

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2015

УДК 616.155.194.8-06:616.1271-085-074

Гончарова Е.В., Говорин А.В., Щербакова О.А., Чистякова М.В.

ДИНАМИКА ПОКАЗАТЕЛЕЙ СЕЛЕНА, ГЛУТАТИОНА И АНТИОКСИДАНТНОЙ ЗАЩИТЫ КРОВИ У БОЛЬНЫХ АНЕМИЧЕСКОЙ КАРДИОМИОПАТИЕЙ НА ФОНЕ ЛЕЧЕНИЯ ПРЕПАРАТАМИ ЖЕЛЕЗА И СЕЛЕНА

ГБОУ ВПО «Читинская государственная медицинская академия» Минздрава России, 672090, Чита, Россия

Исследования проводились у 46 больных железодефицитной анемией тяжелой степени, осложненной кардиомиопатией, и у 16 практически здоровых лиц. Содержание селена исследовали по методу определения массовой концентрации ГОСТ 19413-89 по И.И. Назаренко. Содержание глутатиона в крови определяли методом, основанным на способности кислоторастворимых тиоловых группировок при взаимодействии с 5,5'-дитио-бис(2-нитробензойной) кислотой образовывать окрашенное соединение – тιο-2-нитробензойную кислоту. Принцип метода измерения активности каталазы эритроцитов крови заключается в способности пероксида водорода образовывать с солями молибдена стойкий окрашенный комплекс. Метод определения активности глутатионпероксидазы основывался на ее способности катализировать реакцию взаимодействия восстановленного глутатиона с гидроперекисью трет-бутила, а глутатионредуктазы – на ее способности катализировать НАДФ · Н-зависимое восстановление окисленного глутатиона. Принцип метода определения активности супероксиддисмутазы основывался на способности фермента подавлять реакцию восстановления нитросинего тетразолия супероксидным анион-радикалом, генерированным *in vitro* в системе ксантин–ксантиноксидаза. Было установлено снижение в 1,8 раза содержания селена крови у пациентов с анемической кардиомиопатией по сравнению с контрольной группой. Содержание общего глутатиона крови у пациентов оказалось снижено на 17,7% за счет уменьшения уровня восстановленного глутатиона на 18,5%. Выявлено снижение в эритроцитах крови активности каталазы в 1,3 раза, глутатионпероксидазы в 2,5 раза, глутатионредуктазы в 2,1 раза и супероксиддисмутазы в 1,5 раза по сравнению с контрольной группой. После применения у больных анемической кардиомиопатией препаратов железа и селена было установлено увеличение уровня селена крови на 80,4%. Уровень общего глутатиона повысился на 54,5% за счет увеличения содержания восстановленного глутатиона на 59,5%. Активность каталазы эритроцитов крови у пациентов на фоне лечения повысилась на 9,1%, активность глутатионпероксидазы, глутатионредуктазы и супероксиддисмутазы эритроцитов крови – в 3, 2,1 и 2 раза соответственно.

Ключевые слова: анемическая кардиомиопатия; селен; глутатион; глутатионпероксидаза; глутатионредуктаза; каталаза; супероксиддисмутаза.

Goncharova E.V., Govorin A.V., Scherbakova O.A., Chistiakova M.V.

THE DYNAMICS OF INDICATORS OF SELENIUM, GLUTATHIONE AND ANTI-OXIDANT DEFENSE OF BLOOD IN PATIENTS WITH ANEMIC CARDIOMYOPATHY AGAINST THE BACKGROUND OF TREATMENT WITH PREPARATIONS OF IRON AND SELENIUM

The Chita state medical academy, 672090 Chita, Russia

The study was carried out on samplings of 46 patients with siderotic anemia of severe degree and complicated by cardiomyopathy and 16 healthy persons. The content of selenium was analyzed using I.I. Nazarenko technique of detection of mass concentration GOST 19413-89. The content of glutathione in blood was detected using the technique based on capacity of acid-soluble thiol aggregations at interaction with 5,5-dithio-bis(2-nitrobenzene) acid to form a colored compound - thio-2-nitrobenzene acid. The principle of technique of measurement of activity of glutathione peroxidase of blood erythrocytes is in capacity of peroxide hydrogen to form a resistant colored complex with molybdenum salts. The technique of detection of activity of glutathione peroxidase is based on its capacity to catalyze reaction of interaction of reduced glutathione with tertbutyl hydro peroxide and on capacity of glutathione reductase to catalyze NADFN-dependent reduction of oxidated glutathione. The principle of technique of detection of activity of superoxiddismutase is based on capacity of enzyme to suppress reaction of reduction of nitro blue tetrazolium with superoxide anion-radical generated *in vitro* in the system xanthine - xanthineoxidase. The study established decreasing of content of selenium in blood of patients with anemic cardiomyopathy up to 1.8 times as compared with control group. The content of total glutathione in blood of patients was decreased up to 17.7% at the expense of decreasing of level of reduced glutathione up to 18.5%. The study established decreasing of activity of catalase in erythrocytes up to 1.3 times, glutathione peroxidase up to 2.5 times, glutathione reductase up to 2.1 times and superoxiddismutase up to 1.5 times as compared with control group. After the preparations of iron and selenium were applied to patients with anemic cardiomyopathy the increase of level of selenium in blood up to 80.4% was established. The level of total glutathione increased up to 54.5% at the expense of increase of content of reduced glutathione up to 59.5%. The activity of blood erythrocytes in patients against the background of treatment increased up to 9.1%, the activity of glutathione peroxidase, glutathione reductase and superoxiddismutase of blood erythrocytes increased up to 3, 2.1 and 2 times respectively.

Key words: anemic cardiomyopathy; selenium; glutathione; glutathione peroxidase; glutathione reductase; superoxiddismutase; catalase

Для корреспонденции:

Гончарова Елена Валерьевна, науч. сотр.
Адрес: 672090, Чита, ул. Горького, 39а
E-mail: gonchar_107@mail.ru

Изучение патогенеза висцеральных поражений, в том числе и поражения сердца, при железодефицитной анемии (ЖДА) по-прежнему остается актуальной проблемой [1–5]. Известно, что в развитии анемической кардиомиопатии (АКМП) играют роль нарушения перекисного окисления липидов (ПОЛ) и антиоксидантной защиты крови (АОЗ), дислипидемии, электролитные нарушения, дисрегуляция нейроэндокринных взаимоотношений, снижение иммунной защиты организма [2, 4, 6, 7]. Показана корреляционная взаимосвязь указанных нарушений метаболизма у больных ЖДА с изменениями функциональных и структурных показателей работы сердца, выявленных при проведении ЭКГ, ЭхоКГ с доплерографией [2, 4]. В литературе имеются немногочисленные данные о том, что у больных ЖДА наряду с дефицитом железа имеет место дефицит селена [8]. Известно, что основная биологическая функция селена в организме заключается в АОЗ, поскольку селен входит в состав ферментов глутатионпероксидазы и глутатионредуктазы [9–12]. Поэтому включение в программу комплексного лечения больных ЖДА наряду с ферропрепаратами средств, содержащих селен, способствует не только устранению селенодефицита, но и более успешному лечению анемии, а также более эффективной коррекции метаболических нарушений в первую очередь в системе ПОЛ–АОЗ [8].

Доказана роль дефицита селена в развитии ряда патологических состояний сердечно-сосудистой системы: эндемической селенодефицитной дилатационной кардиомиопатии, застойной кардиомиопатии, раннего атеросклероза, ишемической болезни сердца (ИБС) [11, 13, 14]. У больных АКМП практически не изучалось содержание в крови селена, глутатиона, активность антиоксидантных ферментов, а также не исследовалось комплексное влияние препаратов железа и селена на указанные параметры.

В этой связи целью нашего исследования явилось изучение уровня селена и глутатиона крови, активности каталазы, глутатионпероксидазы, глутатионредуктазы и супероксиддисмутазы (СОД) эритроцитов крови у больных АКМП до лечения и после применения препаратов железа и селена.

Материалы и методы. Исследование проводилось у 46 больных (39 женщин и 7 мужчин) хронической постгеморрагической ЖДА тяжелой степени, осложненной кардиомиопатией, и у 16 практически здоровых лиц. Средний возраст больных составил 41,5±11,5 года, средний уровень гемоглобина крови – 58,7±8,3 г/л. В исследование не включали пациентов с онкологическими заболеваниями, ИБС, артериальной гипертензией, другими видами анемий, а также беременных. Исследование открытое контролируемое, проведено в соответствии с Хельсинкской декларацией и принципами GCP, одобрено ЛЭК. Всем больным проводили полное клинико-гематологическое обследование. АКМП диагностировали на основании клинических и инструментальных критериев

(ЭКГ, ЭхоКГ с проведением доплерографии) [1]. Уровень селена в крови исследовали по методу определения массовой концентрации ГОСТ 19413–89 [15]. Содержание глутатиона в крови определяли методом, основанным на способности кислоторастворимых тиоловых группировок при взаимодействии с 5,5'-дитио-бис(2-нитробензойной) кислотой образовывать окрашенное соединение – тио-2-нитробензойную кислоту [16]. Принцип метода измерения активности каталазы эритроцитов крови заключался в способности пероксида водорода образовывать с солями молибдена стойкий окрашенный комплекс [17]. Метод определения активности глутатионпероксидазы основывался на ее способности катализировать реакцию взаимодействия восстановленного глутатиона с гидроперекисью трет-бутила, а глутатионредуктазы – на ее способности катализировать НАДФ · Н-зависимое восстановление окисленного глутатиона [16]. Принцип метода определения активности СОД основывался на способности фермента подавлять реакцию восстановления нитросинего тетразолия супероксидным анион-радикалом, генерированным *in vitro* в системе ксантин-ксантинооксидаза [16]. Исследуемые показатели оценивали повторно через 2 мес лечения препаратом сульфата железа (Сорбифер Дурулес, 2 таблетки в сутки, что соответствует 200 мг Fe²⁺, в течение месяца) в сочетании с селеносодержащим препаратом Триовитом (комплексный антиоксидантный препарат, содержащий в своем составе бета-каротин, токоферола ацетат, аскорбиновую кислоту, органический селен, назначался в дозе 1 капсула 2 раза в день в течение 2 мес).

Статистическая обработка полученных результатов проводилась с помощью пакета статистических программ Statistica 6.0 (StatSoft). Перед началом анализа вариационные ряды тестировались на нормальность. Во всех случаях распределение признака оказалось нормальным, что позволило применить параметрические методы статистики. Для сравнения контрольной группы и группы больных АКМП использовали критерий Стьюдента, а для анализа повторных измерений вычисляли парный критерий Стьюдента. Статистически значимыми считали различия при $p < 0,05$. Результаты представлены как $\bar{X} \pm SD$, где \bar{X} – выборочное среднее, SD – стандартное отклонение.

Результаты и обсуждение. Установлено снижение содержания селена крови у пациентов с АКМП по сравнению с контрольной группой в 1,8 раза ($p < 0,001$) (см. таблицу). Содержание общего глутатиона крови у больных АКМП оказалось снижено на 17,7% по сравнению с группой контроля за счет уменьшения уровня восстановленного глутатиона на 18,5% ($p < 0,05$) (см. таблицу). При этом концентрация окисленного глутатиона практически не менялась.

При изучении показателей АОЗ у пациентов с АКМП было выявлено снижение в эритроцитах крови активности каталазы в 1,3 раза, глутатионпероксидазы в 2,5, глутатион-

Показатели селена, глутатиона и АОЗ крови у больных АКМП до и после лечения препаратами железа и селена ($\bar{X} \pm SD$)

Показатель	Контрольная группа (n = 16)	Больные АКМП (n = 46)	
		до лечения	после лечения
Селен крови, мкг/л	119,91±14,72	64,31±21,82*	116,67±21,08***
Глутатион восстановленный, ммоль/л	941,57±213,14	754,17±116,38**	1214,71±164,21**, ***
Глутатион окисленный, ммоль/л	152,27±28,46	141,62±29,55	164,41±25,57
Глутатион общий, ммоль/л	1093,84±225,31	896,45±141,28**	1378,12±153,32**, ***
Активность каталазы эритроцитов, нмоль/с · мг белка	14,71±0,29	11,13±0,27*	12,20±0,48*, ***
Активность глутатионпероксидазы эритроцитов, мкмоль/с · мг белка	183,80±44,49	75,57±24,38*	219,52±53,71***
Активность глутатионредуктазы эритроцитов, мкмоль/с · мг белка	78,70±16,66	36,22±19,54*	76,47±27,35***
Активность СОД, % активности	47,93±7,56	31,32±7,61*	61,45±10,58*, ***

Примечание. * – $p < 0,001$ достоверность различий по сравнению с контрольной группой; ** – $p < 0,05$ достоверность различий по сравнению с контрольной группой; *** – $p < 0,001$ достоверность различий по сравнению с группой больных до лечения.

редуктазы в 2,1 и СОД в 1,5 раза по сравнению с контрольной группой ($p < 0,001$).

После применения у больных АКМП препаратов железа и селена наряду с улучшением клинико-гематологических показателей было установлено увеличение уровня селена крови на 80,4% ($p < 0,001$) (см. таблицу). Уровень общего глутатиона повысился на 54,5% за счет увеличения содержания восстановленного глутатиона на 59,5% ($p < 0,05$) (см. таблицу). При этом содержание общего и восстановленного глутатиона даже превышало показатели в группе контроля в среднем в 1,3 раза ($p < 0,05$), а уровень окисленного глутатиона практически не изменился. Активность каталазы эритроцитов крови у пациентов с АКМП на фоне лечения повысилась на 9,1% ($p < 0,001$), однако оставалась ниже, чем в контрольной группе ($p < 0,001$). Активность глутатионпероксидазы, глутатионредуктазы и СОД эритроцитов крови у больных АКМП также увеличилась на фоне проводимой терапии препаратами железа и селена в 3, 2,1 и 2 раза соответственно ($p < 0,001$). При этом активность глутатионпероксидазы и глутатионредуктазы после проведенного лечения практически не отличалась от показателей в группе контроля, а активность СОД даже превышала таковую в 1,3 раза ($p < 0,001$).

Таким образом, у больных АКМП имеется выраженный дефицит селена в крови. Недостаток этого микроэлемента, вероятно, обусловлен его недостаточным поступлением с пищей, поскольку Забайкальский край, на территории которого проводилось исследование, является селенодефицитной эндемичной зоной [13]. Недостаток селена в организме может приводить к снижению АОЗ клеток [8, 9, 11, 13]. Выявленные в нашем исследовании низкие уровни глутатиона и селена крови, входящих в состав важного антиоксидантного фермента глутатионпероксидазы, а также снижение активности каталазы, глутатионредуктазы и СОД свидетельствуют о снижении АОЗ крови у больных АКМП. В норме антиоксидантные ферменты поддерживают свободнорадикальное окисление на безопасном уровне, они восстанавливают кислород до менее активных форм, а также осуществляют обрыв цепей на этапах образования кислородных радикалов, пероксидных радикалов и гидропероксидов [1, 18]. Дефицит антиоксидантных ферментов, снижение их активности у пациентов с АКМП приводят к срыву защитных механизмов и как следствие к усилению ПОЛ – свободнорадикальному цепному процессу, неконтролируемый рост которого вызывает необратимые повреждения мембран различных клеток, лежащие в основе висцеропатий у больных ЖДА, в частности АКМП.

Коррекция селенодефицита наряду с приемом препарата железа у больных АКМП приводит к нормализации показателей селена и восстановленного глутатиона крови, а также повышению активности антиоксидантных ферментов.

Таким образом, у больных АКМП имеется дефицит селена, глутатиона и антиоксидантных ферментов в крови, что, возможно, приводит к усилению процессов ПОЛ, лежащих в основе повреждающего действия на кардиомиоциты. Применение у данной категории пациентов, наряду с ферротерапией, препарата селена способствует повышению показателей АОЗ кардиомиоцитов и предупреждению дальнейшего прогрессирования дистрофического процесса в миокарде.

ЛИТЕРАТУРА

1. Василенко В.Х., Фельдман С.Б., Хитров Н.К. *Миокардиодистрофия*. М.: Медицина; 1989.
2. Говорин А.В. *Некоронарогенные поражения миокарда*. Новосибирск: Наука; 2014.
3. Воробьев П.А. *Анемический синдром в клинической практике*. М.: Ньюдиамед; 2001.
4. Зюбина Л.Ю. *Патогенез, клиника, диагностика и лечение висцеральных поражений при железодефицитных состояниях*: Дисс. Новосибирск; 2000.
5. Зюбина Л.Ю., Третьяков С.В., Лосева М.И., Шпагина Л.А. Клинико-функциональная характеристика сердца при железодефицитной анемии. *Терапевтический архив*. 2002; 6: 66–9.
6. Гончарова Е.В., Говорин А.В., Чистякова М.В. Особенности формирования анемической кардиомиопатии у пациентов с хронической железодефицитной анемией в условиях Забайкальского края. *Дальневосточный медицинский журнал*. 2014; 1: 10–5.
7. Сафуанова Г.Ш., Никуличева В.И., Бакиров А.Б. Комплексная оценка состояния иммунной системы и ряда цитокинов у больных железодефицитной анемией. *Клиническая лабораторная диагностика*. 2004; 1: 24–35.
8. Мартышин И.А. *Влияние «Неоселена» в сочетании с препаратами железа на течение железодефицитной анемии*: Дисс. Улан-Уде; 2003.
9. Барабой В.А. Биологические функции, метаболизм и механизм действия селена. *Успехи современной биологии*. 2004; 124 (2): 157–68.
10. Никитина Л.П., Аникина Л.В. Селен и экология в Забайкалье. *Забайкальский медицинский вестник*. 2004; 4: 71–6.
11. Golubkina N., Alftan G. The human selenium status of 27 regions of Russia. *J. Trace Elem. Med. Biol.* 2000; 13: 15–20.
12. Winnefelt K., Schurmeister W., Tiele R. et al. Selenium and antioxidant status in various distast. *Med. Klin.* 1995; 90 (Suppl. 1): 7–9.
13. Вощенко А.В., Дремина Г.А. *Алиментарная селенодефицитная эндемическая дилатационная кардиомиопатия (Кешанская болезнь)*. Чита; 1999.
14. Зубкова Л.Л., Смекалов В.П., Минина Л.А. *Селенодефицитная кардиомиопатия у детей раннего возраста в Забайкалье*. Иркутск; 2003.
15. Назаренко И.И., Киселева И.В., Мехтиева Р.Г. Флуориметрическое определение селена с 2,3-диаминонафталином в биологических мембранах. *Редкие элементы*. 1974; 9: 138–42.
16. Карпищенко А.И., ред. *Справочник. Медицинские лабораторные технологии*. СПб.: Интермедика; 2002.
17. Королюк М.А., Иванова Л.И., Майорова И.Г., Токарев В.Е. Метод определения каталазы. *Лабораторное дело*. 1988; 1: 16–9.
18. Beard J., Tobin B. Iron status and exercise. *Am. J. Clin. Nutr.* 2000; 72 (2): 1254–59.

REFERENCES

1. Vasilenko V.H., Feldman S.B., Khitrov N.K. *Cardiomyopathy*. M.: Meditsina; 1989. (in Russian)
2. Govorin A.V. *Noncoronary myocardial lesions*. Novosibirsk: Nauka; 2014. (in Russian)
3. Vorobyov P.A. *Anemic syndrome in clinical practice*. Moscow: Nyudiamed; 2001. (in Russian)
4. Zyubina L.Y. *Pathogenesis, clinical features, diagnosis and treatment of visceral lesions in iron deficiency states*: Diss. Novosibirsk; 2000. (in Russian)
5. Zyubina L.Y., Tret'yakov S.V., Loseva M.I., Shpagina L.A. Clinical and functional characteristics of the heart in iron deficiency anemia. *Terapevticheskiy arkhiv*. 2002; 6: 66–9. (in Russian)
6. Goncharova E.V., Govorin A.V., Chistyakova M.V. Features of formation cardiomyopathy anemic patients with chronic iron deficiency anemia in conditions of Zabaykalskiy kray. *Dalnevostochnyy meditsinskiy zhurnal*. 2014; 1: 10–5. (in Russian)
7. Safuanova G.Sh., Nikulicheva V.I., Bakirov A.B. Comprehensive assessment of the immune system and a number of cytokines in patients with iron deficiency anemia. *Klinicheskaya laboratornaya diagnostika*. 2004; 1: 24–35. (in Russian)
8. Martyshev I.A. *Influence "Neoselen" in combination with iron supplementation on iron deficiency anemia for*: Diss. Ulan-Ude; 2003. (in Russian)
9. Baraboi V.A. Biological function, metabolism and mechanism of action of selenium. *Uspekhi sovremennoy biologii*. 2004; 124 (2): 157–68. (in Russian)
10. Nikitina L.P., Anikina L.V. Selenium and ecology in Zabaykalie. *Zabaykalskiy meditsinskiy vestnik*. 2004; 4: 71–6. (in Russian)
11. Golubkina N., Alftan G. The human selenium status of 27 regions of Russia. *J. Trace Elem. Med. Biol.* 2000; 13: 15–20.
12. Winnefelt K., Schurmeister W., Tiele R. et al. Selenium and antioxidant status in various distast. *Med. Klin.* 1995; 90 (Suppl. 1): 7–9.

13. Voschenko A.V., Dremina G.A. *Alimentary selenodeficient endemic dilated cardiomyopathy (disease Keshanskaya)*. Chita; 1999. (in Russian)
14. Zubkova L.L., Smekalov V.P., Minina L.A. *Selenodeficient cardiomyopathy in young children in Zabaykalie*. Irkutsk; 2003. (in Russian)
15. Nazarenko I.I., Kiseleva I.V., Mekhtiyeva R.G. Fluorometric determination of selenium with 2,3-diaminonaphthalene in biological membranes. *Redkie elementy*. 1974; 9: 138–42. (in Russian)
16. Karpishchenko A.I., ed. *Handbook. Medical Laboratory Technology*. Sankt-Petersburg: Intermedika; 2002. (in Russian)
17. Korolyuk M.A., Ivanova L.I., Mayorova I.G., Tokarev V.E. Method for determination of catalase. *Laboratornoe delo*. 1988; 1: 16–9. (in Russian)
18. Beard J., Tobin B. Iron status and exercise. *Am J. Clin. Nutr.* 2000; 72 (2): 1254–9.

Поступила 11.08.14

Received 11.08.14

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2015

УДК 616.12-053.2-06:616-008.922.1-008.64]-074

Юрьева Э.А., Сухоруков В.С., Воздвиженская Е.С., Новикова Н.Н., Харабадзе М.Н., Яблонская М.И.

ГИПОКСИЧЕСКИЙ СИНДРОМ У ДЕТЕЙ С КАРДИОПАТИЯМИ

Научно-исследовательский клинический институт педиатрии ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, г. Москва; Национальный исследовательский центр «Курчатовский институт», г. Москва

Дети с врожденными кардиопатиями, включая гиперчувствительную (n = 85) и дилатационную (n = 10), а также кардиопатии при синдроме Элерса–Данлоса (n = 70) в сочетании с различными врожденными пороками сердца, обследованы для определения признаков гемической и тканевой гипоксии. Характерными оказались периодическое снижение рСО₂ крови с повышением в крови и слюне содержания лактата и пирувата, множественный кариес зубов и высокая частота системной гипоплазии эмали как временных, так и постоянных зубов. Отмечены снижение в крови уровня макроэргических соединений (АТФ, АДФ, АМФ) с повышением экскреции с мочой кальция и фосфатов; повышение частоты мутаций гипоксантингуанинфосфорибодилтрансферазы в лимфоцитах с повышением содержания мочевой кислоты в крови и/или моче; повышение процессов перекисного окисления; изменение морфологии клеток скелетных мышц (RRF); накопление кальция, липидов и изменение структуры митохондрий.

Ключевые слова: врожденные кардиопатии; гипоксия; дети.

Yurieva E.A., Sukhorukov V.S., Vozdvijenskaia E.S., Novikova N.N., Kharabadze M.N., Yablonskaia M.I.

THE HYPOXIC SYNDROME IN CHILDREN WITH CARDIOMYOPATHY

The research institute of pediatrics of the N.I. Pirogov Russian national research medical university Minzdrav of Russia, 117997 Moscow, Russia

The National research center "Kurchatov Institute", Moscow, Russia

The children with inherited cardiopathy including hypersensitive (n=85) and dilatation (n=10) cardiopathy as well as cardiopathy under Ehlers-Danlos Syndrome (n=70) combined with different inherited heart disease were examined to establish signs of hematic and tissue hypoxia. The most typical signs turned out periodic decrease of blood pCO₂ with increasing of content of lactate and pyruvate in blood and saliva, multiple caries of teeth and high rate of systemic hypoplasia of enamel of both temporary and permanent teeth. The study established decrease in blood of level of macro-ergic compounds (ATP, ADF, AMP) with increasing of excretion calcium and phosphates with urine. The increase of rate of mutations of hypoxanthine guanine phosphoribosyltransferase in lymphocytes with increasing of content of uric acid in blood and/or in urine was detected. The study revealed increasing of processes of peroxide oxidation, alterations of morphology of cells of skeletal muscles (RRF) and accumulation of calcium, lipids and alteration of structure of mitochondria.

Key words: inherited cardiopathy; hypoxia; children

Цель – определить основные признаки гипоксического синдрома (гипоксии) у детей с разными типами наследственных и врожденных кардиопатий для оптимизации лечения и профилактики осложнений.

Обследованы 170 детей с кардиопатиями, из них 85 с гипертрофической кардиомиопатией, 10 с дилатационными кардиомиопатиями, 5 с синдромом слабости синусового узла (ССУ), 70 с синдромом Элерса–Данлоса в сочетании с пролапсом митрального клапана и врожденными пороками

сердца, в том числе с синдромом ССУ, блокадой правой ножки пучка Гиса. В группу сравнения вошли 30 практически здоровых детей. Возраст детей составлял от 7 до 17 лет (13±2 лет).

Материалы и методы. Для определения диагностически информативных признаков гипоксии проводили биохимическое исследование трех биосред: крови, слюны и мочи. Кроме того, исследовали биопсийный материал скелетных мышц. Использовали стандартные наборы Human и биохимический комбайн KoneLab, цветные реакции на лактат (гидрохинон) и пируват (дифенилгидразин); антиоксидантную защиту (АОА) определяли по реакции с дифенил-пикрилгидразином, содержание малонового диальдегида (МДА) – по реакции с тиобарбитуровой кислотой; активность ксантинооксидазы (КО) – по цветной реакции с нитротетразолиевым синим в присутствии гипоксантина в качестве субстрата. Активность

Для корреспонденции:

Юрьева Элеонора Александровна, д-р мед. наук, проф., гл. науч. сотр. НИЛ общей патологии
Адрес: 125412, Москва, ул. Талдомская, 2
Телефон: 8-499-488-00-64