта шуданд. Дар беморони гирифтори камхунии дараҷаи миёнавазнин, пастшавии сатҳи антиоксидантҳо мӯътадил буд: СОД (9,5 [8,9; 9,8] воҳиди шартӣ/мл ва КА - 45,5 [43,9; 47,5] ммол/л, ки номутобиқати камшиддат, вале аллақай ташаккулёбандаи байни шиддатнокии равандҳои прооксидантӣ ва имкониятҳои безаргардони биокимиёвӣ онҳоро нишон медиҳад. Консентратсияи пасттарини КС дар гурӯҳи дорои КГИ-и вазнин ба кайд гирифта шуд - 0,60 [0,57; 0,64] ммол/л, ки нисбат ба гурӯҳи миёнавазнин - 0,80 [0,74; 0,88] ммол/л ва гурӯҳи назоратӣ — 1,83 [1,80; 1,90] ммол/л аз ҷиҳати оморӣ ба таври боэътимод пасттар буд (p <0,001).

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

Мутобиқи протоколҳои байналмилалӣ ва ватанӣ, табобати асосии КНО истифодаи доруҳои дорои оҳан ислоҳи речаи ғизоиро дар бар мегирад. Дар ҳолати КГИ тактикаи табобатӣ гузаронидани терапияи хелаторӣ ва ҳангоми мавҷуд будани нишондодҳо - терапияи гормоналиро пешбинӣ менамояд. Ҳамзамон, ҳангоми ҳарду намуди камхунӣ гузаронидани гемотрансфузия тибқи нишондодҳои ҳаёти иҷозат дода мешавад. Дар кӯдакони гирифтори КНО ҳамчун терапияи этиотропӣ доруҳои оҳан таъин карда шуданд. Ба беморони гирифтори КГИ, десферал (дерефоксамин) ҳамчун табобати хелаторӣ бо назардошти маълумоти клиникӣ ва озмоишгоҳӣ истифода гардид. Гемотрансфузия танҳо тибқи нишондодҳои ҳаёти гузаронида шуд. Ҳамчун ислоҳоти метаболикӣ доруи дорои суксинат - «Ремаксол» истифода гардид, ки ба коҳиш ёфтани зухуроти гипоксияи гемикӣ мусоидат намуда, инчунин равандҳои муҳими организмро (кислотавӣ-асосӣ, таркиби электролитҳои хун, инчунин модуляторҳои дохилиҳучайравӣ (АМФС ва ГМФС), низоми ОПЧ ва МАО), ки гомеостазро нигоҳ медоранд, ба эътидол меовард (Ҷадвали 12).

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

Нишондод	Камхунии норасоии оҳан дараҷаи миёнавазнин		Камхунии норасоии оҳан дараҷаи вазнин		P
	Пеш аз табобат	Пас аз Табобат	Пеш аз табобат	Пас аз табобат	
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
Эритроцитҳо (10¹²/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 табобатро 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 ҷарроҳии спленэктомия гузаронида шуд, ки он бо сабаби зуд-зуд руҳ додани бӯҳронҳои гемолитикӣ, эҳтиёҷи зиёд ба гемотрансфузия ва инчунин спленомегалия ифодаёфта вобаста буд. 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-и миёна ва вазнин арзишҳои баъзе нишондодҳои гомеостаз аз нишондиҳандаҳои шабеҳи шахсони солим аз ҷиҳати омӯрӣ ба таври назаррас фарқ мекунанд, аммо ба меъёрҳои истинодӣ намерасанд, ки эҳтимолан бо хусусиятҳои этиопатогенетикии шаклҳои КГИ алоқаманд мебошад. (Ҷадвали 13 и 14).

Ҷадвали 13. - Динамикаи афзоиши гемоглобин ва эритроцитҳо дар кӯдакони КГИ (Ме [Q1; Q3])

Нишондод	Камхунии гемолитикии ирсӣ дарачаи миёнавазнин		Камхунии гемолитикии ирсӣ дарачаи вазнин		P
	Пеш аз табобат	Пас аз Табобат	Пеш аз табобат	Пас аз табобат	
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 табобатро инъикос мекунад, ки бо истифода аз санҷиши Вилкоксон ҳисоб карда шудаанд.

Ҷадвали 14. - Динамикаи афзоиши БУ, ОЗ и ФР дар кӯдакони КГИ пас аз табобат (Ме [Q1; Q3])

Нишондод	Камхунии гемолитикии ирсӣ дарачаи миёнавазнин		Камхунии гемолитикии ирсӣ дарачаи вазнин		P
	Пеш аз табобат	Пас аз Табобат	Пеш аз табобат	Пас аз табобат	
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 табобатро инъикос мекунад, ки бо истифода аз санҷиши Вилкоксон ҳисоб карда шудаанд.

Дар камхунии гемолитикии ирсӣ, гипоксияи музмини вазнин мушоҳида мешавад, ки дар заминаи он тағйироти амики мубодилаи моддаҳо дар ҳуҷайраҳо ба қайд гирифта шуда, боиси вайроншавии пурраи муҳити дохилии организм мегарданд.

Хулосаҳо

1. Омӯзиши нишондиҳандаҳои ФНБ нишон дод, ки дар кӯдакони мушоҳидашудаи дорои КНО-и дараҷаи вазнин, нишондиҳандаҳои ХХМШ ва ХНМБ₁ коҳиш ёфта, ба вайроншавии муътадили қобилияти вентилятсионии шушҳо мувофиқат мекунанд. Дар беморони гирифтори КГИ-и дараҷаи миёна ва вазнин, нишондиҳандаҳои ФНБ (ХХШ, ХХМШ, ХНМБ₁ ва таносуби ХНМБ₁/ХХМШ), вайроншавии қобилияти вентилятсионии шушҳо ро 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 КНО-и дараҷаи миёнавазнини гипоксияи муътадилро бо рушди атсидози чуброншавандаи метаболикӣ нишон дод, дар ҳоле ки дар кӯдакони гирифтори КНО-и дараҷаи вазнин – гипоксияи ифодаёфта ва гиперкапния, норасоии буферӣ бо рушди атсидози қисман чуброншавандаи респираторӣ-метаболикӣ муайян карда шуд. Дар КГИ-и дараҷаи миёна гипоксияи миёнавазнин ва норасоии буферӣ бо рушди атсидози қисман чуброншаванда ва дар беморони КГИ-и 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 дод. Дар КГИ-и дараҷаи миёнавазнин гипокалтсемия ва гипофосфатемия мушоҳида гардид, дар ҳоле ки сатҳи натрий ва калий дар ҳудуди муқаррарӣ буданд. Дар беморони гирифтори КГИ дараҷаи вазнин тамоюли афзоиши натрий ва калий бо коҳиши ҳамзамон калтсий ва фосфор ошкор карда шуд. Илова бар ин, ҳам

дар кӯдакони гирифтори КНО ва ҳам КГИ, афзоиши концентратсияи ГМФс ва камшавии АМФс мушоҳида гардид. [2-М, 5-М, 12-М].

4. Таҳқиқоти ОПЧ ва МАО дар беморони гирифтори КНО ва КГИ-и дараҷаи миёнавазнин ва вазнин афзоиши мӯътадил ва назарраси МДА-ро нишон дод, ки метавонад ҳамчун аломати стресси оксидантӣ дар хучайраҳо арзёби гардад. Инчунин, дар хамин гурӯҳи беморон коҳиши мӯътадил ва назарраси СОД ва КА, инчунин камшавии концентратсияи кислотаҳои сиалӣ ошкор карда шуд. [5-М, 16-М, 20-М, 21-М, 22-М].

5. Таъйини маҳлули «Ремаксол» ба кӯдакони мушоҳидашуда, ки хосиятҳои маҳлули мутавозини ионӣ, антиоксидантӣ, гепатопротекторӣ ва антигипоксикӣ мебошад, 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 беруна 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 арзёбӣ ва назорати сатҳи стресси оксидативӣ дар беморони гирифтори КНО ва КГИ, назорати концентратсияи МДА, фаъолияти СОД ва сатҳи КА зарур мебошад.

4. Барои зуд ва самарабахш беҳтар шудани мубодилаи хучайравӣ ва рафъи гипоксия тавсия дода мешавад, ки маҳлули «Ремаксол» дар якҷоягӣ бо терапияи асосӣ барои ислоҳи равандҳои вайроншудаи мубодилаи моддаҳо дар беморони гирифтори КНО ва КГИ истифода бурда шавад.

Рўйхати 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 неё 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-vliyauschie>
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 функцияи нафаскашии беруна ва таркиби газҳои хун дар кӯдакони гирифтори камхунии гемолитикии ирсӣ [Матн] / М. С. Хусенова, К. И. Исмаилов // Авҷи Зухал – 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. 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-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

БУБ – Бори Умӯмиҷаҳонии Беморӣ

Г-6-ФДГ – глюкозо -6- фосфогидрогеназа

ГМФс –гуанозинмонофосфати сиклӣ

КНО – камхунии норасоии оҳан

КА –кислотаи аскорбинӣ

КС – кислотаи сиалӣ

КГИ – камхунии гемолитикӣ ирсӣ

МАО – муҳофизати антиоксидантӣ

МДА – малондиалдегид

ОПЧ – оксидшавии перекиси чарбҳо

СОД – супероксиддисмутаза

ТУТ – Ташкилоти Умӯмиҷаҳонии Тандурустӣ

ФНБ – фаъолияти нафаскашии беруна

ҲҲШ – ҳаҷми ҳаётии шушҳо

ҲКА – ҳолати кислотагӣ-асосӣ

ҲНМБ₁ – ҳаҷми нафаси маҷбурии баровардашуда дар 1 сония

ҲҲМШ – ҳаҷми ҳаётии маҷбурии шушҳо

МСV – mean cell volume

МСН - mean cell hemoglobin

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 Iquical 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 ремаксола 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. педиатрия. гематология.

АННОТАТСИЯИ

Хусенова Манижа Сирочиддиновна

Ҳолати функсияи нафаскашии беруна ва баъзе параметрҳои 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 ҳамаҷонибаи 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 умумичаҳонии 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, санҷиши 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 liquical Analyzer (BG)" иҷро карда шуд. Сатҳи малондиалдегид аз рӯи усули И.Д. Сталная 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 қори 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 ФНБ, ҲҚА ва электролитҳои хун, ОПЧ ва МАО, кислотаҳои синалӣ ва инчунин нуклеотидҳои сиклӣ муфид мебошад.

Соҳаи истифода. тибби атфол. гематология.

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-PD test and bone marrow analysis. Evaluation of external respiration function was performed using a computerized pneumotachometric spirometer based on a Lilly's tube (Neurosoft, 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. pediatrics. hematology.