

УДК 612

Кудешова Гулчехра Тенгелбаевна

Доктор философии по биологическим наукам (PhD)

Утениязов Аманбай Кууанышбаевич

Кандидат биологических наук

Муродова Назокат Баходир кизи

Студентка магистратуры

Каракалпакский государственный университет им. Бердаха

г. Нукус, республика Узбекистан

МЕТГЕМОГЛОБИНЕМИЯ У ДЕТЕЙ

Аннотация

В статье рассматриваются основные причины развития метгемоглобинемия у детей. Метгемоглобинемия – это редкое гематологическое заболевание, характеризующееся повышением количества метгемоглобина (MetHb) в крови.

***Ключевые слова:** гемоглобин, агенты, железа, врожденный, приобретенный, дефицит, функция, трнаспортировка.*

Kudeshova Gulchekhra Tengelbaevna

Doctor of Philosophy in Biological Sciences (PhD)

Uteniyazov Amanbai Kuuanyshbaevich

PhD in Biological Sciences

Murodova Nazokat Bakhodir kizi

Master's student

Karakalpak State University named after Berdakh

Nukus, Republic of Uzbekistan

METHEMOGLOBINEMIA IN CHILDREN

Annotation

The article discusses the main reasons for the development of methemoglobinemia in children. Methemoglobinemia is a rare hematologic disorder characterized by an increase in the amount of methemoglobin (MetHb) in the blood.

Key words: *hemoglobin, agents, iron, congenital, acquired, deficiency, function, transportation.*

Метгемоглобинемия – это редкое гематологическое заболевание, характеризующееся повышением количества метгемоглобина (MetHb) в крови.

Метгемоглобин (MetHb) – это форма гемоглобина (Hb), которая образуется при окислении железа гема до трехвалентного в деоксигенированном состоянии, что приводит к невозможности транспорта кислорода молекулой Hb.

Основной причиной развития метгемоглобинемии нижеследующее:

- врожденный дефицит NADH-СУВ5R;
- генетически обусловленные изменения структуры Hb;
- реакции на окислительные агенты (наркотики, лекарственные препараты, бытовая химия и т.д.), преобразующие Hb в MetHb.

В зависимости от причины способствующие развитию метгемоглобинемии, выделяют врожденные и приобретенные метгемоглобинемии [6].

Врожденная метгемоглобинемия — доминантно наследуемое заболевание, при котором до 20—50 % всего гемоглобина находится в форме метгемоглобина, в котором железо трёхвалентно [1,2,3,4].

При образовании значительных количеств метгемоглобина транспортная функция крови резко нарушается, и она не может служить переносчиком кислорода от легких к тканям.

Врожденная или наследственная метгемоглобинемия возникает на почве рецессивно наследуемого дефекта — снижения активности фермента метгемоглобинредуктазы, в норме восстанавливающего HbM в обычный гемоглобин [1,2,3,4].

Приобретенная метгемоглобинемия может также развиваться в результате некоторых видов острых химических отравлений красителями и лекарственными средствами.

При поступлении в организм калия нитрата происходит биологическое восстановление калия нитрата до нитрита, при котором гемоглобин превра-

щается в метгемоглобин, который не способен переносить кислород. В результате этого происходит снижение кислородной емкости крови - возникает метгемоглобинемия.

В лабораторных исследованиях показатели эритроцитов и гематокрита при метгемоглобинемии бывает в пределах нормы. В некоторых случаях наследственной метгемоглобинемии эти показатели могут быть немного повышены, отражая вторичную легкую полицитемию.

В структуре приобретенных метгемоглобинемий выделяют токсические экзогенные и токсические эндогенные формы.

Метгемоглобинемии экзогенного происхождения могут быть связаны с передозировкой лекарственных средств или отравлением химическими агентами.

Повышенный уровень MtHb в крови наблюдается у недоношенных и доношенных новорожденных, что связано с низкой активностью фермента метгемоглобин-редуктазы и окислительным стрессом в родах. А также при диарее, бактериальных и вирусных энтероколитах, в условиях метаболического ацидоза у детей первого года жизни может легко развиваться приобретенная эндогенная метгемоглобинемия [1,2,3,4].

Признаки наследственной метгемоглобинемии становятся заметны в период новорожденности. На коже и видимых слизистых ребенка особенно в области губ, носогубного треугольника, мочек ушей, ногтевого ложа заметен цианоз.

Кроме наследственной метгемоглобинемии, у детей часто выявляются другие врожденные аномалии - изменения конфигурации черепа, недоразвитие верхних конечностей, атрезия влагалища, талассемия и пр. Нередко дети отстают в психомоторном развитии [3,4].

Для врожденных и приобретенных форм метгемоглобинемии характерна грифельно-серая окраска кожных покровов. Основные характерные признаки метгемоглобинемии при концентрации MtHb в крови:

- - 3-15% - кожные покровы приобретают сероватый оттенок;

- - 15-30% - развивается цианоз, кровь становится шоколадно-коричневого цвета;
- 30-50% - появляется слабость, головная боль, тахикардия, головокружение, возникают обмороки;
- 50-70% - возникает аритмия, учащенное дыхание, судороги; развивается метаболический ацидоз; отмечаются признаки угнетения ЦНС, возможна кома;
- >70% - выраженная гипоксия, летальный исход.

Для диагностики метгемоглобинемии важно провести:

- ✓ полный анализ крови на эритроциты;
- ✓ визуальное обследование цвета крови;
- ✓ измерять уровня нитритов и лекарств;
- ✓ пульсоксиметрия;
- ✓ секвенирование ДНК для определение врожденной формы метгемоглобинемии [5].

Таким образом, метгемоглобинемия – это редкое гематологическое заболевание, характеризующееся повышением количества метгемоглобина (MetHb) в крови. К основным мерам профилактики относятся: избегание контакта с веществами, которые могут спровоцировать заболевание или его обострение. При планировании беременности рекомендуется консультация генетика.

Использованные источники:

1. Метгемоглобинемия // <https://dic.academic.ru/dic.nsf/ruwiki/105904>
2. Метгемоглобинемия // <https://ru.wikipedia.org>
3. Метгемоглобинемия // <https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/hematologic/methemoglobinemia>
4. Метгемоглобинемия// <http://busywomanssciencesmedicine.blogspot.com/2016/10/5.html>
5. Отравление нитратами, или что такое метгемоглобинемия <https://medvisor.ru/articles/otravleniya/metgemoglobinemiya>

6. Устюгов А.Ю. Казанец е. Г. Захарова Г.С., Плясунова С.А., Саделов И.О. Метгемоглобинемии у детей (обзор литературы и собственное клиническое наблюдение ребенка с гемоглобином м saskatoon)// Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатри.- Т. 14.- №4.- 2015.-С. 32-36