

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*

## **МЕТЕМОГЛОБИНЕМИЯ 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