

**AZƏRBAYCAN RESPUBLİKASI
SƏHIYYƏ NAZİRLİYİ
AZƏRBAYCAN TİBB UNİVERSİTETİ**

Əlyazması hüququnda

FƏRƏH QAÇAY QIZI CƏBRAYILOVA

**β-TALASSEMİYA OLAN QADINLARDA
REPRODUKTİV FUNKSİYANIN
XÜSUSİYYƏTLƏRİ**

3215.01 – Mamalıq-ginekologiya

Tibb üzrə fəlsəfə doktoru elmi dərəcəsini
almaq üçün təqdim olunmuş dissertasiyanın

A V T O R E F E R A T I

BAKİ – 2018

Dissertasiya işi Azərbaycan Tibb Universitetinin
I Mamalıq və Ginekologiya kafedrasında yerinə yetirilmişdir.

Elmi rəhbər:

t.ü.e.d., professor

E.M.Əliyeva

Elmi məsləhətçi:

t.ü.e.d., professor

Ə.A.Rəhimov

Rəsmi opponətlər:

t.ü.e.d., professor

C.F.Qurbanova

t.ü.f.d.

S.N.Məmmədova

Aparıcı təşkilat:

Ə.Əliyev adına Azərbaycan Dövlət Həkimləri Təkmilləşdirmə
İnstitutunun Mamalıq-ginekologiya kafedrası

Dissertasiyanın müdafiəsi ” ____ ” _____ 2018-ci il saat “ ____ ”-da
Azərbaycan Tibb Universitetinin nəzdindəki D 03.011 Dissertasiya
Şurasının iclasında keçiriləcəkdir.

Ünvan: AZ 1022, Bakı şəh., Ə.Qasımsadə küç., 14 (Elmi Şuranın
iclas zalı)

Dissertasiya ilə Azərbaycan Tibb Universitetinin kitabxanasında
tanış olmaq olar.

Avtoreferat “ ____ ” _____ 2018-ci il tarixində göndərilmişdir

D03.011 Dissertasiya Şurasının

elmi katibi, t.ü.e.d., dosent

E.A.Əliyev

İŞİN ÜMÜMİ XARAKTERİSTİKASI

Mövzunun aktuallığı. β -talassemiya qan qrupu xəstəliklərinə aid olan hemoqlobinin sintezinin anomaliyası ilə müşahidə olunan və özünü ağır anemiyadan asimptomatik gedişatına qədər biruzə verən qan xəstəliyidir. Dünyada 100.000 doğulandan biri, Avropa ölkələrində isə 10.000 insanın biri β -talassemiya ilə doğulur (Galanello R. et.al., 2010).

Talassemiya genetik qan xəstəliklərindən biridir. Dünyada 240.000.000 insanda heteroziqot talassemiya, 200.000 insanda isə homoziqot növləri təyin edilir. (Weey C.A. et.al., 2005; Chin P.S. et.al., 2006; Cao F. et.al., 2007; Wong L.P. et.al., 2011)

Bu xəstəlik ilkin olaraq Aralıq dənizi ətrafı ölkələrdə yayılmışdır, sonrakı illərdə miqrasiya prosesini nəzərə alaraq dünyaya geniş yayılmışdır.

β -talassemiya sindromu qırmızı qan hüceyrələrində (eritrositlərdə) β -qlobin zəncirinin sintezinin azalması və ya olmaması və nəticədə eritrositlərin sintezinin azalması və anemiyanın olması ilə müşahidə olunan I qrup qan xəstəliyidir.

Böyük talassemiyanın əlamətləri erkən yaşlarda özünü biruzə verir (6-24 ay müddətində). Böyük talassemiya özünü çox ağır anemiya, diareya, ürəkbulanma, qusma, temperaturun yüksəlməsi, dalaq və qaraciyərin funksional aktivliyinin pozulması, əksər hallarda, cinsi yetişkənliyin ləngiməsi, sarılıq, sümüklərin deformasiyası, əzələ toxumasının hipotrofiyası, ayaqlarda xoraların olması və tipik kraniofasial dəyişiklikləri ilə: burunun yastılaşması, gözlərin monqoloid olması, yuxarı çənənin hipertrofiyası, üst dişlərin aralı yerləşməsi ilə özünü biruzə verir. 10-12 yaşına qədər requlyar hemotransfuziya fonunda hemoqlobinin konsentrasiyası 9,5-10,5 q/dl təyin edilir və bu uşaqlarda fiziki inkişaf 10-12 yaşına qədər normal olur. (Li P. et.al., 2006; Ahmad S. et.al., 2006; Pan H.F. et.al., 2007; Zlotoqora J. Et.al., 2009).

Eyni zamanda hemotransfuziya fonunda digər fəsadlar, o cümlədən fiziki və cinsi inkişafın ləngiməsi, dəmir ionlarının miqdarının artması nəticəsində ürək çatışmazlığı (miokardiopatiya, nadir hallarda aritmiya), qaraciyər çatışmazlığı (qaraciyərin fibrozu və ya sirrozu) və endokrin xəstəliklər (diabet, hipoqonadizm, paratireodizm, hipofiz, qalxanabənzər vəz, böyrəküstü vəzin çatışmazlığı) qeyd edilir. (Dormandy E. et.al., 2008; Langlois S. et.al., 2008; Tsianakas V. et.al., 2012).

Requlyar hemotransfuziya və xelator preparatları fonunda xəstələr 40 yaşına qədər yaşayır. Böyük talassemiya olan xəstələrin 70% ürək çatışmazlığı nəticəsində dünyasını dəyişir (Mak P.H.K. et.al., 2002;

Maksimoviç Mc.K. et.al., 2007; Tanno T.et.al., 2007; Ishaq M.G. et.al., 2011;).

Talassemiya intermedia kliniki təzahüri talassemiya minor və talassemiya major arasında kliniki simptomu əks edir. İlk dəfə olaraq kliniki əlamət Rietti-Greppi-Micheli tərəfindən təqdim olunur. Təyin edilib ki, talassemiya intermedianın asimptomatik qedişatı yetkin həyata qədər qeyd oluna bilər.

Bu xəstələrdə yüksək tezliklə splenektomiya, xolesistektomiya, ağciyər hipertenziyası, qaraciyər enzimlərinin anormal olması, kardiopatiyanın olması təyin edilir (Atichartakarn S. et.al., 2004; Aessopos et.al., 2005; Taher A. et.al., 2006).

Kiçik talassemiya isə əksər hallarda asimptomatik keçir və qenetik olaraq HBB allellə yanaşı B⁰ və ya B⁺ talassemiya alleli də təyin edilir. Kiçik talassemiya hematoloji skrining nəticəsində təyin olunur, yüngül anemiya və eritrositlərin kiçilməsi ilə müşahidə olunur.

Qeyd etmək lazımdır ki, aparılan elmi-tədqiqatlara baxmayaraq, β-talassemiya olan qadınların Azərbaycanda, eləcə də Bakı şəhərində reproduktiv funksiyası haqqında məlumat yoxdur. Bu qadınlarda β-talassemiyanın müxtəlif dərəcələrinin tezliyi, aybaşı funksiyası, generativ funksiyası öyrənilməyib. Problemin aktuallığını nəzərə alaraq hazırki tədqiqatın məqsədi təyin edilib.

Tədqiqatın məqsədi cinsi yetişkənlik dövründə olan β-talassemiyalı qadınlarda reproduktiv və generativ funksiyaların xüsusiyyətlərinin öyrənilməsi olmuşdur.

Tədqiqatın vəzifələri:

1. Aktiv reproduktiv dövrdə olan β-talassemiyalı qadınlarda fiziki inkişafın, aybaşı, generativ funksiyaların xüsusiyyətlərinin və ginekoloji xəstəliklərin rastgəlmə tezliyinin öyrənilməsi;

2. Aktiv reproduktiv dövrdə olan β-talassemiyalı qadınlarda hipotalamus-hipofiz-böyrəküstü-yumurtalıqlar sisteminin xüsusiyyətlərinin qiymətləndirilməsi;

3. Aktiv reproduktiv dövrdə olan qadınların reproduktiv orqanlarının exoqrafik göstəricilərinin təyini;

4. Aktiv reproduktiv dövrdə olan qadınların bud-çanaq nahiyəsində rentgenoloji densitometriya metodu ilə sümük toxumasının sıxlığının öyrənilməsi;

5. β-talassemiyalı qadınlarda hamiləliyin, doğuşun gedişat xüsusiyyətlərinin anaya, dölə və yenidoğulmuşu təsirinə öyrənilməsi (retrospektiv materiala görə).

Tədqiqatın elmi yeniliyi. Aparılan tədqiqat nəticəsində aktiv reproduktiv dövrdə β -talassemiyalı qadınlarda ilk dəfə olaraq reproduktiv və generativ funksiyaların xüsusiyyətləri öyrənilmişdir. Aktiv reproduktiv dövrdə böyük, aralıq, anomal (HbS) β -talassemiyalı qadınlarda fiziki inkişafın ləngiməsi, yüksək tezliklə uşaqlıq və uşaqlıq artımlarının anadangəlmə qüsurları, aybaşı və aybaşı tsiklinin patologiyası təyin edilmişdir. Bu xəstələrdə müxtəlif mənşəli hiperandrojeniya, hiperprolaktinemiya təyin edilmişdir.

İlk dəfə olaraq aktiv reproduktiv dövrdə olan β -talassemiyalı qadınlarda sümüklərində yüksək tezliklə osteoporoz və osteopeniyanın rentgenoloji əlamətləri qeyd edilmişdir.

Tədqiqatın praktiki əhəmiyyəti. β -talassemiya xəstəliyinin rastgəlmə tezliyini nəzərə alaraq doğulan uşaqların erkən yaşlarda skrining metodu ilə β -talassemiyanın müxtəlif formaları və gen daşıyıcısının aşkarlanması məqsəduyğundur.

β -talassemiyalı xəstələrin cinsi yetişkənlik dövründən başlayaraq fiziki və cinsi inkişafın xüsusiyyətlərini nəzərə alaraq hematoloq və yanaşı mama-ginekoloqun nəzarəti və müayinəsi vacibdir. Mütləq olaraq β -talassemiyalı qadınlarda hemotransfuziya və xelator terapiya fonunda reproduktiv sistemin funksional aktivliyinin tənziyi məqsədi ilə hipoqonadotrop hipoqonadizmin müalicəsi aparılmalıdır.

Kiçik β -talassemiyalı xəstələrdə hamiləliyin, doğuşun anaya, dölə və yenidoğulmuşu təsiri praktiki sağlam qadınlardan fərqlənmir və sağlam övlad doğulması ehtimalı yüksəkdir. β -talassemiyalı xəstələrin nikahdan qabaq həyat yoldaşında bu xəstəliyin gen daşıyıcı və ya xəstə olmasının diaqnostikası doğulan övladların sağlamlığına təsir edən yüksək bir amildir.

Müdafiəyə çıxarılan əsas müddəalar:

1. Aktiv reproduktiv dövrdə β -talassemiyalı qadınlarda fiziki inkişafın ləngiməsi fonunda yüksək tezliklə aybaşı və aybaşı tsiklinin patologiyası, uşaqlıq və uşaqlıq artımlarının anadangəlmə qüsurları, müxtəlif mənşəli sonsuzluq qeyd olunur.

2. Aktiv reproduktiv dövrdə β -talassemiyalı qadınlarda follikulstimuləedici, lüteinləşdirici, estradiol hormonlarının azalması təyin edilir, bu da cinsi inkişafın ləngiməsinin hipoqonadotrop hipoqonadizm formasını əks edir. Bu qadınlarda eyni zamanda hiperprolaktinemiya, müxtəlif mənşəli hiperandrojeniya, böyrəküstü vəzin çatışmazlığını təyin etməyə imkan verir.

3. β -talassemiyalı qadınlarda yüksək tezliklə osteoporozun,

osteopeniyanın rentgenoloji densitometriya metodu ilə təyin edilməsi sınıqların yüksək tezliklə olması ehtimalını qeyd edir.

İşin tətbiqi. Alınmış nəticələr Azərbaycan Tibb Universitetinin Tədris Cərrahiyyə Klinikasının I Mamalıq-Ginekologiya şöbəsinin, I Mamalıq-Ginekologiya kafedrasının tədrisində tədbiq edilib.

Tədqiqat işinin aprobasiyası. Tədqiqatın nəticələri Azərbaycan Tibb Universitetinin I və II mamalıq və ginekologiya kafedralarının əməkdaşlarının birgə iclasında (05 may 2017-ci il, protokol №1) və Azərbaycan Tibb Universitetinin nəzdində fəaliyyət göstərən D 03.011 Dissertasiya Şurasının aprobasiya komissiyasının elmi seminarında (29 iyun 2017-ci il, protokol №1) müzakirə olunmuşdur.

Publikasiyalar. Dissertasiya mövzusu üzrə 10 elmi iş dərc olunub. Onlardan 5 məqalə, 5 tezisdir, o, cümlədən 2 məqalə və 1 tezis xarici nəşriyyatda dərc olunub.

Dissertasiyanın həcmi və strukturu. Dissertasiya işi kompüter mətnindən ibarət 147 kompüter səhifəsində yazılmışdır, 3 fəsildən: ədəbiyyat icmalı, material və müayinə üsulları, şəxsi tədqiqatın nəticələri, yekun, həmçinin, nəticələr və praktiki tövsiyələrdən ibarətdir.

Dissertasiyada 38 cədvəl, 26 şəkil verilmişdir. Ədəbiyyat siyahısına 211 mənbə daxil edilmişdir.

TƏDQIQATIN MATERIAL VƏ METODLARI

Məqsədə uyğun olaraq tədqiqatın əsas qrupunu 83 müxtəlif dərəcəli β -talassemiyalı aktiv reproduktiv dövrdə olan qızlar və qadınlar təşkil etmişdir (prospektiv tədqiqat). Bütün xəstələr Azərbaycan Respublikası Səhiyyə Nazirliyi Talassemiya Mərkəzində qeydiyyat və nəzarətdə olmuşdur.

Eyni zamanda 29 β -talassemiyalı qadında hamiləliyin, doğuşun gedişatı, ananın və yenidoğulmuşun vəziyyəti təhlil edilmişdir (retrospektiv material).

Aparılan tədqiqatda β -talassemiyalı xəstələrin yaşı $25,2 \pm 0,82$ olmuş və 18-44 yaş arasında tərəddüd etmişdir.

83 β -talassemiyalı xəstələrin 44-də (53%) böyük β -talassemiya, 16-da (19,3%) aralıq β -talassemiya, 15-də (18,1%) kiçik formalı β -talassemiya, 8-də isə (9,6%) anomal hemoqlobin S (HbS) olan β -talassemiya təyin edilmişdir.

Beləliklə, tədqiqatın 53%-ni böyük β -talassemiyalı aktiv reproduktiv dövrdə olan qızlar və qadınlar təşkil etmişdir.

Aparılan tədqiqatda β -talassemiyanın nadir formasına aid anomal HbS hemoqlobin ilə müşahidə olunan β -talassemiya növü aşkarlanmışdır. Bu anomal HbS hemoqlobin ilə müşahidə edilən β -talassemiyanın tezliyi 9,6% olmuşdur.

Böyük β -talassemiyalı xəstələrin orta yaşı $20,84 \pm 0,53$ (18-33) olmuşdur.

β -talassemiya intermedia xəstələrin orta yaşı $27,8 \pm 1,76$ (19-44) olmuşdur.

HbS anomaliyalı β -talassemiya xəstələrin orta yaşı $29,63 \pm 2,61$ (19-39) olmuşdur.

Böyük β -talassemiyalı xəstələrin yaşı statistik dürüst dərəcədə aralıq, kiçik, HbS anomaliyası olan talassemiyalı xəstələrdən kiçik olmuşdur ($P < 0,05$).

Tədqiqatın klinik müayinəsi

Fiziki inkişafın xüsusiyyətlərini qiymətləndirmək üçün bütün xəstələrdə boy, çəki göstəriciləri, döş qəfəsinin cevrəsi (DQÇ), qolların açılmış vəziyyətdə məsafəsi (QAM), aşağı ətrafların uzunluğu (AƏU), çiyinləri eni (ÇE), çanağın xarici ölçüləri təyin edilmişdir.

β -talassemiyanın formalarının yüksək effektiv maye xromatografiya metodu ilə təyini (High Performance Liquid Chromatography – HPLC)

Bu müayinə metodu Bio RAD D-10 aparatı ilə aparılır. Müayinə üçün götürülən qan 3 buferdən keçir və keçərkən bufer mayelər ilə qarışır. Eritrositlərdə lizosom prosesi gedir. Bu prosedən sonra qan xromatografik kolonnadan yüksək tezliklə keçərkən maye fazadan sərt fazaya çevrilir. Qanda olan zülallar, o cümlədən hemoqlobin fraksiyalara ayrılır. Hb-nin fraksiyaları müxtəlif zamanlarda ayrılır. Birinci F-fraksiyası, sonra A₁-fraksiyası, A₂-fraksiyası, anomal Hb fraksiyaları ayrılır. Hər bir fraksiya fetometrik metod ilə ölçülür.

Ferritin miqdarının təyini

Ferritin miqdarı Talassemiya Mərkəzində ROCH aparatında davamlı olaraq aparılıb. Ferritin miqdarı elektroxemilyuminessensiya immunoloji metodu ilə təyin edilir (elektro-chemiluminescence immunoassa, ECLIA).

Ferritin miqdarını təyin etmək üçün xəstədən qan açqarına götürülür, aparata verilir, sentrifüqadan keçən qanın zərdabı ayrılır və xemiluminessens substratlar vasitəsi ilə ferritin miqdarı təyin edilir.

Hormonal müayinə

Aparılan tədqiqatda aktiv reproduktiv dövrdə olan 35 β -talassemiyalı qızlar və qadınlarda hipotalamus-hipofiz-böyrəküstü-yumurtalıq sisteminin

vəziyyəti öyrənilmişdir. Bu sistemin vəziyyətini qiymətləndirmək üçün follikulstimuləedici (FSH), lüteinləşdirici (LH), estradiol (E_2), progesteron (P), prolaktin (PrL), dehidroepiandesteron-sulfat (DHEA-S), testosteron (T) hormonların miqdarı təyin edilmişdir. Hormonlar immunoferment metodu “stat faks 303 PLUS USA” mikrostript fotometrə təyin edilmişdir. Alınan nəticələr erkən reproduktiv dövrdə olan praktiki sağlam qızlar və qadınların hormonal göstəriciləri ilə müqayisə edilmişdir.

Ultrasəs müayinəsi

Aparılan tədqiqat bütün β -talassemiyalı qızlar və qadınlarda abdominal və vaginal ötürücü ilə kiçik çanaq orqanlarının ultrasəs müayinəsi (USM) aparılmışdır. Tədqiqatda uşaqlığın uzunluğu, eni, ön-arka ölçüsü, endometriumun qalınlığı (M-exo), yumurtalıqların uzunluğu, eni, qalınlığı və həcmi təyin edilmişdir.

Rentgenoloji densitometriya metodu

Aparılan tədqiqatda sümük toxumasının sıxlığını təyin etmək üçün rentgenoloji densitometriyadan istifadə olunmuşdur. Rentgenoloji densitometriya 2 energetik rentgenoloji absorpsometriya prinsipi əsasında işləyir. Rentgen şüası müayinə olunan nahiyədən detektorlara çatır. Şüanın nahiyədən keçməsi zamanı şüa zəiflədikcə avtomatik olaraq sümük toxuması sahəsində mineralların sayı hesablanır. Densitometrin qurulmuş proqramına görə alınan nəticələr proqramda olan bazaların nəticələri ilə müqayisə olunur və standartdan kənar çıxımaların sayını təyin etməyə imkan verir.

Klinik materialın statistik işlənməsi

Aparılan tədqiqat nəticəsində alınan nəticələr statistik işlənməyə məruz qalmışdır. Qrup göstəriciləri variasiya sırasında yerləşdirilmişdir. Hər qrup üçün arifmetik qiymət (m), orta arifmetik qiymətin orta kvadratik meyli (λ^2), onun standart xətası (Se), eyni zamanda sıraların minimal (min) və maksimal (max) qiymətləri müəyyən olunub.

Qruplarda və yarımqruplarda kəmiyyət göstəticiləri qeyri-parametrik üsul olan U (Uilkokson-Manna-Uitni) meyarı tətbiq edilmişdir.

ŞƏXSİ TƏDQIQATIN NƏTİCƏLƏRİ

Bütün β -talassemiyalı xəstələrdə maye xromatoqrafiya metodu ilə Hb-nin müxtəlif fraksiyaları təyin edilmişdir. Tədqiqatda Hb fraksiyalarının fizioloji göstəriciləri kimi Azərbaycan Respublikası Səhiyyə Nazirliyinin Talassemiya Mərkəzinin göstəriciləri götürülmüşdür.

Hemoqlobinin A_2 -fraksiyasının fizioloji göstəricisi – 2,0-3,5%,

hemoqlobinin F-fraksiyası 0-2%. Böyük, aralıq, kiçik formalı β -talassemyalarda anomal hemoqlobin aşkar olunmur.

Aparılan tədqiqat nəticəsində təyin edilmişdir ki, böyük ($58,14 \pm 2,54$) və aralıq ($56,42 \pm 5,23$) β -talassemiyalı xəstələrdə hemoqlobin F-fraksiyasının miqdarının üstünlüyü qeyd olunur. Kiçik β -talassemiyalı qızlar və qadınlarda isə HbF ($2,1 \pm 0,37$) və HbA₂ ($4,4 \pm 0,15$) fraksiyalarının fizioloji parametrlərdən bir qədər yüksək olması qeyd edilmişdir.

HbS anomaliyalı β -talassemiya da isə HbA₂ ($5,1 \pm 0,78$) və HbF ($7,4 \pm 1,71$) fraksiyalarının patoloji artması ilə yanaşı, HbS-in (anomal Hb) ($55,95 \pm 8,1$) nəzərə çarpacaq dərəcədə üstünlüyü təyin olunmuşdur.

Aktiv reproduktiv dövrdə olan β -talassemiyalı qızlar və qadınların fiziki inkişaf xüsusiyyətləri

β -talassemiyalı xəstələrdə antropometrik ölçülərin göstəriciləri cədvəl 1-də təqdim olunub.

Cədvəl 1

β -talassemiyalı xəstələrdə fiziki inkişaf göstəriciləri

Göstəricilər	Müayinə qrupları		p
	β -talassemiya olan qızlar və qadınlar (əsas qrup) (n=83)	Praktiki sağlam qızlar və qadınlar (müqayisəli qrup) (n=20)	
Boy, sm	158,16 \pm 0,95 (131-172)	163,7 \pm 0,11 (125-178)	<0,05
Çəki, kq	51,62 \pm 1,15 (28-85)	58,1 \pm 0,21 (47-76)	<0,05
QAM, sm	165,1 \pm 1,36 (130-184)	177,23 \pm 0,15 (165-180)	<0,05
ÇE, sm	35,84 \pm 0,52 (30-52)	38,7 \pm 0,31 (33-48)	<0,05
DQÇ, sm	78,41 \pm 0,78 (62-102)	89,43 \pm 0,16 (78-102)	<0,05
AƏU, sm	89,27 \pm 0,67 (67-100)	99,0 \pm 0,12 (91-104)	<0,05
Dist.spinarum, sm	23,71 \pm 0,28 (15-27)	25,70 \pm 0,06 (22-27)	<0,05
Dist.cristarum, sm	25,9 \pm 0,29 (14-30)	27,91 \pm 0,22 (23-29)	<0,05
Dist.trochanterica, sm	29,7 \pm 0,24 (21-35)	31,15 \pm 0,03 (25-31)	<0,05
Con. externa, sm	18,61 \pm 0,18 (14-25)	20,11 \pm 0,11 (18-22,0)	<0,05

Cədvəldən görüldüyü kimi, β -talassemiyalı qızlar və qadınlarda antropometrik ölçülər praktiki sağlam qızlar və qadınların analoji ölçülərindən statistik dürüst qədər azalması qeyd olunur.

Tədqiqat nəticəsində böyük β -talassemiyalı qızlar və qadınlarda

fiziki inkişafın bütün göstəriciləri praktiki sağlam qızlar və qadınların göstəricilərindən nəzərə çarpacaq qədər azalması qeyd olunur ($P<0,05$).

Aralıq β -talassemiyalı qızlar və qadınlarda boy ($159,63\pm 1,64$ sm), çəki ($50,34\pm 1,26$ kq), QAM ($168,13\pm 1,48$ sm), ÇE ($35,81\pm 0,65$ sm), DQÇ ($79,1\pm 0,64$ sm), AƏU ($90,19\pm 0,87$ sm) göstəriciləri praktiki sağlam qızlar və qadınların göstəricilərindən statistik dürüst azdır ($P<0,05$).

Kiçik β -talassemiya olan qızlar və qadınlarda fiziki inkişaf praktiki sağlam qızlar və qadınların fiziki inkişafına uyğundur ($P>0,05$).

HbS anomaliyası olan β -talassemiyalı xəstələrin boyu praktiki sağlam qızlar və qadınların göstəricilərinə uyğun olmuşdur. Digər xüsusiyyətlər, o cümlədən çəki, QAM ($168,75\pm 1,7$), ÇE ($34,75\pm 0,86$), DQÇ ($78,0\pm 1,34$), AƏU ($90,38\pm 1,63$) göstəriciləri praktiki sağlam qızlar və qadınların göstəricilərindən nəzərə çarpacaq dərəcədə az olmuşdur ($P<0,05$).

Beləliklə böyük, aralıq və HbS anomaliyası olan β -talassemiyalı qızlar və qadınlarda fiziki inkişafın ləngiməsi qeyd olunur.

Aktiv reproduktiv dövrdə olan β -talassemiyalı qızlar və qadınların aybaşı, generativ funksiyalarının xüsusiyyətləri və ginekoloji xəstəliklərin rastgəlmə tezliyi

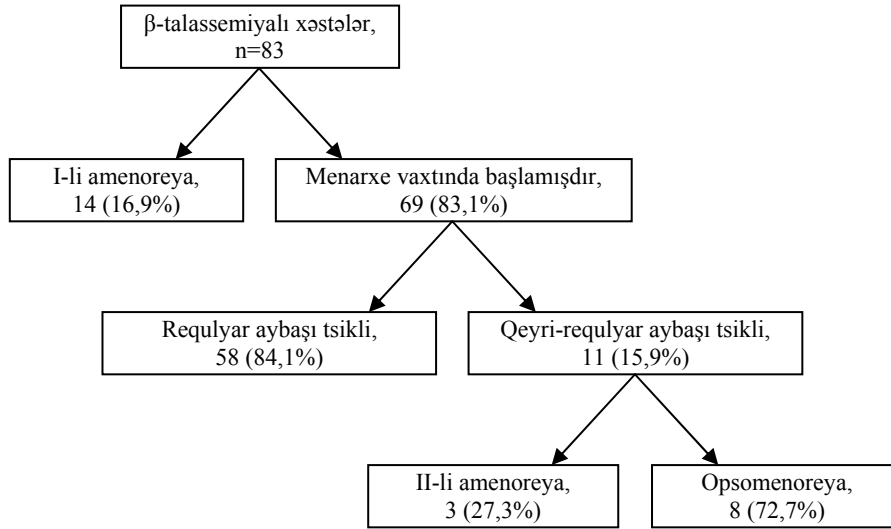
83 β -talassemiyalı xəstələrin 52-də (62,7%) əsas xəstəliyin müalicəsi üçün hemotransfuziya aparılmışdır. Bunlardan 42-də (80,8%) böyük β -talassemiya, 5-də (9,6%) β -talassemiya intermedia, 5-də (9,6%) anomal (HbS) talassemiya olmuşdur. Kiçik β -talassemiyalı xəstələrə hemotransfuziya aparılmamışdır.

Müayinə olunan xəstələrdə hemotransfuziya $8,2\pm 1,42$ (0,2-34) yaşında başlanmışdır. Aparılan tədqiqat zamanı təyin olunmuşdur ki, hemotransfuziya davamlı olaraq $27,66\pm 2,18$ (7-80) gündən bir aparılmışdır.

Beləliklə, β -talassemiyalı xəstələrin 62,7%-də davamlı olaraq hemotransfuziya aparılmışdır. Bu xəstələrin 80,8% böyük β -talassemiyalı xəstələr olmuşdur.

Aktiv reproduktiv dövrdə olan β -talassemiyalı qızlar və qadınların aybaşı funksiyasının xüsusiyyətləri şəkil 1-də təqdim edilmişdir.

Şəkildən göründüyü kimi, 83 β -talassemiyalı xəstələrin 14-də (16,9%) birincili amenoreya qeyd edilmişdir və bu xəstələrin hamısında böyük β -talassemiya olmuşdur.



Şək. 1. Aybaşı tsiklinin xüsusiyyətləri

69 β -talassemiyalı xəstələrin 58-də (84,1%) aybaşı tsikli requlyar, 11-də isə (15,9%) qeyri requlyar olmuşdur.

β -talassemiyalı xəstələrdə aybaşının xüsusiyyətlərini təhlil edərkən müəyyən olunmuşdur ki, β -talassemiyalı xəstələrdə menarxe 15,47±0,28 (12-24) yaşda, aybaşının müddəti 4,16±0,2 (1-9) gün, aybaşı tsiklinin orta göstəricisi 32,54±1,87 (23-120) gün olmuşdur.

69 aybaşı olan β -talassemiyalı xəstələrin 45-də (65,2%) aybaşı ağırlı olmuşdur. β -talassemiyalı xəstələrin 35-də (50,7%) oliqomenoreya, 11-də (15,9%) isə menoragiya qeyd edilmişdir. 69 β -talassemiyalı xəstələrin 23-də (33,3%) aybaşının müddəti və həcmi fizioloji göstəricilərə uyğun olmuşdur.

β -talassemiyalı qızlar və qadınlarda generativ funksiyanı təhlil edərkən müəyyən edilmişdir ki, 83 xəstənin 23-ü (27,7%) cinsi əlaqədə olmuş, 60 (72,3%) xəstə isə ailə qurmamışdır.

60 ailə qurmayan β -talassemiyalı qadınlardan 44-də (73,3%) böyük, 10-da (16,7%) aralıq, 3-də (5%) kiçik, 3-də (5%) anomal (HbS) β -talassemiya qeyd edilmişdir.

Beləliklə, aktiv, reproduktiv dövrdə olan ailə qurmayan qadınlardan 73,3%-də böyük β -talassemiya aşkar olmuşdur.

23 ailə quran qadınlardan heç birində böyük β -talassemiya aşkar edilməmişdir. 6 (26,1%-)da aralıq, 12-də (52,2%) kiçik, 5-də (21,7%) isə

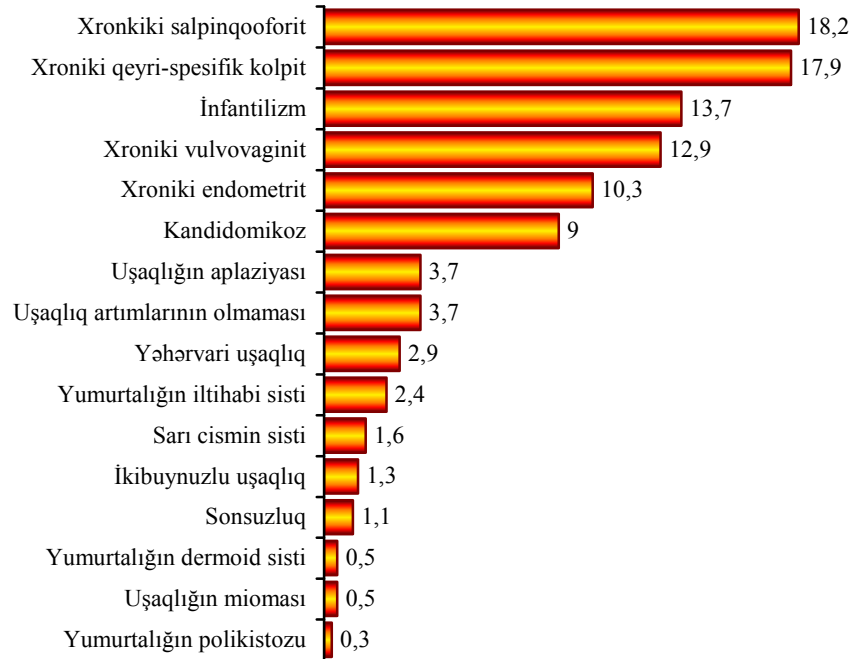
anomal HbS formalı β -talassemiya müəyyən edilmişdir.

Generativ funksiyanı təhlil edərkən müəyyən edilmişdir ki, 23 β -talassemiya xəstələrinin 19-də (82,6%) müxtəlif saylı hamiləliklər olmuşdur. 4 (17,4%) ailə quran β -talassemiya xəstələrdə hamiləlik olmamışdır.

Beləliklə, β -talassemiya xəstələrinin anamnezində 52,9% doğuş, 31,4% süni abort, 15,7%-də isə spontan düşük qeyd edilmişdir.

Aparılan tədqiqatda müayinə olunan β -talassemiya qızlarda və qadınlarda ginekoloji xəstəliklərin tezliyi təyin edilmişdir.

Ginekoloji xəstəliklərin tezliyi şəkil 2-də təqdim olunmuşdur.



Şək. 2. Ginekoloji xəstəliklərin tezliyi

β -talassemiya qızlar və qadınlarda yüksək tezliklə ümumi infantilizm (13,7%), reproduktiv orqanların xroniki iltihabi xəstəlikləri, o cümlədən xroniki salpinqooforit (18,2%), xroniki endometrit (10,3%), xroniki kolpit (17,9%), xroniki vulvovaginit (12,9%) qeyd edilir.

Müayinə olunan xəstələrdə yüksək tezliklə reproduktiv orqanların anadangəlmə qüsurları (11,6%) qeyd olunur. Müayinə olunan β -talassemiya xəstələrdə yumurtalıqların şişləri və şişəbənzər törəmələri, o

cümlədən yumurtalıqın dermoid sisti (0,5%), sarı cismin sisti (1,6%), iltihabi sisti (2,4%), yumurtalıqların polikistozu (0,3%) qeyd edilir.

Aktiv reproduktiv dövrdə olan β -talassemiyalı qızlar və qadınlarda hipotalamus-hipofiz-böyrəküstü-yumurtalıq sisteminin xüsusiyyətləri

Hormonal müayinə aparılan 35 β -talassemiyalı xəstələrin 32 (91,4%-)də böyük β -talassemiya, 3 (8,6%-)də isə aralıq β -talassemiya olmuşdur.

Alınan nəticələr cədvəl 2-də təqdim edilmişdir.

Cədvəl 2.

Aktiv reproduktiv dövrdə olan β -talassemiyalı xəstələrin hormonal göstəriciləri

Göstəricilər	Müayinə qrupları		P
	β -talassemiyalı qızlar və qadınlar	Praktiki sağlam qızlar və qadınlar	
FSH, mIU/ml	3,73±0,45 (0,01-9,93)	6,4±0,13 (0,11-12,2)	<0,05
LH, mIU/ml	3,5±0,6 (0,1-17,96)	6,11±0,16 (0,6-4,4)	<0,05
PrL, ng/ml	208,86±23,2 (13,8-595,3)	5,91±0,23 (3,6-8,6)	<0,05
DHEA-S, mkq/dl	85,7±11,79 (0,8-208,6)	1,96±0,13 (0,38-2,0)	<0,05
E ₂ , pg/ml	66,32±11,53 (5-298,8)	107,62±0,72 (78,2-200,0)	<0,05
P, ng/ml	0,47±0,13 (0,02-3,59)	2,92±0,11 (0,1-8,7)	<0,05
T, ng/ml	32,0±5,62 (0,01-102,98)	1,74±0,25 (0,1-8,0)	<0,05

Cədvəldən görüldüyü kimi, aktiv reproduktiv dövrdə olan qızlar və qadınlarda FSH, LH, E₂, P hormonlarının miqdarı statistik dürüst dərəcədə aşağı səviyyədə olması qeyd olunur, bu da müayinə olunan β -talassemiyalı qadınlarda hipoqonadotrop hipoqonadizm mənşəli cinsi inkişafın ləngiməsini əks edir. Eyni zamanda müayinə olunan β -talassemiyalı qızlarda PrL, DHEA-S və T miqdarının nəzərə çarpacaq dərəcədə artması qeyd olunur, bu da β -talassemiyalı qızlarda müxtəlif mənşəli hiperprolaktinemiya və böyrəküstü vəzinin çatışmazlığını əks edir.

Aktiv reproduktiv dövrdə olan β -talassemiyalı qızlar və qadınlarda reproduktiv orqanlarının exoqrafik müayinəsinin nəticələri

Aparılan tədqiqatda bütün β -talassemiyalı qızlar və qadınlarda uşaqlığın və yumurtalıqın abdominal və vaginal ötürücü ilə kiçik çanaq orqanlarının ultrasəs müayinəsi (USM) aparılmışdır.

Təyin edilmişdir ki, aktiv reproduktiv dövrdə olan β -talassemiyalı qızlar və qadınların ultrasəs müayinəsinin nəticələrinə görə uşaqlığın uzunluğunun ($3,92\pm 0,13$ sm) və eninin ($2,74\pm 0,13$ sm) statistik dürüst dərəcədə azalması, ön-arxa ($4,1\pm 0,14$ sm) ölçüsünün isə artması qeyd olunur ($P<0,05$). Müayinə zamanı β -talassemiyalı xəstələrdə endometriumun qalınlığının (M-exo) ($5,99\pm 0,39$ mm) nəzərə çarpacaq dərəcədə artması qeyd olunur. Yumurtalıqların ultrasəs müayinəsinin nəticələrinə görə hər iki yumurtalığın uzunluğunun, eninin, həcmnin azalması, qalınlığının artması təyin edilir.

Tədqiqat zamanı böyük β -talassemiyalı qızlar və qadınlarda uşaqlığın uzunluğunun ($3,34\pm 0,17$ sm), eninin ($2,24\pm 0,19$ sm) nəzərə çarpacaq azalması, endometriumun qalınlığının ($5,0\pm 0,56$ sm) artması təyin edilir ($P<0,05$). Sağ və sol yumurtalıqların uzunluğu, eni və həcmnin statistik dürüst dərəcədə azalması təyin edilir.

Aralıq β -talassemiyalı qızlar və qadınlarda uşaqlığın uzunluğunun ($4,1\pm 0,15$ sm), eninin ($2,99\pm 0,17$ sm) statistik dürüst dərəcədə azalması, ön-arxa ölçünün ($4,31\pm 0,13$ sm) və endometriumun qalınlığının ($6,25\pm 0,66$ mm) artması qeyd olunur ($P<0,05$).

Bu formalı β -talassemiyalı xəstələrdə sağ yumurtalığın eninin azalması, qalınlığının və həcmnin nəzərə çarpacaq dərəcədə artması qeyd olunur ($P<0,05$). Sol yumurtalığın isə uzunluğunun, eninin göstəriciləri praktiki sağlam qızlar və qadınların analoji göstəricilərindən fərqlənmir, eyni zamanda sol yumurtalığın qalınlığının və həcmnin statistik dürüst dərəcədə artması qeyd olunur ($P<0,05$).

Anomal (HbS) β -talassemiyalı qızlar və qadınların exoqrafik göstəricilərinin nəticələri eyni tendensiyanı əks edir: uşaqlığın uzunluğunun ($4,4\pm 0,22$ sm) və eninin ($2,99\pm 0,22$ sm) nəzərə çarpacaq dərəcədə azalması, ön-arxa ölçüsünün ($4,56\pm 0,26$ sm) və endometriumun qalınlığının ($5,86\pm 1,37$ mm) artması qeyd olunur ($P<0,05$). Eyni zamanda sağ yumurtalığın uzunluğu, eni, qalınlığı və həcmi praktiki sağlam qızlar və qadınların göstəricilərindən fərqlənmir. Sol yumurtalığın isə həcmnin nəzərə çarpacaq dərəcədə azalması qeyd edilir.

Kiçik formalı β -talassemiyalı xəstələrdə digər formalı β -talassemiyalı xəstələrə uyğun olaraq uşaqlığın uzunluğunun ($5,15\pm 0,17$) və eninin ($4,36\pm 0,14$) azalması, ön arxa ölçüsünün ($5,45\pm 0,18$) və endometriumun qalınlığının ($8,46\pm 0,83$) nəzərə çarpacaq dərəcədə artması qeyd olunur. Yumurtalıqların exoqrafik göstəricilərindən sağ yumurtalığın eninin azalması, qalınlığının artması müşahidə olunur.

Aktiv reproduktiv dövrdə olan β -talassemiyalı qızlar və qadınlarda bud-çanaq nahiyəsinin rentgenoloji densitometriyasının nəticələri

Aparılan tədqiqatda aktiv reproduktiv dövrdə olan 31 β -talassemiyalı qızlar və qadınlarda sümük toxumasının sıxlığını təyin etmək üçün rentgenoloji densitometriya metodundan istifadə edilmişdir. Müayinə Bakı şəhəri "Atlas Medical Center" özəl müəssisəsində HOLOGIC aparatında aparılmışdır. Rentgenoloji densitometriya 2 energetik rentgenoloji absorpsiometriya prinsipinə əsaslanır.

Rentgenoloji densitometriya aparılan xəstələrin 18 (58,1%)-də böyük β -talassemiya, 7 (22,6%)-də aralıq β -talassemiya, 6 (19,4%)-də anomal (HbS) β -talassemiya olmuşdur.

Alınan nəticələrə görə Ümumdünya Səhiyyə Təşkilatının (ÜST) işçi qrupu tövsiyələri nəzərə alınmışdır və T-kriteriyanın nəticələrinə görə osteopeniya və yaxud osteoporoz diaqnozu təyin edilmişdir. ÜST nəticələrinə görə T-kriteriya -1-2,5 osteopeniyanı, -2,5-5 osteoporozu əks edir.

Aparılan tədqiqatda 31 β -talassemiyalı xəstələrin 14 (45,2%)-də osteopeniya, 16 (51,6%)-də osteoporoz, 1 (3,2%)-də isə sümük kütləsinin mineral sıxlığının dəyişməməsi qeyd olunur.

β -talassemiyalı qadınlarda hamiləliyin, doğuşun gedişatının təhlili, anaya, dölə və yenidoğulmuşu təsirinin nəticələri (retrospektiv materialı görə)

Aparılan tədqiqatda 29 β -talassemiyalı qadınlarda hamiləliyin, doğuşun gedişatı və nəticələri təhlil edilmişdir. Müəyyən olunmuşdur ki, doğuşu olan β -talassemiyalı xəstələrin yaşı $27,46 \pm 0,8$ (20-41) olmuşdur.

Hazırki hamiləlikdə 29 xəstənin 6 (20,7%)-də əsas xəstəliyi nəzərə alaraq hamiləlik zamanı hemotransfuziya aparılmışdır. Bu qadınlardan 2-nə 1 dəfə, 3-nə 2 dəfə, 1-ə isə 20 dəfə hamiləlik zamanı qan köçürülmüşdür.

29 β -talassemiyalı qadınlarda 8 (27,6%)-də vaxtıdan qabaq doğuş, 21 (72,4%)-də vaxtında doğuş qeyd olunmuşdur.

Doğuş üsulunu araşdırarkən müəyyən olunmuşdur ki, 29 xəstənin 20 (69,0%)-də qeysəriyyə kəsiyi əməliyyatı, 9 (31,0%)-də isə təbii yolla spontan doğuş aparılmışdır.

Qeysəriyyə kəsiyi əməliyyatı aparılan 20 qadının 18 (90%)-də əməliyyat planlı şəkildə, 2 (10%)-də isə təcili aparılmışdır.

Spontan doğuşlarda ümumi qan itkisi $167,7 \pm 7,4$ (150-200) ml, qeysəriyyə kəsiyi əməliyyatında $300,0 \pm 17,64$ (150-400) ml qeyd olun-

muşdur.

Doğulan yenidoğulmuşların orta çəkisi $3210,3 \pm 80,69$ (1600-3900) q, boyu $50,83 \pm 0,46$ (40-54) sm, döş qəfəsinin çevrəsi $34,96 \pm 0,2$ (30-36) sm, başın çevrəsi $35,96 \pm 0,2$ (31-37) sm olmuşdur. Apqar şkalası ilə qiymətləndirilərkən müəyyən olunmuşdur ki, 1 dəqiqədə $7,38 \pm 0,01$ (7-8) ball, 5 dəqiqədə $7,63 \pm 0,1$ (7-8) ball olmuşdur.

Erkən neonatal dövrdə 29 yenidoğulmuşdan 23 (79,3%)-nin vəziyyəti kafi, 6 (20,7%)-nin isə orta ağır kimi qiymətləndirilmişdir. Yenidoğulmuşun ağırlıq vəziyyəti hipoksik-travmatik mənşəli beyin qan dövranının pozulması, vaxtından əvvəl doğuşlar, morfofunksional yetişməzlik, dölün bətn daxili infeksiyalaşması, dölün bətn daxili inkişaf ləngiməsi, müxtəlif dərəcəli anemiya olmuşdur.

Neonatal dövrdə 29 yenidoğulmuşun 6 (20,7%)-də β -talassemiya xəstəliyi təyin edilmişdir.

Retrospektiv materialın nəticələrinə görə β -talassemiyalı qadınlarda hamiləliyin, doğuşun gedişatı talassemiyanın ağırlıq formalarından asılılığı qeyd olunur. Kiçik β -talassemiyalı qadınlarda hamilliyin, doğuşun gedişatı əksər hallarda fəsadsız keçmiş, doğulan yenidoğulmuşların vəziyyəti kafi kimi qiymətləndirilmişdir. Aralıq və anomal (HbS) β -talassemiyalı xəstələrdə isə hamiləlik müddətində müxtəlif tezliklə hemotransfuziya aparılmış, əsas xəstəlik və yaranan mamalıq fəsadları anaya, dölə, yenidoğulmuşu öz təsirini göstərmişdir. Müəyyən edilmişdir ki, β -talassemiyalı qadınlardan doğulan yenidoğulmuşların 20,7%-də 1-2 ay müddətində β -talassemiya xəstəliyi aşkar olunmuşdur.

NƏTİCƏLƏR

1. Aktiv reproduktiv dövrdə olan böyük β -talassemiyalı qadınlarda fiziki inkişafın ləngiməsi boyun ($156,17 \pm 1,6$ sm), çəkinin ($47,3 \pm 1,19$ kq), qolların açılmış vəziyyətdə məsafəsinin ($160,44 \pm 1,93$ sm), çiyinlərin eninin ($34,88 \pm 0,76$ sm), döş qəfəsinin çevrəsinin ($75,72 \pm 0,82$ sm), aşağı ətrafların uzunluğunun ($87,86 \pm 1,1$ sm) azalması ilə özünü biruzə vermişdir. Aralıq və anomal (HbS) olan β -talassemiyalı qadınlarda fiziki inkişafın ləngiməsində eyni tendensiya qeyd olunmuşdur. Kiçik β -talassemiyalı xəstələrin fiziki inkişafı isə praktiki sağlam qadınların inkişafına uyğun olmuşdur.

2. β -talassemiyalı qadınların 83,1%-də aybaşı vaxtında başlamış, 84,1%-də rəqulyar olmuş, 33,3%-də miqdarı və müddəti normal təyin edilmişdir. Bu xəstələrdə I-li amenoreya – 16,9%, II-li amenoreya – 27,7%, oliqomenoreya – 50,7%, menoragiya – 15,9%, alqodismenoreya – 65,2%

qeyd olunmuşdur. Uşaqlıq və uşaqlıq artımların anadangəlmə qüsurlarının tezliyi 36,2%, bunlardan ikibuynuzlu – 6%, yəhərvəri uşaqlıq – 13,13%, uşaqlıq artımların disgineziyası – 16,9% təyin edilmişdir. Müxtəlif mənşəli sonsuzluq – 17,4%-də qeyd olunmuşdur. β -talassemialı qadınların 82,6%-də çoxsaylı hamiləlik, o cümlədən 52,9%-nin anamnezində doğuş, 31,4%-də süni abort, 15,7%-də spontan düşük təyin edilmişdir.

3. Aktiv reproduktiv dövrdə olan β -talassemialı qadınlarda föllikulstimuləedici ($3,73 \pm 0,45$ mIU/ml), lüteinləşdirici ($3,5 \pm 0,6$ mIU/ml), estradiol hormonlarının ($66,32 \pm 11,53$ pg/ml) azalması qeyd olunmuşdur, bu da cinsi inkişafın ləngiməsinin hipoqonadotrop hipoqonadizm tipli olmasını əks edir. Prolaktinin ($208,86 \pm 23,2$ ng/ml), dehidroepiandrosteron-sulfatın ($85,7 \pm 11,79$ mkq/dl), testosteronun ($32,0 \pm 5,62$ ng/ml) miqdarının artması hiperprolaktinemiya, müxtəlif mənşəli hiperandrojeniya, böyrəküstü vəzin çatışmazlığını təyin etməyə imkan verir.

4. Böyük β -talassemialı qadınlarda uşaqlığın uzunluğunun ($3,92 \pm 0,13$ sm) eninin ($2,74 \pm 0,13$ sm), ön arxa ölçünün ($4,1 \pm 0,4$ sm), endometriyumun qalınlığının ($5,99 \pm 0,39$ mm), hər iki yumurtalığın eninin, həcmnin azalması, yumurtalığın qalınlığının artması təyin edilmişdir. Aralıq β -talassemialı xəstələrdə uşaqlığın ölçülərinin nəzərə çarpacaq azalması, yumurtalıqların qalınlığının və həcmnin artması, anomal (HbS) və kiçik formalı β -talassemialı xəstələrdə uşaqlığın uzunluğunun, eninin nəzərə çarpacaq dərəcədə azalması, ön-arxa ölçünün və endometriyumun qalınlığının artması, hər 2 yumurtalığın həcmnin azalması qeyd olunmuşdur.

5. Aktiv reproduktiv dövrdə olan β -talassemialı qadınlarda rentgenoloji densitometriyanın nəticələrinə görə 51,6%-də osteoporoz, 45,2%-də osteopeniya, bu da β -talassemialı xəstələrdə aktiv reproduktiv dövrdə sınıqların yüksək tezliklə olması ehtimalını əks edir.

6. Kiçik β -talassemialı qadınlarda hamiləliyin, doğuşun gedişatı əksər hallarda fəsadsız keçmiş, doğulan yenidoğulmuşların vəziyyəti kafi qiymətləndirilmişdir. Aralıq və anomal (HbS) olan β -talassemialı xəstələrdə hamiləlik müddətində hemotransfuziyanın tezliyi 20,7% təyin edilmişdir. Bu xəstələrdə vaxtında doğuşların tezliyi – 72,4%, vaxtıdan qabaq doğuşların tezliyi – 27,6%, qeysəriyyə kəsiyi əməliyyatının tezliyi – 69%, spontan doğuşların tezliyi – 31% qeyd olunmuşdur. Spontan doğuşlarda ümumi qan itkisi $167,7 \pm 7,4$ ml, qeysəriyyə kəsiyi əməliyyatında isə $300,0 \pm 17,64$ ml qeyd olunmuşdur, yenidoğulmuşların 79,3%-i kafi, 20,7%-i isə orta ağır vəziyyətdə qiymətləndirilmişdir.

PRAKTİKİ TÖVSIYƏLƏR

1. β -talassemialı xəstələrə cinsi yetişkənlik dövrədən başlayaraq hematoloqla yanaşı mama-ginekologun nəzarəti vacibdir. Böyük, aralıq, anomal (HbS) β -talassemiya olan xəstələrə hemotransfuziya və xelator terapiya ilə yanaşı kliniki, hormonal, funksional, laborator müayinələrin qoyulması və preventiv müalicənin aparılması vacibdir.

2. Yüksək tezliklə osteoporoz və osteopeniyanın diaqnostikasını nəzərə alaraq bu xəstələrdə sınıqların tezliyini azaltmaq üçün hormonal terapiya ilə yanaşı (əks göstərişləri nəzərə alaraq) kompleks vitaminoterapiya aparılmalıdır.

3. Bu qadınlardan β -talassemialı xəstə uşaqların doğulmasını azaltmaq məqsədi ilə nikahdan qabaq β -talassemiya gen daşıyıcı və xəstəliyin aşkarlanması vacibdir. Kiçik β -talassemiyada hamiləyəin və doğuşun gedişatı praktiki sağlam qadınlardan fərqlənir.

4. Aralıq və anomal (HbS) β -talassemialı xəstələrin hamiləlikləri bu β -talassemiya görə hazırlıqlı mərkəzlərdə böyük həkim briqadasının nəzarəti altında olması məqsədəuyğundur. Bu briqadalara hematoloq və mama-ginekoloqla yanaşı kardioloq, pulmonoloq, neonatoloq, anestezioloq-reanimatoloq, həkim-laborant daxil edilməlidir.

Dissertasiyanın mövzusu üzrə dərc olunmuş elmi əsərlərin siyahısı

1. β -talassemialı qızlar və qadınlarda reproduktiv funksiyasının xüsusiyyətləri // Sağlamlıq, Bakı, 2016, № 1, s. 84-87 (həmmüə. Abbasova F.Y., Əliyeva E.M.).
2. Aktiv reproduktiv dövrdə olan β -talassemialı qızlar və qadınlarda reproduktiv orqanlarının exoqrafik xüsusiyyətləri// Azərbaycan təbabətinin müasir nailiyyətləri, 2016, №1, c.236-241 (həmmüə. Abbasova F.Y., Vəliyeva G.M., Əliyeva E.M., Əliyeva N.Ş.).
3. Состояние генеративной функции у женщин с β -талассемией // Матеріали Міжнародної науково-практичної конференції «Пріоритети сучасної медицини: теорія і практика», Одеса, Україна, 5-6 лютого 2016 року, с.43-47 (соавт. Аббасова Ф.Ю., Алиева Э.М., Ажмед-заде В.А., Сафарова С.С., Алиева Н.Ш.).
4. Влияние различных форм β -талассемии на физическое развитие девушек и женщин. // Здоровье женщины, Научно-практический журнал 2016, №1 (107), с.142-145 (г.Киев,Украина) (соавт. Аббасова Ф.Ю., Алиева Э.М., Алиева Н.Ш.).

5. Особенности физического развития девушек и женщин с β -талассемией в активном репродуктивном периоде// Медицинские новости, Минск, 2016, №3, с.76-78. (соавт. Аббасова Ф.Ю., Алиева Э.М.).
6. Reproduktiv dövrdə olan β -talassemiyalı qızlar və qadınların laborator və biokimyəvi göstəricilərinin xüsusiyyətləri // (həmmüə. Əliyeva E.M., Rəhimov Ə.A., Abbasova F.Y.)
7. Aktiv reproduktiv dövrdə olan β -talassemiyalı qızlar və qadınların bud-çanaq nahiyəsinin sümük toxumasının mineral sıxlığının xüsusiyyətləri // Sağlamlıq 2016 (həmmüə. Rəhimov Ə.A., Əliyeva E.M., Abbasova F.Y., Əliyeva N.Ş.)

**ОСОБЕННОСТИ РЕПРОДУКТИВНОЙ ФУНКЦИИ
У ЖЕНЩИН С β -ТАЛАССЕМИЕЙ**

РЕЗЮМЕ

Целью настоящего исследования явилось изучение репродуктивной и генеративной функции женщин с β -талассемией находящихся в репродуктивном периоде.

Исходя из цели исследования было обследовано 83 женщины с различной степенью тяжести β -талассемией (проспективное исследование).

В ретроспективное исследование включало изучение особенностей течения беременности и родов, состояние матери и новорожденных у 29 рожениц с β -талассемией.

На основании клинических, биохимических, функциональных, гормональных, рентгенологических методов исследований было установлено, что у женщин с большой и промежуточной формами β -талассемией отмечается задержка физического развития.

При малой форме β -талассемии физическое развитие женщин соответствует параметрам практически здоровых женщин.

Частота первичной аменореи у женщин с β -талассемией составила 16,9%, вторичной 27,7%, олигоменореи 50,7%, меноррагии 15,9%, олигодисменореи 65,2%, частота пороков развития матки и придатков у данного контингента женщин составила 36,2%, двурогой матки 6%, седловидной матки 13,13%, дисгенезию 16,9%, частота бесплодия у женщин с β -талассемией составила 17,4%.

У женщин с β -талассемией в активном репродуктивном периоде отмечается снижение фолликулостимулирующего и лютеинизирующего гормонов и эстрадиола, что отражает наличие гипогонадотропного гипогонадизма. У женщин с большой формой β -талассемией отмечается снижение эхографических показателей матки и яичников.

По данным рентгенологической денситометрии у 51,6% женщин с β -талассемией отмечается остеопороз, у 42,5% остеопения, что увеличивает риск переломов у данного контингента женщин.

THE FEATURES OF REPRODUCTIVE FUNCTION IN WOMEN WITH β -THALASSEMIA

SUMMARY

The purpose of this investigation was to study the reproductive function of women with β -thalassemia in the reproductive period. Based on the purpose of the investigation 83 women with various degrees of severity of women β -thalassemia were examined (prospective investigation)

In a retrospective investigation included the study of the features in the period of pregnancy and mother and newborns in 29 women with β -thalassemia.

On the basis of clinical, biochemical, functional, hormonal, radiologic investigation it was observed that in women with large and intermediate forms of β -thalassemia was noted a physical development.

With a small form of β -thalassemia, the physical development of women corresponds to the parameters of practically healthy women. The incidence of primary amenorrhea in women with β -thalassemia was 16,9%, secondary 27,7%, oligomenorrhea 50,7%, the incidence of malformations of the women uterus and appendages in the given contingent were 36,2%, two-horny uterus 6%, saddle uterus 13,13%, oogenesis 16,9%, infertility frequency in women with β -thalassemia was 17,4%. In women with β -thalassemia in the active reproductive period is noted a decrease in follicle-stimulating and luteinizing hormones and estradiol, which reflects the presence of hypogonadotropic hypogonadism. In women with a large form of β -thalassemia is noted a decrease in echographic parameters of the uterus and ovaries.

According to the x-ray densitometry in 51,6% women with β -thalassemia produces osteoporosis, in 42,5% osteopenia, which increases the risk of fractures in women of the given contingent.