



митохондриальных мембран; обнаружены в органах размножения; входят в состав структурных белков.

Транспорт и окисление триглицеридов. Жиры, попадающие в организм, и липиды, синтезируемые в печени и жировой ткани, транспортируются в другие ткани и органы, где они либо используются, либо запасаются [3].

При парентеральном питании жировыми эмульсиями триглицериды попадают в кровоток и под действием липопротеинлипазы, локализуемой в эндотелии капилляров разных органов (сердца, селезенки, жировой ткани, легких, мозговом слое почек, аорте, диафрагме), гидролизуются до жирных кислот.

В плазме крови длинноцепочечные жирные кислоты связываются с сывороточным альбумином и транспортируются к митохондриям таких органов, как печень, сердце, скелетные мышцы, они не могут проникать в митохондрию и окисляться, если предварительно не образуют ацилкарнитин производных. Активация среднецепочечных жирных кислот не требует связи с сывороточным альбумином, карнитином и они свободно окисляются в митохондриях [1,3].

В том случае, когда исчерпывается запас доступных углеводов, или парентеральное питание проводится без достаточного количества углеводов, происходит мобилизация жирных кислот из жировой ткани с окислением их до кетоновых тел. Кетонные тела проникают в кровь, далее выводятся с мочой и через легкие или восстанавливаются до ацетил-СоА и во внепеченочных тканях сгорают в цикле лимонной кислоты с выделением энергии.

Жировые эмульсии не применяются при гипоксии ( $PO_2 < 50$  мм.рт.ст.), так как происходит потеря

интермедиаторов цикла Кребса, что приводит к нарушению окисления жирных кислот [4,5].

Проспективное рандомизированное клиническое исследование проведенное Donnel SC с соавт. у детей, получающих полное парентеральное питание после операции, показало, что в группе детей, получающих МСТ/ЛСТ эмульсии потери азота были достоверно меньше, чем в группе детей, получающих только ЛСТ эмульсии ( $p < 0,05$ )[4].

Представленные на 26 Конгрессе европейского общества парентерального и энтерального питания (Лиссабон, 2004) данные, показывают, что новое поколение жировых эмульсий может обладать потенциальными преимуществами: 1) снижать выброс в системный кровоток провоспалительных лейкотриенов (LTB5) и ИЛ-6; 2) уменьшать количество послеоперационных осложнений и число койко-дней в палате интенсивной терапии [5].

Существуют убедительные доказательства преимуществ МСТ/ЛСТ эмульсий (отсутствие иммуносупрессии, лучшие параметры оксигенации и кислородного транспорта при сепсисе и РДС, меньшее число послеоперационных инфекционных осложнений, более быстрое восстановление системы печени, снижение уровня простагландинов) по сравнению с ЛСТ эмульсиями [4,5].

Таким образом, следует, что, жировые эмульсии являются важнейшим компонентом парентерального питания. Проведение программ полного и даже частичного парентерального питания без жировых эмульсий следует рассматривать как неполноценное и несбалансированное.

#### Литература:

1. Мухина Ю.Г., Шумилов П.В., Дубровская М.И., Цыпин Л.Е. Современные принципы нутритивной поддержки у детей в послеоперационном периоде. Педиатрия, 2006; 6:38-46.
2. Попова Т.С., Шестопапов А.Е., Тамазашвили Т.Ш., Лейдерман И.Н. Нутритивная поддержка больных в критических состояниях. М., 2002; 319с.
3. Мережинский М.Ф. Черкасова Л.С. Основы клинической биохимии. М., Медицина, 1995; 547с.
4. Луфт В.М., Костюченко А.Л. Клиническое питание в интенсивной медицине. Практическое руководство. Санкт-Петербург, 2002г.
5. Снеговой А.В. Жировые эмульсии в клинической практике. Вест. инт. тер. 2005; 3: 34-37.

## HEREDITARY HAEMOGLOBIN PATHOLOGY IN CHILDREN OF EARLIER AGES

**Kasumova Suraya M.**  
AMU, Azerbaijan, Baku s.

Haemoglobinopathy are hereditary caused anomalies of synthesis of the haemoglobin, shown either in change of initial structure or disorder of synthesis of globin chains in a haemoglobin molecule [1,3,4]. At present about 5 % of the world's population are carriers of potentially pathological haemoglobin gene (i.e. healthy persons which has got only one mutant

gene from their parents). 300 thousand children (30 %) with syndromes of thalassemia born worldwide annually [3,13].

Children with thalassemia are frequently healthy at their birth, however, become anaemic aged between six months and two years. Probably, elder patients should submit many problems including an early



osteoporosis, heart illness, a pulmonary hypertension and a diabetes; some of these diseases are caused by the increased adjournment of ferum in endocrine glands and myocardium cells [3,9,11]. What happens in an organism in thalassemia?

As it was already mentioned, in thalassemia one of the globin fiber chains is synthesised either in small quantity or not synthesised at all. As synthesis of these chains in organism is balanced by nature, normal chains of globin are formed in an insufficient quantity while the chain, «which remained without a pair», remains unused and sedimented in various tissues of organism, primarily undemanded chains of globin form abnormal unstable kinds of haemoglobin [2,7,8,10]. At the same time blood formation in the bone marrow resulted from the chronic anaemia is in the condition of superfluous "stimulation" which leads gradually to typical deformation of some bones.

Depending on genetic defect, two basic groups of hereditary pathologies of globin chains are distinguished: 1 - quantitative haemoglobinopathies or thalassemias caused by disorder of synthesis of polypeptide chains of globin which are a part of normal haemoglobins, and 2 - qualitative haemoglobinopathies or haemoglobinoses resulted from disorder of initial structure of polypeptide chain of haemoglobin [1,2,4,5,6,7,12,13].

Thalassemia or thalassemia syndromes are a great genetical heterogeneous group of hereditary haemolitical anemias of Southern and especially seaside countries. Its very name rooted from Greek 'thalassa' translated like a 'sea'. Thalassemia is very widespread in the countries of the Mediterranean, South East Asia, Africa, India. On the territories of ex-USSR it is extensively widespread in Azerbaijan (up to 7-10 % of the population of separate low areas of the Republic) [7]. Thalassemia's gene dispensation is related mostly to locations with the early dispensation of malaria and also to areas where close relatives' marriages are popular. Due to population migration of last years it started to occur on previously non-typical for it areas.

Per character of inheritance of a pathological gene all thalassemias can be met in heterozygous (inheritance of thalassemic gene from one of the parents) or homozygous (inheritance of a mutant gene from both parents) conditions. It means (in the simplified way) that in homozygous forms there are two genes of thalassemia in organism and there is no any normal gene responsible for synthesis of chains of an albuminous part of haemoglobin from a pair of genes available in any person. Heterozygotes along with a gene bearing the information on illness have also a healthy twin gene.

#### List of Literature:

1. Canatan D. Talassemide iskalat sorunları. Uluslararası Talasemi Taz Okulu, 22-26 Nisan. 2000
2. Canatan D. Talasemi ve Transfüzyon. Türkiye klinikleri, 2005; 1: 28-32
3. Canatan D., Aydınok Y. Talasemi hakkında her şey. Antalya, 2005; 22-35
4. Ulukaya E. Klinisyenler için laboratuvar tibbi rehberi. Nobel, 2004; June, p. 874.
5. Анемии у детей: диагностика и лечение: Практическое пособие для врачей. Под ред. А.Г. Румянцева, Ю.Н. Токарева. М.: Макс пресс, 2000; 200 с.
6. Асадов Ч.Д. Функциональные свойства лейкоцитов периферической крови больных различными формами талассемией: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. Баку, 1983, 22с.
7. Рагимов А.А. Комплексная оценка иммунного статуса лиц с наследственными аномалиями крови (гемоглинопатиями и дефицитом фермента Г-6-ФДГ): Автореф. дис. ... док. мед. наук. М., 1988, 42 с.
8. Eleyheriou A. Epidemiology and prevention of thalassemia. Thalassemia International Federation Publication.- Cyprus, 2003; 123-124
9. Firdous N. Prevention of thalassemia and haemoglobinopathies in remote and isolated communities the Maldives experience. Ann Hum Biol., 2005; 32: 131- 137
10. Ladis V., Chouliaras G., Berduosi H., et al. Longitudinal study of survival and causes of dieses in patients in thalassemia major in Greece. Ann NY Acad Sci., 2005; 1054: 445-450
11. 23. Сметанина Н.С. Талассемические синдромы у детей: молекулярно-генетическая диагностика и современные принципы терапии. Анемия. Журнал рабочей группы по анемии 2006; 1-2: 33-45.
12. Делягин В.М. Недостаточность железа у детей и подростков. Consilium Medicum 2008;2:82-86.
13. Донюш Е.К., Румянцев А.Г. Патология гемостаза. В кн.: Лекции по педиатрии. Том 8. Гематология.