

Влияние различных форм β -талассемии на физическое развитие девушек и женщин

Ф.Г. Джабраилова, Ф.Ю. Аббасова, Э.М. Алиева, Н.Ш. Алиева

Азербайджанский Медицинский Университет, г. Баку

Цель исследования: изучить особенности физического развития девушек и женщин при различных формах β -талассемии.

Материалы и методы. Обследованы 83 девушки и женщины с различными формами β -талассемии, находящиеся в активном репродуктивном возрасте. У 53% больных – большая форма, у 19,3% – промежуточная форма, 18,1% – малая форма β -талассемии. У 9,6% установлена аномальная (HbS) форма β -талассемии. Для определения физического развития проводилось измерение следующих антропометрических показателей: роста, массы тела, размаха рук, длины ног, ширины плеч, окружности грудной клетки. Измерялись также наружные размеры таза.

Результаты. В результате проведенного обследования установлено, что у больных с большой, промежуточной и аномальной формами β -талассемии отмечается задержка физического развития. При малой форме β -талассемии показатели физического развития соответствуют физиологическим колебаниям.

Заключение. Больные с различными формами β -талассемии относятся к группе высокого риска развития задержки физического развития.

Ключевые слова: талассемия, большая, промежуточная, малая, аномальная формы β -талассемии, задержка физического развития.

Одним из проявлений гемоглобинопатии является β -талассемия, относящаяся к генетическим заболеваниям.

Установлено, что основу этого заболевания составляет разрушение синтеза α - и β -глобина: при α -талассемии α -глобина, при β -талассемии редукция и отсутствие синтеза β -глобина, в результате которого происходит гемолиз эритроцитов и разрушение процесса эритропоэза [5, 8, 9].

В течение 50 лет проводятся научные исследования относительно изучения генетического развития α - и β -талассемии. Несмотря на многочисленные исследования генетичес-

кого заболевания, этиология, патогенетический механизм, клиничко-диагностические особенности, а также эффективность проводимой коррекции изучены недостаточно. Практически отсутствуют сведения об особенностях физического и полового развития девушек и женщин с β -талассемией, не изучены особенности репродуктивной и генеративной функций с данным генетическим синдромом.

В последние годы в этиологии талассемии выделяют несколько факторов. К первичным факторам относятся изменения генотипа β -глобина, к вторичным факторам авторы относят экспрессию β -глобина или изменение в генах α - и δ -глобина. К третичным факторам данного генетического синдрома относят причины, вызывающие нарушение абсорбции железа, метаболизма билирубина и другие неустановленные факторы [2, 4, 10].

Различают 3 клинические формы β -талассемии:

- большая β -талассемия, при которой определяется тяжелая анемия и необходимость проведения гемотрансфузии;
- малая β -талассемия, имеющая асимптоматическое течение;
- промежуточная β -талассемия, имеющая клиническое проявление между большой и малой формами β -талассемии [4, 6, 7].

Исследование β -талассемии позволили выявить при данном синдроме наличие 200 различных генных мутаций [3].

Частота встречаемости β -талассемии в условиях Азербайджана в составе бывшего Союза Советских Социалистических Республик составляла 7–10%. В некоторых районах Азербайджана каждый 12-й был носителем патологического гена. Частота встречаемости β -талассемии в Таджикистане и в Узбекистане достигала 15% [2].

В последние годы отмечается быстрое прогрессирование данного заболевания. В странах юго-восточной Азии, частота носителей β -талассемии составляет 50%, на Кипре – 5,15%, в Сардинии – 10,3%. Установлено, что в современных

Таблица 1

Показатели физического развития больных с большой формой β -талассемии (M \pm Se)

Исследуемые параметры	Группы обследуемых		P
	Девушки и юные женщины с большой формой β -талассемии (n=44)	Практически здоровые девушки и юные женщины (n=20)	
Рост, см	156,17 \pm 1,6 (131-171)	163,7 \pm 0,11 (125-178)	<0,05
Масса тела, кг	47,34 \pm 1,19 (28-63)	58,1 \pm 0,21 (47-76)	<0,05
Размах рук, см	160,44 \pm 1,93 (130-182)	177,23 \pm 0,15 (165-180)	<0,05
Ширина плеч, см	34,88 \pm 0,76 (36-58)	38,7 \pm 0,31 (33-48)	<0,05
Окружность грудной клетки, см	75,72 \pm 0,82 (62-90)	89,43 \pm 0,16 (78-102)	<0,05
Длина ног, см	87,86 \pm 1,1 (67-99)	99,0 \pm 0,12 (91-104)	<0,05
Наружные размеры таза, см			
Dist.spinarum, см	22,59 \pm 0,42 (15-26)	25,70 \pm 0,06 (22-27)	<0,05
Dist.cristarum, см	24,8 \pm 0,42 (14-28)	27,91 \pm 0,22 (23-29)	<0,05
Dist.trochanterica, см	28,84 \pm 0,35 (21-32)	31,15 \pm 0,03 (25-31)	<0,05
Con. externa, см	18,0 \pm 0,22 (14-20)	20,11 \pm 0,11 (18-22,0)	<0,05

Показатели физического развития у больных с промежуточной формой β-талассемии (M±Se)

Исследуемые параметры	Группы обследуемых		P
	Девушки и юные женщины с промежуточной формой β-талассемии (n=16)	Практически здоровые девушки и юные женщины (n=20)	
Рост, см	159,63±1,64 (150-172)	163,7±0,11 (125-178)	<0,05
Масса тела, кг	50,34±1,26 (45-60)	58,1±0,21 (47-76)	<0,05
Размах рук, см	168,13±2,48 (154-184)	177,23±0,15 (165-180)	<0,05
Ширина плеч, см	35,81±0,65 (32-40)	38,7±0,31 (33-48)	<0,05
Окружность грудной клетки, см	79,1±0,64 (75-84)	89,43±0,16 (78-102)	<0,05
Длина ног, см	90,19±0,87 (83-96)	99,0±0,12 (91-104)	<0,05
Наружные размеры таза, см			
Dist.spinorum, см	24,81±0,26 (23-26)	25,70±0,06 (22-27)	<0,05
Dist.cristarum, см	26,94±0,2 (25-29)	27,91±0,22 (23-29)	<0,05
Dist.trochanterica, см	30,13±0,24 (28-31)	31,15±0,03 (25-31)	<0,05
Con. externa, см	18,5±0,22 (17-20)	20,11±0,11 (18-22,0)	<0,05

Таблица 3

Показатели физического развития у больных с малой формой β-талассемии (M±Se)

Исследуемые параметры	Группы обследуемых		P
	Девушки и юные женщины с промежуточной формой β-талассемии (n=15)	Практически здоровые девушки и юные женщины (n=20)	
Рост, см	162,14±0,88 (156-165)	163,7±0,11 (125-178)	>0,05
Масса тела, кг	59,21±1,69 (53-70)	58,1±0,21 (47-76)	>0,05
Размах рук, см	173,5±2,1 (154-180)	177,23±0,15 (165-180)	>0,05
Ширина плеч, см	39,36±1,4 (31-50)	38,7±0,31 (33-48)	>0,05
Окружность грудной клетки, см	85,5±2,59 (71-102)	89,43±0,16 (78-102)	>0,05
Длина ног, см	98,21±1,12 (85-100)	99,0±0,12 (91-104)	>0,05
Наружные размеры таза, см			
Dist.spinorum, см	25,38±0,4 (22-27)	25,70±0,06 (22-27)	>0,05
Dist.cristarum, см	27,57±0,42 (25-30)	27,91±0,22 (23-29)	>0,05
Dist.trochanterica, см	31,77±0,47 (29-35)	31,15±0,03 (25-31)	>0,05
Con. externa, см	20,46±0,48 (19-25)	20,11±0,11 (18-22,0)	>0,05

условиях 80–90 миллионов человек являются носителями β-талассемии [2, 5, 10].

Цель исследования: изучить особенности физического развития девушек и женщин при различных формах β-талассемии.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Обследовано 83 девушки и женщины с различными формами β-талассемии, находящиеся в активном репродуктивном возрасте.

Средний возраст обследуемых составил 25,2±0,82 года и колебался в пределах 18–44 лет.

Из 83 больных с β-талассемией у 44 (53%) отмечалась большая форма, у 16 (19,3%) – промежуточная форма, у 15 (18,1%) – малая форма β-талассемии. У 8 (9,6%) больных была установлена аномальная форма гемоглобина – HbS β-талассемия, клинически схожая с серповидной клеточной анемией.

Для определения физического развития проводилось измерение следующих антропометрических показателей: роста, массы тела, размаха рук, длины ног, ширины плеч, окружности грудной клетки. Измерялись также наружные размеры таза.

Окружность грудной клетки определялась в положе-

нии между вдохом и выдохом на уровне мечевидного отростка и нижних углов лопаток. Ширину плечевого пояса измеряли тазомером, при этом проводилось несколько измерений и оценивалась наибольшая ширина плечевого пояса. Длина ног измерялась сантиметровой лентой, при этом учитывалось расстояние от большого вертела бедренной кости до пола.

В качестве физиологических параметров физического развития были применены показатели К.Р. Акперли [1], полученные при обследовании девушек и женщин в раннем репродуктивном возрасте.

Полученные результаты были подвергнуты статистической обработке. Все вычисления проводились с применением стандартных компьютерных программ «Statgraph», предназначенных для параметрических и непараметрических методов расчета средних значений.

РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

В результате проведенного исследования были изучены показатели физического развития у больных с большой формой β-талассемии. Полученные результаты были представлены в табл. 1.

Как видно из данных табл. 1, у больных с большой фор-

Особенности физического развития больных с аномальной (HbS) формой β-талассемии (M±Se)

Исследуемые параметры	Группы обследуемых		P
	Девушки и юные женщины с аномальной (HbS) формой β-талассемии (n=8)	Практически здоровые девушки и юные женщины (n=20)	
Рост, см	162,0±1,88 (153-169)	163,7±0,11 (125-178)	>0,05
Масса тела, кг	51,63±1,54 (49-65)	58,1±0,21 (47-76)	<0,05
Размах рук, см	168,75±1,7 (157-188)	177,23±0,15 (165-180)	<0,05
Ширина плеч, см	34,75±0,86 (32-38)	38,7±0,31 (33-48)	<0,05
Окружность грудной клетки, см	78,0±1,34 (72-88)	89,43±0,16 (78-102)	<0,05
Длина ног, см	90,38±1,63 (78-100)	99,0±0,12 (91-104)	<0,05
Наружные размеры таза, см Dist.spinorum, sm	24,13±0,37 (23-26)	25,70±0,06 (22-27)	<0,05
Dist.cristarum, sm	26,71±0,16 (25-28)	27,91±0,22 (23-29)	<0,05
Dist.trochanterica, sm	30,29±0,29 (29-31)	31,15±0,03 (25-31)	<0,05
Con. externa, sm	19,0±0,38 (17-20)	20,11±0,11 (18-22,0)	<0,05

мой β-талассемии отмечается статистически достоверное снижение всех показателей физического развития по сравнению с параметрами практически здоровых девушек и женщин, что отражает наличие у больных с большой формой β-талассемии задержки физического развития.

Показатели физического развития у больных с промежуточной формой β-талассемии представлены в табл. 2.

Как видно из данных табл. 2, у больных с промежуточной формой β-талассемии также определяется существенное уменьшение параметров физического развития по сравнению с аналогичными параметрами практически здоровых девушек и юных женщин.

Таким образом, у больных с промежуточной формой β-талассемии также отмечается задержка физического развития.

Показатели физического развития у больных с малой формой β-талассемии представлены в табл. 3.

Как видно из данных табл. 3, показатели физического развития с малой формой развития β-талассемии практически не отличаются от показателей практически здоровых девушек и юных девушек (P>0,05).

Таким образом, у больных с малой формой β-талассемии физиологическое развитие соответствует физиологическому развитию практически здоровых девушек и юных женщин.

Показатели при аномальной форме (HbS) β-талассемии представлены в табл. 4.

Как видно из данных табл. 4, у больных с аномальной (HbS) формой β-талассемии рост больных соответствует физиологическим параметрам, остальные параметры физического развития были статистически достоверно меньше аналогичных параметров практически здоровых девушек и юных женщин (P<0,05).

Таким образом, у больных с аномальной (HbS) формой β-талассемии показатели физического развития отражают задержку физического развития.

В результате проведенного исследования было установлено у больных с большой, промежуточной, малой и аномальной формой отмечается задержка физического развития. При малой форме β-талассемии показатели физического развития соответствуют физиологическим колебаниям.

**Вплив різних форм β-таласемії на фізичний розвиток дівчат і жінок
Ф.Г. Джабраїлова, Ф.Ю. Аббасова, Е.М. Алієва, Н.Ш. Алієва**

**The impact of various forms of β-thalassemia in the physical development of girls and women
F.Q. Djabrailova, F.Y. Abbasova, E.M. Aliyeva, N.Sh. Aliyeva**

Мета дослідження: вивчити особливості фізичного розвитку дівчат і жінок при різних формах β-таласемії.

Матеріали та методи. Обстежені 83 дівчини та жінки з різними формами β-таласемії, що знаходяться в активному репродуктивному віці. У 53% хворих – велика форма, у 19,3% – проміжна форма, 18,1% – мала форма β-таласемії. У 9,6% встановлена аномальна (HbS) форма β-таласемії. Для визначення фізичного розвитку проводили вимірювання наступних антропометричних показників: росту, маси тіла, розмаху рук, довжини ніг, ширини плечей, окружності грудної клітки. Вимірювалися також зовнішні розміри таза.

Результати. У результаті проведеного обстеження встановлено, що у хворих з великою, проміжною і аномальною формами β-таласемії відзначається затримка фізичного розвитку. При малій формі β-таласемії показники фізичного розвитку відповідають фізіологічним коливанням.

Висновок. Хворі з різними формами β-таласемії відносяться до групи високого ризику розвитку затримки фізичного розвитку.

Ключові слова: таласемія, велика, проміжна, мала, аномальна форми β-таласемії, затримка фізичного розвитку.

Purpose of the study: The purpose of research to study the features of physical development of girls and women in various forms of β-thalassemia.

Material and methods. Surveyed 83 girls and women of various forms of β-thalassemia in the active reproductive period. In 53% of patients had great form, 19,3% – intermediate, 18,1% – small form of thalassemia. In 9,6% of patients have an anomalous form of β-thalassemia. To determine the physical development measured the following anthropometric indices: increase of body, mass of body, arm span, length of legs, shoulder width, chest circumference. Measured as the outer dimensions of the pelvis.

Results. As a result of the study, it was found that patients with major, intermediate and abnormal forms of thalassemia had marked delayed physical development.

With a small form of thalassemia physical development correspond to physiological fluctuations.

Conclusion. Patients with β-thalassemia are at high risk of physical development delay.

Key words: thalassemia, major, intermediate, minor forms of β-thalassemia, delay in physical development.

Сведения об авторах

- Джабраилова Фарах Гачай кызы** – Кафедра акушерства-гинекологии №1 Азербайджанского Медицинского Университета, AZ1022, Азербайджан, г. Баку, ул. Бакиханова, 23 ; тел.: (99412) 495– 35-66
- Аббасова Фарида Юсиф кызы** – Кафедра акушерства-гинекологии №1 Азербайджанского Медицинского Университета, AZ1022, Азербайджан, г. Баку, ул. Бакиханова, 23 ; тел.: (99412) 495– 35-66
- Алиева Эльмира Микаил кызы** – Кафедра акушерства-гинекологии №1 Азербайджанского Медицинского Университета, AZ1022, Азербайджан, г. Баку, ул. Бакиханова, 23 ; тел.: (99412) 495– 35-66
- Алиева Нармин Шамиль кызы** – Кафедра акушерства-гинекологии №1 Азербайджанского Медицинского Университета, AZ1022, Азербайджан, г. Баку, ул. Бакиханова, 23 ; тел.: (99412) 495– 35-66

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Акперли К.Р., Алиева Э.М. Особенности физического развития девушек с аменореей в раннем репродуктивном периоде // «Медицина», Казахстан, 2014, № 8, с. 68–71.
2. Лохматова М.Е., Сметанина Н.С., Финогонова Н.А. Эпидемиология гемоглобинопатий в Москве // Педиатрия, 2009, т. 87, № 4, с. 46–50.
3. Galanello R., Origa R. Beta-thalassaemia // Ophanet Journal of Rare Diseases. 2010, № 5, p. 11.
4. Karimi M., Cohan N., Parand S. Thalassaemia and Women's Health // Women's Health Bull, 2015, vol. 2, № 3, p. 2944–2950.
5. Modell B., Darlison M. Global epidemiology of haemoglobin disorder and derived service indicators // Bull World Health Organ., 2008, № 86, p. 840–844.
6. Panigrahi I., Marwaha R.K., Kulkarni K. The expanding spectrum of thalassaemia intermedia // Hematology, 2009, vol. 14, № 6, p. 311–314.
7. Richardson M. Microcytic anemia // Pediatr Rev, 2007, vol. 28, № 1, p. 5–14.
8. Qazi R.A., Shams R., Hassan H., Asif N. Screening for Beta Thalassaemia trait // J. Rawalpindi Medical College (JRMCC), 2014, vol. 18, № 1, p. 158–160.
9. Siew Leng Kho, Kek Heng Chua. The molecular confirmation of Beta Thalassaemia mutations // J. Seasors, 2013, № 13, p. 2506–2514.
10. Thein S.L. Genetic counseling of the Beta thalassaemia trait // Br. J. Haematol, 2008, № 141, p. 357–366.
11. Weatherall D.J. Hemoglobinopathies worldwide: present and future // Curr Mol. Med, 2008, № 8, p. 592–599.

Статья поступила в редакцию 29.12.2015

НОВОСТИ МЕДИЦИНЫ

НАЗВАН ОПТИМАЛЬНЫЙ ВОЗРАСТ МАТЕРИ ДЛЯ РОЖДЕНИЯ ЗДОРОВОГО РЕБЕНКА

Женщины, родившие в возрасте от 30 до 39 лет, чаще дают жизнь более умным и здоровым детям, чем те, кто обзавелся потомством с 20 до 29 или с 40 до 49. Такие данные были получены учеными из Лондонской школы экономики и политических наук (Великобритания).

Исследователи решили проверить, влияет ли возраст, в котором женщина стала матерью, на здоровье ее ребенка. Для этого они проанализировали данные масштабной программы Millennium Cohort Study, в ходе которой были собраны многочисленные сведения о 18 000 британских детей.

Выяснилось, что дети женщин 30-39 лет демонстрируют более высокие когнитивные способности, превосходя по этому показателю отпрысков более молодых женщин и значительно превосходя сверст-

ников, чьи матери родили их в 40-49. Кроме того, выяснилось, что матери зрелого возраста (после 40) мало по сравнению с более молодыми играют со своими чадами.

"30-летние женщины, как правило, более образованы, имеют высокий уровень дохода, вероятнее всего, наладили к этому возрасту стабильные отношения с партнером, ведут здоровый образ жизни, планировали беременность и поэтому заботились о себе и ребенке в период его ожидания", - объясняет полученные результаты автор исследования, специалист в области социальной политики Элис Гоисис. Также, отмечает Гоисис, такие матери меньше склонны к курению, чаще выступают за грудное вскармливание и с большей охотой читают своим детям книги.

Между тем исследователи подчеркивают, что, несмотря на доступ к большому объему данных, им пришлось в рамках работы дополнительно собирать информацию о матерях, родивших первого ребенка после 40 лет, - было проанализировано всего 53 таких случая.

Также ученые обратили внимание, что средний возраст, в котором британские женщины впервые становятся матерями, неуклонно растет с 1980 года. Тогда он составлял 24,5 года, сегодня - 28,1.

Напомним, ранее другая команда британских исследователей выяснила, как влияет рождение ребенка на жизнь матери. Оказалось, что женщины с детьми имеют на 20% меньше шансов умереть в раннем возрасте, чем те, у кого детей нет.

www.vokrugsveta.ru