

4. Горелкин А.Г. Антропо-конституционные особенности у мальчиков с различными вариантами пубертатного развития / А.Г. Горелкин // VI Сибирский физиологический съезд: тезисы докладов. – В 2 т. – Барнаул: Принтэкспресс, 2008. - Т. II. – С. 123.
- Gorelkin A.G. Anthropoconstitutional features in boys with various variants of puberty development / A.G. Gorelkin // VI Siberian physiological congress. Theses of reports. - Barnaul: Printexpress, 2008. - In 2 vol. - V II. - P. 123.
5. Давыдов Б.И. Репродуктивное здоровье подростков Кемерово / Б.И. Давыдов, О.В. Анфиногенова, Е.Г. Рудаева // Актуальные проблемы педиатрии: Сб. матер. XII конгресса педиатров России. – М., 2008. - С. 100.
- Davydov B.I. Reproductive health of Kemerovo adolescents / B.I. Davydov, O.B. Anfinogenova, E.G. Rudaeva // Actual problems of pediatrics: Collect. of the XII congress of pediatricians of Russia. - 2008. - P. 100
6. Израа С.И. Характеристика физического развития школьников различных регионов России / С.И. Израа, Т.В. Панасюк // Гиг. и сан. -2005. - №5. - С. 61-64.
- Izaak S.I. Characteristic of physical development of schoolboys of various regions of Russia / S.I. Izaak, T.V. Panasuyk // Hyg. and san. -2005. - №5. - P. 61-64.
7. Крукович Е.В. Особенности полового развития подростков Приморского края / Е.В. Крукович, В.Н. Лучанинова, Л.Н. Нагирная // Дальневосточный медицинский журнал - 2006. - №1. – С. 37-41.
- Krukovich E.V. Features of sexual development of adolescents of Primorye Territory / E.V. Krukovich, V.N. Luchaninova, L.N. Nagirnaja // Far East med. J. - 2006. - №1. - P. 37-41.
8. Кучма В.Р. Состояние и прогноз здоровья школьников (итоги 40-летнего наблюдения) / В.Р. Кучма, Л.М. Сухарева // Российский педиатрический журнал. – 2007. - №1. – С. 53-57.
- Kuchma V.R. Status and the forecast of health of schoolboys (results of 40-years supervision) / V.R. Kuchma, L.M. Suhareva // Russian pediatric J. - 2007. - №1. - P. 53-57.
9. Кучма В.Р. Тенденции роста и развития московских школьников старшего подросткового возраста на рубеже тысячелетий / В.Р. Кучма, Л.М. Сухарева, Ю.А. Ямпольская // Гиг. и сан. – 2009. - №2. – С. 18 – 20.
- Kuchma V.R. Tendencies of growth and development of Moscow schoolboys of the senior teenage age on a boundary of millennia / V.R. Kuchma, L.M. Suhareva, J. A. Jampolskaja // Hyg. and san. - 2009. - №2. - P. 18 - 20.
10. Онищенко Г.Г. Санитарно-эпидемическое благополучие детей и подростков: состояние и пути решения проблем / Г.Г. Онищенко // Гигиена и санитария. – 2007. - №4. – С. 53-59.
- Onishenko G.G. Sanitary – epidemic well-being of children and adolescents: a status and ways of the decision of problems / G.G. Onishenko // Hyg. and san. - 2007. - №4. - P. 53-59.
11. Поляков В.К. Половое развитие и соматический статус мальчиков г. Саратова / В.К. Поляков, Н.В. Болотова, А.П. Аверьянов // Педиатрия. – 2008. - Т.87. – №2. – С. 143 - 146.
- Polyakov V. K. Sexual development and the somatic status of boys of Saratov / V. K. Polyakov, N.V. Bolotova, A.P. Averyanov // Pediatrics. - 2008. - V.87. - №2. - P. 143 - 146.
12. Пропедевтика детских болезней: Практикум / Под ред. В.В. Юрьева. – СПб.: Питер, 2003. – 352с.
- Propedeutics of children's illnesses: the Practical work / Under red. of V.V. Jurev. - SPb.: Peter, 2003. – 352 p.
13. Прусов П.К. Основные факторы физического развития мальчиков - подростков / П.К. Прусов // Педиатрия – 2004. - №3. – С. 96 – 100.
- Prusov P.K. The main factors of physical development of boys - adolescents / P.K. Prusov // Pediatrics - 2004. - №3. - P. 96 - 100.
14. Сауткин М.Ф. Материалы многолетних исследований физического развития школьников / М.Ф. Сауткин, Г.И. Стунеева // Здравоохранение Российской Федерации. – 2005. - №1. – С. 55 – 57.
- Sautkin M.F. Materials of long-term researches of physical development of schoolboys / M.F. Sautkin, G. I. Stuneeva // Healthcare of the Russian Federation. - 2005. - №1. - P. 55 - 57.

Е.Ф. Аргунова, А.П. Боброс, Е.С. Банщикова, М.В. Самаркина, С.А. Кондратьева, Н.Н. Протопопова, К.К. Павлова, А.А. Петрова

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ КОАГУЛОПАТИИ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ РЕСПУБЛИКИ САХА (ЯКУТИЯ)

УДК: 616-053.2:616.151.5(571.56)

Представлены данные о детях и подростках Республики Саха (Якутия) с наследственными коагулопатиями, с гемофилией А и В, болезнью Виллебранда. Проведен анализ семейного анамнеза, структуры наследственных коагулопатий и их лечения. Применение концентратов факторов свертывания крови VIII или IX привело к улучшению результатов лечения и качества жизни больных гемофилией, болезнью Виллебранда.

Ключевые слова: дети и подростки, гемофилия А и В, болезнь Виллебранда, концентраты факторов свертывания крови

This study presents the data on children and adolescents of Republic Sakha (Yakutia) with the hereditary coagulopathies, hemophilia A and B, Willebrandt disease. The family history, structure of hereditary coagulopathies and treatment have been analyzed. The clinical use of concentrates of blood clotting factors VIII or IX improved results of treatment and life quality of children and adolescents with hemophilia and Willebrandt disease.

Keywords: children and adolescents, hemophilia A and B, Willebrandt disease, concentrates of blood clotting factors.

Введение. Наследственные коагулопатии (НК) занимают одно из важ-

АРГУНОВА Елена Филипповна – к.м.н., доцент МИ СВФУ им. М.К. Аммосова, eargunova@mail.ru;

ПЦ РБ №1-НЦМ: БОБРОС Анна Петровна – к.м.н., врач-гематолог, **БАНЩИКОВА Елена Сергеевна** – к.м.н., зав. гематологическим отделением, гл. внештат. детский гематолог МЗ РС (Я), **САМАРКИНА Мария Васильевна** – врач-гематолог, **КОНДРАТЬЕВА Сарылана Афанасьевна** – врач-онколог, **ПРОТОПОПОВА Надежда Николаевна** – врач-гематолог; **ПАВЛОВА Кюнна Константиновна** – врач-лаборант МГК РБ №1-НЦМ; **ПЕТРОВА Айталина Александровна** – врач-лаборант МГК РБ №1-НЦМ.

ных мест в детской гематологической практике. Значительная часть, около 96 %, всех НК приходится на три заболевания: гемофилию А (ГА) (68-78%), гемофилию В (ГВ) (6-13%) и болезнь Виллебранда (БВ) (9-18%) [5]. Характер наследования гемофилии был описан в 1820 г., дефицит фактора свертывания крови VIII (FVIII) при ГА и фактора IX (FIX) при ГВ доказан в 1952 г. Лабораторная диагностика нарушения синтеза и распределения фактора Виллебранда и на сегодня остается сложной. Распространенность ГА составляет 1 : 8000, ГВ – 1 : 30000 мужского населения [2, 6, 9]. В Российской Федерации на 2008 г. зарегистрири-

ровано 7374 больных гемофилией, из них 1761 ребенок в возрасте до 18 лет [8].

Основными принципами лечения больных гемофилией и болезнью Виллебранда является своевременно начатая, адекватно проводимая и по жизненная терапия факторами свертывания крови. Для восполнения недостающих факторов свертывания в плазме с 1940 г. применялось переливание цельной крови или плазмы [4]. Современные технологии позволяют создавать все более активные и безопасные препараты концентратов антигемофильных факторов для лечения НК. При этом используются монокло-

нальные антитела, генно-инженерные технологии и другие достижения производственной трансфузиологии. Все выпускаемые в настоящее время концентраты фактора свертывания делятся на 2 группы: получаемые из плазмы и рекомбинантные [3]. Эти препараты являются концентрированными, строго специфичными, очищенными и удобными для парентерального введения. Лечение гемофилии, даже в высокоразвитой стране, представляет определенные сложности. По данным экономического исследования ФНКЦ ДГОИ МЗСР РФ лечение тяжелой формы гемофилии с использованием концентратов факторов свертывания составляет не менее 40525 дол. США в год, включая лечебные и профилактические режимы заместительной терапии [8]. С 01.01.2005 г. по закону № 122-ФЗ от 22.08.04 г. «О замене льгот на денежные компенсации» больные гемофилией обеспечиваются препаратами концентратов факторов свертывания крови из средств федерального бюджета. В 2005 г. Министерством здравоохранения и социального развития РФ разработан и утвержден «Протокол ведения больных. Гемофилия», который унифицировал требования к диагностике и лечению. Протокол содержит все необходимые требования и рекомендации по ведению больных и служит руководством для всех специалистов, работающих с больными НК. Использование протокола и достаточная обеспеченность препаратами концентратов фактора свертывания за счет бюджетных средств позволило сделать лечение больных гемофилией одинаковым независимо от того, где получает лечение больной, и полностью отказаться от применения свежезамороженной плазмы (СЗП) и криопреципитата (КП) [6]. По данному протоколу различают: 1) лечение по требованию, т.е. при возникновении кровотечения, и 2) профилактическое лечение с регулярным введением препаратов свертывания крови независимо от наличия геморрагического синдрома. Профилактическое лечение можно проводить в виде: а) первичной профилактики – у детей в возрасте 1-3 лет до появления клинических симптомов заболевания и независимо от возраста пациента после появления первого кровотечения/кровоизлияния; б) вторичной профилактики – у детей старшего возраста, которые ранее получали лечение по требованию и у которых частота кровотечений/кровоизлияний более 2-3 раз в месяц. Как правило, у таких больных уже сформировалась гемофилическая

артропатия. Эти виды лечения можно проводить в амбулаторных условиях или в виде домашнего лечения с введением препаратов самим больным или его родителями. Домашнее профилактическое лечение является эффективным методом терапии и позволяет предотвратить у больных возможные кровотечения, а в случае травмы – в ранние сроки обеспечить адекватный гемостаз [3].

Развитие ингибиторной формы, при которой обнаруживаются антитела к факторам свертывания, является основной проблемой лечения гемофилии. С целью своевременного выявления ингибитора разработана скрининговая программа [8]. Значительное влияние на лечение пациентов с НК оказывают передаваемые с препаратами крови инфекции, прежде всего гепатит. В связи с этим остается необходимость постоянного определения маркеров вирусных гепатитов В и С.

Цель данной работы: анализ семейного анамнеза, структуры наследственных коагулопатий, результатов применения концентрированных факторов свертывания в лечении детей и подростков с наследственными коагулопатиями в Республике Саха (Якутия).

Материал и методы исследования: Проведен ретроспективный анализ историй болезни, амбулаторных карт детей и подростков, госпитализированных в гематологическое отделение и обратившихся в консультативную поликлинику Педиатрического центра РБ № 1 – НЦМ за период 1999 по 2009 г. Гемофилия диагностирована по активности VIII и IX факторов в сыворотке крови с использованием наборов реагентов НПО РЕНАМ в лаборатории медико-генетической консультации (МГК) РБ № 1 – НЦМ. В зависимости от уровня активности FVIII и FIX установлена степень тяжести гемофилии: скрытая форма (25-49% фактора), легкая форма (5-24% фактора), средней тяжести (1-5% фактора), тяжелая форма (0-1% фактора). Болезнь Виллебранда диагностирована 3 больным в г. Барнауле. Определение активности фактора Виллебранда (ФВ) наборами реагентов НПО РЕНАМ в лаборатории МГК стало возможным с 2009 г.

В 2009 г. в г. Хабаровске по программе «Скрининг» исследованы образцы сывороток крови 11 детей с гемофилией и болезнью Виллебранда (8 – гемофилия А, 1 – гемофилия В, 2 – болезнь Виллебранда) на наличие ингибитора к FVIII и FIX. Титр ингибитора считает-

ся положительным при цифрах более 0,6 БЕ [1].

Результаты и обсуждение. Ежегодно на диспансерном учете у гематолога состояло от 17 до 20 детей с НК. С 1999 по 2009 г. переведено во взрослу службу по достижению 18 лет 5 подростков с гемофилией, диагноз гемофилии впервые установлен 11 детям, из них двум – в младенческом возрасте. На 01.01.2010 г. в республике зарегистрировано 17 детей и подростков с НК в возрасте от 2 до 18 лет, из них: 9 (53,0 %) с гемофилией А, 5 (29,4 %) с гемофилией В, 2 девочки и 1 мальчик (17,6 %) с болезнью Виллебранда. Наследственность с позитивным семейным анамнезом выявлена у 3 детей с гемофилией (21,4%) (двоих детей с ГА, 1 ребенок с ГВ), у остальных пациентов семейный анамнез не уточнен или отсутствует. Соотношение ГА и ГВ составило 1,8 : 1. По уровню активности VIII и IX факторов тяжелую форму гемофилии имеют 7 (50,0 %) детей, из них 2 сибса с тяжелой формой ГВ из Нюрбинского улуса; 2 – легкую и 5 – скрытую форму заболевания. Малое количество больных с БВ можно объяснить тем, что ФВ в нашей республике стали определять с 2009 г.

Прошедшие годы можно разделить на два периода: до 2005 г., когда при кровотечении больным НК вводился криопреципитат и свежезамороженная плазма [5]; и после 2005 г., когда повсеместно стали применяться концентраты факторов свертывания по протоколу.

До 2005 г. пациенты поступали в стационар в экстренном порядке с выраженным геморрагическим синдромом, гемартрозами от 16 до 20 случаев в год. В структуре госпитализированных в гематологическое отделение преобладали дети с тяжелой формой НК. Анализ причин госпитализации свидетельствует о тяжелых, иногда угрожающих жизни состояниях: кишечное кровотечение, разрыв капсулы селезенки с последующей спленэктомией, ушиб почки с почечным кровотечением, носовые кровотечения, межмышечные гематомы со сдавлением седалищного нерва, подязычная гематома, кровотечение после экстракции зуба, патологический перелом бедренной кости, кровоизлияние в брыжейку и внутрибрюшное кровотечение, внутричерепное кровоизлияние. При повторном внутричерепном (субарахноидальном) кровоизлиянии летальный исход наступил у ребенка в возрасте 1,5 лет с тяжелой формой гемофилии А. Основ-



Рентгенограмма коленных суставов больного В. Л., 14 лет с тяжелой формой ГА. Гемофилическая артропатия обеих коленных суставов, сужение межсуставной щели, выраженный остеопороз, перестройка структуры кости. В большей степени поражен левый коленный сустав с контрактурой

ным осложнением и частой причиной инвалидизации больных гемофилией являются артропатии как следствие рецидивирующих кровоизлияний в суставы (рисунок). Гемофилическая артропатия коленных суставов наблюдается у 2 пациентов 14 и 15 лет с тяжелой формой гемофилии В. Инфицированность вирусом гепатита С выявлена у двух детей подросткового возраста с тяжелой формой ГА и ГВ, что можно расценить как результат ранее проводимых трансфузий СЗП и КП.

За последние пять лет с применением концентратов FVIII и FIX в заместительной терапии количества госпитализаций больных НК сократилось до 4-6 в год. В лечении больных гемофилией А используются концентраты VIII фактора: плазменные – Коэйт-ДВИ (США), Октанат (Австрия), Гемоктин (Германия) и рекомбинантные – Рекомбинат Октоког альфа (Бельгия), Когенейт ФС (США). Больные гемофилией В получают плазменный концентрат IX фактора – Октанайн (Австрия); с болезнью Виллебранда – препарат Гемоктин, содержащий фактор Виллебранда. Расчет потребности в препаратах факторов свертывания проводится на каждого больного. Все пациенты имеют «Протокол внутривенного введения факторов свертывания крови». По протоколу, в амбулаторных или домашних условиях концентраты FVIII и FIX профилактически вводятся по 25 МЕ/кг 3 раза в неделю при тяжелой форме ГА и по 25 МЕ/кг 2 раза в неделю при тяжелой форме ГВ; при легком и скрытом течении гемофилии и болезни Виллебранда – по требованию. В протоколе указывается текущий месяц и год; фамилия, имя, отчество пациен-

та; дата рождения, диагноз, вес; дата, время и характер обострения; дата и время введения концентрата; наименование препарата; серия, количество единиц введенного фактора свертывания крови; клинический эффект; ставится подпись пациента.

Первичное профилактическое лечение получают 2 детей с тяжелой формой ГА, лечение начато в раннем возрасте, после первых геморрагических эпизодов по установлению диагноза. Остальным 5 детям с тяжелой ГА и ГВ проводится вторичная профилактика. Все пациенты отмечали хорошую переносимость препаратов, отсутствие нежелательных реакций. При лечении больных гемофилией и болезнью Виллебранда концентратами факторов свертывания значительно уменьшилось развитие спонтанных гемартрозов, не было случаев жизнеугрожающих кровотечений, при первичной профилактике не зафиксировано развитие артропатии, при вторичной профилактике удалось добиться ремиссии в лечении артропатий, уменьшения признаков воспаления прогрессирующего артрита, не выявлено свежих случаев инфицирования вирусами гепатитов В или С. Повысилась социальная и физическая адаптация больных НК.

По результатам лабораторного скрининга, проведенного в 2009 г. в г. Хабаровске, ингибитор к FVIII и FIX в плазме обнаружен у двоих детей с тяжелой ГА в титре 0,39 – 0,52 Бетезда Единиц (БЕ).

Заключение. Из числа детей, больных гемофилией и болезнью Виллебранда, семейный анамнез прослеживается менее чем у половины. Тяжелая форма заболевания выявлена у половины больных гемофилией. Гемофилической артропатией, вирусным гепатитом С страдают дети с тяжелой формой ГА и ГВ, ранее много-кратно получавшие СЗП и КП. Анализ лечения больных гемофилией и БВ с использованием концентратов фактора свертывания по протоколу показал, что препараты обладают высокой эффективностью и хорошей переносимостью при профилактическом лечении и при лечении по требованию. Профилактическое лечение позволило предотвратить возникновение спонтанных кровотечений и кровоизлияний в суставы, развитие и прогрессирование артропатии, значительно снизило количество госпитализаций, уменьшило риск инфицирования вирусами гепатитов. По скрининговой программе в низком титре ингибитор к FVIII

выявлен у двоих детей с ГА. Таким образом, достаточная обеспеченность современными препаратами факторов свертывания крови за счет средств госбюджета, современные программы заместительной терапии привели к улучшению результатов лечения и качества жизни больных гемофилией в республике.

Литература

1. Гемофилия, осложненная наличием ингибитора к факторам свертывания крови: создание Всероссийского национального регистра пациентов, анализ проведения домашнего лечения препаратом НовоСевен в России, экономическая оценка различных видов лечения / Н. И. Зозуля, О. П. Плющ, К. Г. Копылов [и др.] // Проблемы гематологии. – 2006. – № 2. – С. 17-24.

Inhibitor Hemophilia: creation of Russian national patients register, analysis of domestic treatment with preparation NovoCeven in Russia, economic valuation of different species of treatment / N. I. Zozulya, O.P. Plyush, K. G. Kopylov [et al.] // Problems of Haematology. – 2006. – № 2. – P. 17-24.

2. Гемофилия у детей. Клиника, диагностика, лечение : пособие для врачей-гематологов / Н. Лаврентьева, Л. Якунина, Э. Агеенкова [и др.]. – М., 2003. – 32 с.

Hemophilia in children. Clinical manifestation, diagnostics, treatment: manual for haematologists / N. Lavrentyeva, L. Yakunina, E. Ageenkova [et al.]. – M., 2003. – 32 p.

3. Петров В. Эффективность и безопасность применения препарата Гемоктин у детей с гемофилией А / В. Петров, В. Вдовин, Е. Лучинкина // Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии. – 2009. – Т. 8, № 3. – С. 28-32.

Petrov V. Efficiency and safety of Haemocitin in children with hemophilia A / V. Petrov, V. Vdovin, E. Luchinkina // Pediatric Haematology/Oncology and Immunopathology. – 2009. – v. 8, № 3. – P. 28-32.

4. Практическое руководство по детским болезням. Гематология/онкология детского возраста / [под ред. : А. Г. Румянцева, Е. В. Самошатовой]. – М. : ИД МЕДПРАКТИКА-М, 2004. – Т. 4. – 792 с.

Practical instruction for pediatric diseases. Pediatric Haematology/Oncology / [edited by : A. G. Rumyantsev, E. V. Samochatova]. – M. : ID MEDPRACTICA-M, 2004. – v. 4. – 792 p.

5. Спичак И. Заместительная терапия у детей с наследственными коагулопатиями / И. Спичак, Е. Жуковская // Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии. – 2004. – Т. 3, № 4. – С. 28-31.

Spichak I. Substitute therapy in children with hereditary coagulopathies / I. Spichak, E. Zhukovskaya // Pediatric Haematology/Oncology and Immunopathology. – 2004. – v. 3, № 4. – P. 28-31.

6. Чернов, В. Актуальные проблемы гемофилии в исследовании российских ученых / В. Чернов, А. Румянцев // Там же. – 2008. – Т. 7, № 1. – С. 5-16.

Chernov V/ Pressing problems of hemophilia in studies of the Russian scientists / V. Chernov, A. Ru-

myantsev // Pediatric Haematology/Oncology and Immunopathology. – 2008. – v.7, №1. – P.5-16.

7. Чернов В. Круглый стол по современным проблемам лечения гемофилии / В. Чернов // Там же. – 2009. – Т. 8, № 2. – С. 41-45.

Chernov V. Round table on modern aspects of hemophilia therapy / V. Chernov // Pediatric Haematology/Oncology and Immunopathology. – 2009. – v. 8, № 2. – P. 41-45.

8. Чернов В. 2-е Международное рабочее совещание "Ингибиторная гемофилия: скрининг, диагностика, лечение" / В. Чернов // Там же. – 2009. – Т. 8, № 3. – С. 33-39.

Chernov V. 2nd International Workshop: Inhibitor Hemophilia: Screening, Diagnostics and Management / V. Chernov // Pediatric Haematology/Oncology and Immunopathology. – 2009. – v. 8, № 3. – P. 33-39.

9. Якунина Л. Современные принципы лечения детей, больных гемофилией / Л. Якунина, Н. Лаврентьева, Э. Агеенкова // Там же. – 2004. – Т.3, № 2. – С.1-4.

Yakunina L. Modern principles of treatment of children with hemophilia / L. Yakunina, N. Lavrentyeva, E. Ageenkova // Pediatric Haematology/Oncology and Immunopathology. – 2004. – v. 3, № 2. – P.1-4.

Т.А. Колодяжная, О.И. Зайцева, В.Т. Манчук

РЕГИОНАЛЬНЫЕ ОСОБЕННОСТИ СТРУКТУРНО-МЕТАБОЛИЧЕСКОЙ ОРГАНИЗАЦИИ ЭРИТРОЦИТАРНЫХ МЕМБРАН У ДЕТЕЙ НЕКОРЕННОГО НАСЕЛЕНИЯ ЭВЕНКИИ

УДК: 616-053.2:616.151.5(571.56)

У здоровых детей 4-12 лет Эвенкии и г. Красноярска в количестве 132 человек изучены структурно-функциональные свойства мембран эритроцитов с определением у них липидного спектра, микровязкости поверхностного и углеводородного слоев, уровня связанной воды и жирорастворимого витамина альфа-токоферола. Выявленные региональные особенности структурной модификации эритроцитарных мембран свидетельствуют о повышенной обновляемости липидной компоненты мембран эритроцитов у детей некоренного населения Эвенкии, а также роли мембраносвязанной воды в стабилизации мембран эритроцитов.

Ключевые слова: Север, дети, эритроцитарные мембранны, микровязкость мембран, мембраносвязанная вода.

In 132 healthy children of 4-12 years of Evenkia and Krasnoyarsk structurally functional properties of erythrocytes membranes with definition in them of lipid spectrum, microviscosity of superficial and hydrocarbon layers, a level of the connected water and fat-soluble vitamin alpha-tocopherol are studied. The revealed regional features of structural updating of erythrocyte membranes testify about increased updating of lipid components of erythrocytes membranes in non-native children of Evenkia, and also about role of membrane-connected water in stabilization of erythrocyte membranes.

Keywords: the North, children, erythrocyte membranes, microviscosity of membranes, membrane-connected water.

Введение. В последнее время наблюдается прогрессирующее неблагополучие в состоянии здоровья подрастающего поколения России. Особенно это касается детей дошкольного и младшего школьного возраста некоренного населения северных регионов страны, и в частности Эвенкии. [5]. Перспективным направлением изучения здоровья детей на клеточно-молекулярном уровне является исследование структуры биомембран [4,1]. Универсальной моделью для изучения состояния клеточных мембран служит эритроцит [7]. Комплексное изучение липидной структуры мембран эритроцитов, их микровязкостных свойств, определение уровней внутримембранных липидрастворимого витамина альфа-токоферола (ТКФ) и мембраносвязанной воды дает наиболее полную картину метаболических изменений в онтогенезе, что позволит индивидуально подходить к проведению профилактических мероприятий.

НИИ медицинских проблем Севера СО РАМН: КОЛОДЯЖНАЯ Татьяна Александровна – к.б.н., вед.н.с., тел.:8-913-532-21-94, ЗАЙЦЕВА Ольга Исаевна – д.м.н., вед. н.с., 342930@ mail.ru, МАНЧУК Валерий Тимофеевич – д.м.н., член-корр. РАМН, директор.

Целью настоящего исследования было: выявить особенности структурно-функционального состояния эритроцитарных мембран у детей, проживающих в различных регионах Сибири.

Материалы и методы. Были обследованы дети 4-12 лет, проживающие в г. Красноярске и Эвенкии (Элемпийский район: пос. Тура). Дети признаны клинически здоровыми, имели средние показатели физического и полового развития. По возрастной периодизации сформированы 2 группы: младшая возрастная группа 4-7 лет, старшая – 8-12 лет.

В мембранах эритроцитов методом тонкослойной хроматографии [9] определяли содержание общих фосфолипидов (ОФЛ) и их фракций: фосфатидилэтаноламина (ФЭА), фосфатидилхолина (ФХ), суммарной фракции фосфатидилсерина и фосфатидилинозитола (ФС+ФИ), лизофосфатидилхолина (ЛФХ). Вычислен интегральный коэффициент (ЛФХ/ФХ). Уровень жирорастворимого витамина альфа-токоферола определяли флуориметрическим методом [10]. Для выявления микровязкостных свойств оценивали текучесть глубокого и поверхностного слоев мембран эритроцитов. Теку-

честь глубокого слоя эритроцитарных мембран была определена с помощью зонда пирена. Её рассчитывали по соотношению интенсивностей флюоресценции J470/J370, характеризующей микровязкость среды, окружающей зонд [2]. Микровязкость молекул поверхностного белок-липидного поля оценивалась по величине коэффициента анизотропии зонда 1-анилинонафталин-8 сульфонат (АНС) в поляризованном свете на границе белок – поверхностные липиды. Степень гидратированности мембран эритроцитов измерялась с помощью флуоресцентного зонда 4-диметиламинохалкона (фл.ДМХ). Показатель регистрировали при длине волны флюоресценции 498 нм и длине волны возбуждения 427 нм и устанавливали по обратной его величине, так как структурированная вода гасит флюоресценцию этого зонда в биомембранах. Данные измерения производились на спектрофлуориметре фирмы Hitachi-MPF-4 (Япония) в кварцевой кювете 0,1±0,1 см при ширине щели монохроматоров возбуждения и испускания 8.

Математическую обработку полученных результатов проводили с использованием стандартного пакета статистических программ STATISTICA,