ИЗМЕНЕНИЯ СОСТАВА ГЕМОГЛОБИНА И ЕГО ПРОИЗВОДНЫХ ПРИ РАЗЛИЧНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ У ДЕТЕЙ

Данилова Любовь Андреевна, Литвиненко Любовь Александровна

Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет. 194100, Санкт-Петербург, ул. Литовская, д. 2

E-mail: lubodah@list.ru

Ключевые слова: электрофорез; типы гемоглобина; фетальный гемоглобин; карбоксигемоглобин; метгемоглобин; гематологические заболевания; заболевания щитовидной железы

Введение. Гемоглобин (Hb) является одним из основных белков у различных представителей животного мира. Его биосинтез и физиологические свойства отражают изменения, происходящие в организме в норме и при патологии. Hb рассматривают как редокс активное соединение, способное не только транспортировать кислород, но и участвовать в образовании его активных форм. В настоящее время хорошо изучен состав Hb в физиологических условиях, в онтогенезе.

Цель исследования. — определить основные закономерности в изменении типов и производных гемоглобина при различных заболеваниях у детей.

Материалы и методы. Фракционный состав гемоглобина определяли методом электрофореза. Полученные фракции при электрофорезе идентифицированы более, чем у 300 детей. Для изучения процента фетального гемоглобина (HbF), карбоксигемоглобина, метгемоглобина использовали колориметрические методы в собственной модификации. Исследования выполнены у 125 детей с гематологическими заболеваниями и у 88 детей с заболеваниями щитовидной железы.

Результаты. Идентификация фракций гемоглобина в крови здоровых детей и при патологии показала, что анодная фракция –1[1]- соответствовала Hb-гомотетрамерам (HbH, Barts и эмбриональным типам), 1,2,3 фракции — HbA_1, седьмая фракция — HbA_3, восьмая — HbA_2. HbF включал 4-ю, 5-ю и 6-ю фракции. Эмбриональные типы Hb — Gower1 и 2, Portland1 были обнаружены в крови детей при лейкозах (31 ребенок), лимфогранулематозе (27 детей), идиопатической тромбоцитопенической пурпуре (40 детей). Установлено, что клиническое выздоровление не сопровождалось нормализацией состава Hb, фракции эмбриональных типов Hb исчезали позже. У больных железодефицитной анемией (ЖДА, 20 детей) отмечены изменения распределения фракций HbF (повышена 4-я фракция в 3 раза) и снижение фракции HbA_2. Повышение продукции HbF свидетельствует о тканевой гипоксии, а снижение HbA_2 — о дефиците α-цепей и нарушении синтеза гемоглобина. У больных ЖДА было снижено также содержание HbA_3, что объясняется усилением гемолиза и появлением молодых клеток. Наибольшие изменения состава Hb отмечены у детей 8–12 лет с ЖДА. Нормализация его состава у них при лечении наступает позже, чем у детей младшего возраста. Используемый нами метод электрофореза оказался ценен для диагностики β- и α-талассемии. Исследование состава Hb в 2-х семьях (9 человек) позволило выявить β-талассемию у 5 детей и двух их родственников. Основные изменения фракционного состава касались повышения HbA_2 и HbF. Сумма фракций HbA была низкой. У части родственников был обнаружен HbH и поставлен диагноз малой α-талассемии.

Нарушения синтеза Hb было отмечено у детей с нарушениями функции щитовидной железы. Изменения состава Hb при гипотиреозе и гипертиреозе носили разнонаправленный характер. При гипотиреозе определялось увеличение содержания HbF, HbA_3 на фоне уменьшения общего количества Hb взрослого типа, в том числе и фракции HbA_2, что свидетельствует о низкой скорости эритропоэза. У детей с гипертиреозом, напротив, содержание Hb взрослого типа было высоким. Полной нормализации фракционного состава Hb после лечения не происходило.

Колориметрические исследования процента HbF, карбоксигемоглобина и метгемоглобина у детей при изучаемых нами гематологических заболеваниях позволили выявить закономерность: высокий процент HbF чаще сочетался с более высоким количеством метгемоглобина, что объясняется большей его способностью к аутоокислению. Также у детей с заболеваниями крови отмечено повышение концентрации карбоксигемоглобина. При дисфункциях щитовидной железы изменения в количестве HbF и производных гемоглобина были наиболее выражены у детей с гипотиреозом. При декомпенсации гипотиреоза были обнаружены повышенные значения метгемоглобина вне зависимости от наличия анемии. Более высокий процент метгемоглобина был определен в крови детей с наиболее высоким содержанием HbF. Назначение заместительной терапии приводило к постепенному снижению уровня метгемоглобина и HbF. Очевидно, ускорение метгемоглобиноо-

бразования у детей с декомпенсацией гипотиреоза связано с увеличением продукции активных форм кислорода на фоне тканевой гипоксии. Сам процесс аутоокисления Hb также вызывает высвобождение супероксид радикала.

Заключение. Полученные данные фракционного состава гемоглобина при различных заболеваниях свидетельствуют об особенностях нарушения его синтеза и функциональных свойств при определенной патологии, что позволяет их рекомендовать в качестве дополнительных критериев для постановки диагноза, оценки тяжести заболевания и эффективности лечения.