

ТАЛАССЕМИЯ

Хайитова Дилдора Мухаммад кизи

Азиатский международный университет, кафедра клинические предметы.

Ассистент кафедры

<https://doi.org/10.5281/zenodo.15449188>

Аннотация. Актуальность темы талассемии обусловлена ее распространенностью, особенно в регионах с высоким уровнем инвазии, тяжестью последствий, а также потребностью в совершенствовании диагностики и методов лечения, особенно у детей.

Ключевые слова: талассемия, анемия, дефект глобина, эритроциты.

Abstract. The relevance of the topic of thalassemia is due to its prevalence, especially in regions with a high level of invasion, the severity of the consequences, as well as the need to improve diagnostics and treatment methods, especially in children.

Keywords: thalassemia, anemia, globin defect, erythrocytes.

Annotatsiya. Talassemiya mavzusining dolzarbligi uning, ayniqsa invaziya darajasi yuqori bo'lgan hududlarda tarqalishi, oqibatlarining og'irligi, shuningdek, diagnostika va davolash usullarini, ayniqsa bolalarda takomillashtirish zarurati bilan bog'liq.

Kalit so'zlar: talassemiya, anemiya, globin nuqsoni, qizil qon tanachalari.

В основе талассемии лежит нарушение синтеза одного вида цепей глобина, что связано с наследственным дефектом транспортной РНК или гена-регулятора. Может быть нарушен синтез различных цепей глобина, в связи с чем различают α -, β - и γ -талассемию.

Возможно сочетание нарушения синтеза различных цепей. Чаще всего обнаруживают изменения β -цепей, в связи с этим содержание нормального гемоглобина А, в состав которого входят две α -цепи и две β -цепи, уменьшается, а концентрация гемоглобина F и A2 увеличивается. Эритроциты, содержащие аномальный гемоглобин, легко разрушаются, секвестрируются и гемолизуются в узких капиллярах селезенки.

Этому способствует повышение проницаемости мембраны эритроцита.

Клиническая картина

Различают два варианта течения β -талассемии:

- большая талассемия (анемия Кули), регистрируемая в детском возрасте (гомозиготная форма);

- малая талассемия, регистрируемая у взрослых (гетерозиготная форма). Ниже рассмотрены этапы диагностического поиска при малой талассемии. На первом этапе диагностического поиска можно обнаружить жалобы на повышенную утомляемость, слабость и головные боли.

Они неспецифичны для этого вида ГА, как и преходящая желтушность, которая тем не менее должна привлечь на себя внимание врача. В анамнезе - указания на периоды повышения концентрации билирубина, обнаружение увеличенной селезенки, а также безуспешность лечения препаратами железа. Такие же симптомы могут быть и у родственников больного, что указывает на наследственный характер заболевания.

На втором этапе диагностического поиска в периоды обострения возможно обнаружение умеренной желтушности кожного покрова, а у половины больных - увеличение селезенки. В связи с этим у таких пациентов предполагают существование хронического заболевания печени (чаще всего - хронического гепатита).

Основным для установления диагноза считают третий этап диагностического поиска. При лабораторном исследовании обнаруживают признаки гемолиза (увеличение содержания непрямого билирубина и ретикулоцитов, уробилинурию), а также характерные симптомы талассемии:

- гипохромную анемию в сочетании с высокой концентрацией сывороточного железа;

- характерные мишеневидные эритроциты;

- увеличение числа малых фракций гемоглобина (гемоглобин A2 и F).

Диагностика

Диагностические критерии талассемии:

- выраженная гемолитическая анемия с гипохромными микроцитарными эритроцитами;

- анизоцитоз, множество мишеневидных, а также капле- и сигарообразных эритроцитов в мазке периферической крови;

- увеличение фракции гемоглобина F, отсутствие фракции гемоглобина A;

- возможно увеличение фракции гемоглобина A2 почти в 2 раза.

Лечение

- Гемотрансфузии + прием дефероксамина (во избежание развития гемосидероза) .

- Прием фолиевой кислоты по 0,005 г 1-2 раза в день при снижении концентрации гемоглобина в связи с инфекционными заболеваниями или во время беременности.

- Прием витаминов группы В (В6, В12) и аскорбиновой кислоты для улучшения эритропоэза (подобное назначение небесспорно).

- Спленэктомия при значительной спленомегалии и распаде эритроцитов в селезенке

REFERENCES

1. Farida Farkhodovna, K. Umida Rakhmatulloevna, N. & Mokhigul Abdurasulovna, B. (2022). ETIOLOGY OF CHRONIC RHINOSINUSITIS AND EFFECTIVENESS OF ETIOTROPIC TREATMENT METHODS (LITERATURE REVIEW). Новости образования: исследование в XXI веке, 1(4), 377–381. извлечено от <https://nauchniyimpuls.ru/index.php/noiv/article/view/1367>
2. Numonova, A., & Narzulaeva, U. (2023). EPIDEMIOLOGY AND ETIOPATHOGENESIS OF CHF. Наука и инновация, 1(15), 115-119.
3. Орипова Озода Олимовна, Самиева Гулноза Уткуровна, Хамидова Фарида Муиновна, & Нарзулаева Умида Рахматуллаевна (2020). Состояние плотности распределения лимфоидных клеток слизистой оболочки гортани и проявления местного иммунитета при хроническом ларингите (анализ секционного материала). Academy, (4 (55)), 83-86.
4. Umida Rakhmatulloevna Narzulaeva, & Xamrayeva Muxlisa Farmon qizi. (2023). ETIOPATHOGENESIS OF HEMOLYTIC ANEMIA. Web of Medicine: Journal of Medicine, Practice and Nursing, 1(1), 1–4. Retrieved from <https://webofjournals.com/index.php/5/article/view/26>
5. Нарзулаева, У., Самиева, Г., & Насирова, Ш. (2023). Гемореологические нарушения на ранних стадиях гипертензии в жарком климате. Журнал биомедицины и практики, 1(1), 221–225. <https://doi.org/10.26739/2181-9300-2021-1-31>

6. Umida Rakhmatulloeva Narzulaeva. (2023). Important Aspects of Etiology And Pathogenesis of Hemolytic Anemias. American Journal of Pediatric Medicine and Health Sciences (2993-2149), 1(7), 179–182. Retrieved from <https://grnjournal.us/index.php/AJPMHS/article/view/817>
7. Нарзулаева, У. Р., Самиева, Г. У., & Насирова, Ш. Ш. (2021). ИССИҚ ИҚЛИМДА КЕЧУВЧИ ГИПЕРТОНИЯ КАСАЛЛИГИНИНГ БОШЛАНҒИЧ БОСҚИЧЛАРИДА ГЕМОРЕОЛОГИК БУЗИЛИШЛАР. ЖУРНАЛ БИОМЕДИЦИНЫ И ПРАКТИКИ, 6(1).
8. Нарзулаева, У., Самиева, Г., Лапасова, З., & Таирова, С. (2023). Значение диеты в лечении артериальной гипертензии . Журнал биомедицины и практики, 1(3/2), 111–116. <https://doi.org/10.26739/2181-9300-2021-3-98>
9. Narzulaeva Umida Rakhmatulloeva, Samieva Gulnoza Utkurovna, & Ismatova Marguba Shaukatovna (2020). SPECIFICITY OF THE CLINICAL COURSE OF THE INITIAL STAGES OF HYPERTENSION IN ARID ZONES OF UZBEKISTAN AND NON-DRUG APPROACHES TO TREATMENT. Кронос, (4 (43)), 15-17.
10. Umida Raxmatulloeva Narzulaeva, & Mohigul Abdurasulovna Bekkulova (2023). Arterial gipertenziya etiologiyasida dislipidemiyaning xavf omili sifatidagi roli. Science and Education, 4 (2), 415-419.
11. Narzulaeva, U. R., & Samieva, G. U. (2021). Nasirova ShSh. Hemoreological Disorders in The Early Stages Of Hypertension In Hot Climates. Journal of Biomedicine and Practice, 6(1), 221-225.
12. Dilsora Nuriddinovna Juraeva, Umida Rakhmatulloeva Narzulaeva, & Kurbonova Gulbahor Aslamovna. (2022). GENDER DIFFERENCES IN THE PARACLINICAL FEATURES OF THE COURSE OF TRIGEMINAL NEURALGIA. World Bulletin of Public Health, 8, 186-190. Retrieved from <https://www.scholarexpress.net/index.php/wbph/article/view/751>
13. Нарзуллаева, У. Р., Самиева, Г. У., & Пардаева, З. С. (2020). Pathogenetic aspects of verified risk factors such as arterial hypertension and dyslipidemia in the development of chronic heart failure. American Journal of Medicine and Medical Sciences, 10(10), 776-779.
14. Жураева, Д. Н., & Нарзулаева, У. Р. (2020). Эркак ва аёлларда уч шохли нерв невралгияси кечишининг параклиник хусусиятлари. ЖУРНАЛ НЕВРОЛОГИИ И НЕЙРОХИРУРГИЧЕСКИХ ИССЛЕДОВАНИЙ, 1(1).
15. Narzulyeva, U., & Ismoilova, N. (2023). DETECTION OF EATING BEHAVIOR DISORDERS IN STUDENTS BEFORE THE EXAM USING THE DEBQ QUESTIONNAIRE. Наука и инновация, 1(15), 112-114.
16. Narzulaeva, U. (2023). PATHOGENETIC MECHANISMS OF MICROCIRCULATION DISORDERS. International Bulletin of Medical Sciences and Clinical Research, 3(10), 60–65. Retrieved from <https://researchcitations.com/index.php/ibmscr/article/view/2811>