

«Астана Медицина Университеті» КеАҚ  
«Балалар аурулары» кафедрасы

СӨЖ

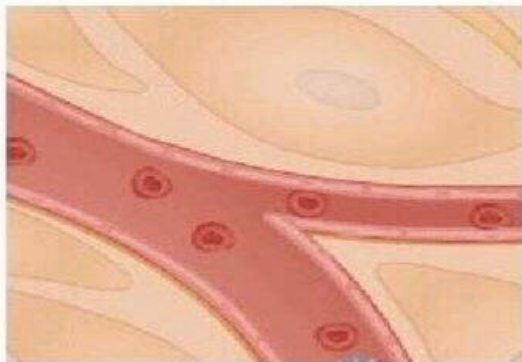
# Жоспар:

□ 1

## Геморрагиялық васкулит (Шенлейн -Генох ауруы )

Ұсақ қан тамырлары қабырғаларының, теріде симметриялы қанқұйылулармен көрінетін, буын, бүйрек, асқазан -ішек жолдарының зақымдануымен және тромбтың пайда болуымен сипатталатын генерализденген иммунокомплекті ауру.

норма



васкулит



**□ Геморрагиялық васкулит** кез келген жаста басталуы мүмкін. 3 жасқа дейінгі балаларда сирек, ал 4-12 жас аралығындағы балаларда жиі кездеседі.

## *эпидемиология*

- ❖ *Геморрагиялық васкулит кез келген жаста басталуы мүмкін;*
- ❖ *Балаларда әсіресе мектеп жасындағы балаларда кездеседі;*
- ❖ *Ұл бала мен қыздар ара қатынасы 2 : 1;*
- ❖ *Оңтүстік Америкада негроидты адамдарда сирек кездеседі*

# Себептері

-әлі күнге дейін анықсыз. Факторлары: - 66-80% жоғарғы тыныс алу жолдарының инфекциялары - әр түрлі жұқпалар (күл, баспа, жедел рес,

❖ Факторлары:

- ❖ - 66-80% жоғарғы тыныс алу жолдарының инфекциялары
- ❖ - әр түрлі жұқпалар (күл, баспа, жедел респираторлы жұқпалар)
- ❖ - дәрі-дәрмектер (егулер, антибиотиктер, витаминдер)
- ❖ - тамақ (айқын аллергиялар – балық, жұмыртқа, құлпынай, консерванттары бар «Марс», «Сникерс», т.б.)
- ❖ - кейбір адамдарда созылмалы инфекция ошақтары пайда болады. өте жиі аллергиялық аурулар бойынша тұқым қуалаушылық анықталады.

## *П а т о г е н е з і*

Барлық жағдайларда 1-3 жұмаға созылатын жасырын, симптомсыз өтетін кезең айқындалады. Осы кезең антиденелер пайда болу уақытына сәйкес келеді. Антиген-антидене реакциясына байланысты қантамыр қабырғасында қабыну процесстер пайда болады, жасушалары өз құрлысын өзгертіп, антигендік қасиетке ие болады. Сондықтан аутоиммундық құбылыстар пайда болады; бір жағынан, қан тамырлардың өткізгіштігі жоғарлайды, екінші жағынан, қан тамырлардың зақымданған эндотелийі тамыр ішінде кішкентай қанқатпаларын туғызып капиллярларды бекітіп тастайды да, ұсақ қан тамырлардың үзілуіне, некрозына, микроайналым арнасының бұзылуына соқтырады.

# *Классификация*

## ❖ Формасына байланысты:

- Терілік, терілік-буындық
- Абдоминальды, терілік абдоминальды
- Бүйректік( нефротикалық синдром)
- Аралас

## ❖ Ауырлық дәрежесіне байланысты:

- Жеңіл
- Орташа
- Ауыр

## ❖ Ағымы бойынша:

- Жедел
- Қайталамалы
- Найзағай тәрізді



## *Клиникалық белгісі.*

### ❖ Терілік геморрагиялық синдром:

Кесел жедел түрде дене қызуының көтерілуімен, жалпы әлсіздікпен басталады. Клиникалық белгілерінің ең бастысы геморрагиялық синдром болып табылады. Геморрагиялық васкулиттің терілік түрі өте жиі кездеседі және диаметрі 2-3 мм-ден 4 см-ге дейін жететін жекеленген нүктелі, майда теңбіл папулезді бөртпенің пайда болуымен сипатталады. Ары қарай бөртпе элементтері геморрагиялық түрге өтеді және қызыл қоңыр түсті болады. Терінің геморрагиялық көпіршік түрдегі жара және некроздың пайда болуымен сипатталатын зақымдануы мүмкін. Бөртпелер симметриялы және тізенің, қолдың жазылғыш бетінде, санның ішкі бетінде, бөкседе, ірі буындар айналасында пайда болады.



❖ Алғашқы 1-2 күннің аяғында бөртпе элементтері бозарады және қанталаудың кері дамуының барлық сатыларынан өтеді, бөртпелер басылып, орнында дақ қалады, оның ұзақ уақытқа дейін сақталуы мүмкін. Тері зақымдануының бірден бір ерекшелігі бөртпенің толқын тәрізді шығып отыруы тән, яғни бұрынғы элементтер қатарында жаңалары пайда болады.

❖ Буындық синдром 5 жастан асқан балаларда жиі кездеседі. Патологиялық процеске ірі буындар – тізе, тілерсек, табан, шынтақ, кәржілік, білезік ұшырайды. Буындар ісінеді, қызарады, қимылы шектеледі. Пайда болған өзгерістер тез арада із қалдырмайды.



❖ Абдоминалды синдромда - іштің кенеттен нақты орны жоқ ұстама тәрізді ауруы байқалады. Ауыр жағдайларда құсады, қан араласқан болуы мүмкін, үлкен дәреті шырыш араласқан немесе қап-қара, қанды болады. Ішек инвагинациясы, перфорация, перитонитпен асқынуы мүмкін.

❖ Геморрагиялық васкулиттің ауырлық дәрежесін және оның ақырын болжайтын бірден-бір негізгі белгілерінің бірі патологиялық процеске бүйректің ұшырауы болып табылады.

Бүйрек синдромының жетілу дәрежесі әр түрлі, зәрде

белоктың және эритроциттің пайда болуымен сипатталады.



## *Диагностика критеріі*

- ❖ Басталу шағы: 20-дан жас шақта басталуы;
- ❖ Қолға сезілетін пурпура: Тромбоцитопенияға қатысы жоқ, томпақтау, қолмен сезілетін геморрагиялық бөртпелер;
- ❖ Гематурия: Урологтиялық ауруларға қатысы жоқ макро немесе микрогематурия (зәрмен бірге қанды бөліністер);
- ❖ Полиартралгия: Ең кемінде екі шеттік буындардың, қабынудың объективті белгілерінсіз ауырсынуы;
- ❖ Іштің ауруы: Іштің тұтас ауыруы, тамақ ішкеннен кейін күшейетін және іштің қанмен өтуі;
- ❖ Биопсия: гранулоциттер зақымдалуы, гистологиялық өзгерістер, артериолар мен венулаларда гоанулиоциттердің инфильтрациясы болуы.

## *Диагностикасы, ажырату диагнозы*

- ❖ Геморрагиялық васкулит ол ұсақ қантамырларды (капиллярларды, венулаларды, артериолаларды) зақымдайтын IgA иммундыкомплекттік васкулит.
- ❖ Диагностикасы оның классикалық көріністеріне негізделеді:
  - симметриялы орналасатын сипағанда қолға білінетін пурпура;
  - буындық синдром (полиартралгия, өтпелі полиартрит),
  - абдоминальдік синдром ( іштің ауыруы, қанмен құсу, іштің қанмен өтуі),
- ❖ Лабораториялық мәліметтер (микрогематурия, протеинурия, ЭТЖ жоғарылауы, қанда IgA және ФВ Аг жоғары деңгейі, қанның тамыріші шашыранқы ұю синдромның белгілері болуы)
- ❖ Гем васкулитті анықтау үшін ең маңыздысы тері биопсиясын жасау. Биоптатты жана пайда болған геморрагиялық дақтардан алады.

❖ Ажыратпалы диагноз:

Геморрагиялық синдром инфекциялық аурулар кезінде тромбоцитопениялық канкетумен жүреді. Фультминтантты пурпураға петехиальды бөртпенің және симметриялы экхимоздың болмауы тән. Телеангиэктаз кезінде геморрагия басққан уақытта бозарады. Ол бетте, ерінде, тіс жиегі, мұрынның шырышты қабығында, конъюктиванда, тырнақ астына, алақан және табанға локализацияланады.

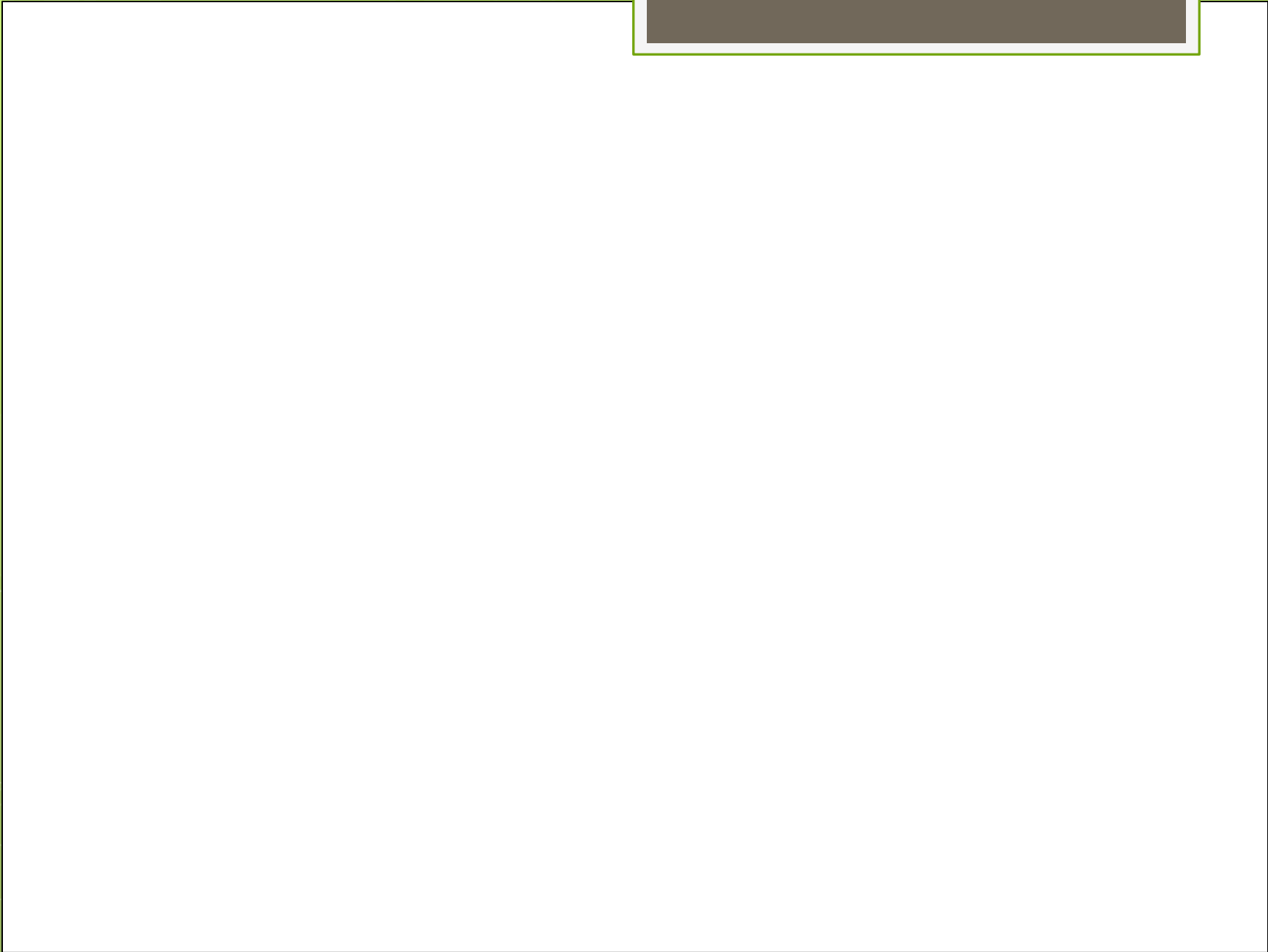


- ❖ Емі - диета( аллергенді тамақтарды шектеу) - қатаң төсек тәртібін сақтау - медикаментозды терапия
- ❖ Емі
  - диета( аллергенді тамақтарды шектеу)
  - қатаң төсек тәртібін сақтау
  - медикаментозды терапия
- ❖ дезагреганттар — курантил 2—4 мг/килограмм , трентал в/в.
- ❖ гепарин 200—700 единиц кг массы күніне теріасты немесе в/в 4 рет күніне
- ❖ фибринолиз активаторлары — никотин қышқылы, теоникол, компламин 0,3-0,6 г
- ❖ Ауыр дамуында плазмаферез немесе глюкокортикостероидтармен терапия.
- ❖ Ауыр дәрежесінде және глюкокортикостероидтармен емдеу нәтиже бермегенде Цитостатиктер қолданылады: Азатиоприн 2 мг/кг/сут, Циклофосфан.

❖ Геморрагиялық васкулиттің емделу ұзақтығы оның клиникалық формасы мен ауырлық дәрежесіне байланысты:

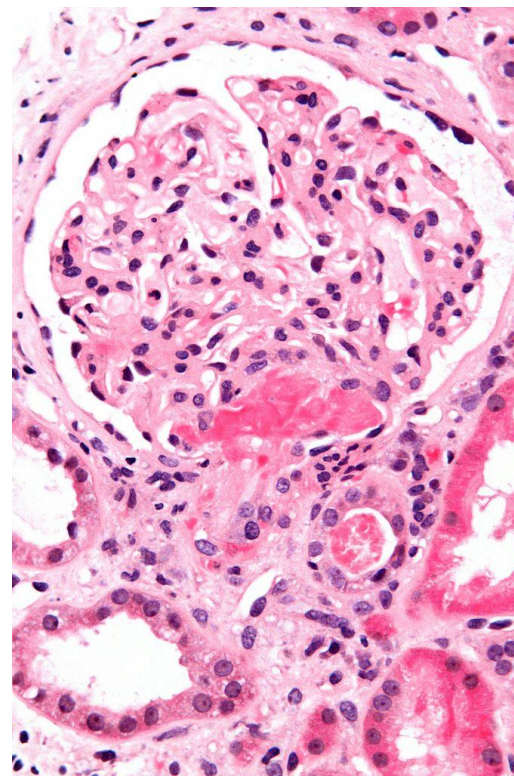
- ❖ 2-3 ай жеңіл түрінде;
- ❖ 4-6 ай орташа дәрежесінде;
- ❖ 12 ай ауыр дәрежеде;
- ❖ Ал созылмалы түрлерінде қайталамалы курс түрінде 3-6 ай.



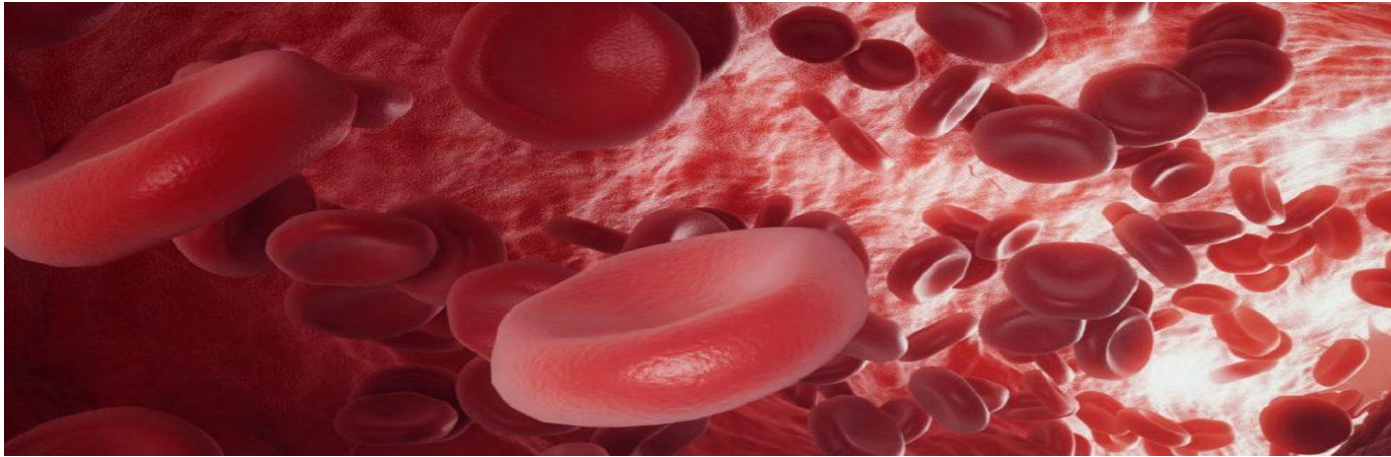


Гемостаздың әртүрлі бұзылыстары салдарынан болатын қанаққыштықтың және қан құйылу Геморрагиялық аурулар тобына біріктіріледі. Гемостаздық аурулар негізі 3- топқа бөлінеді.

- ❖ 1.Вазопатиялар-гемостаздың тромбоциттарлық звеносының бұзылысымен көрінетін аурулар.
- ❖ 2.Тромбоцитопениялар және тромбоцитопатиялар-гемостаздың тромбоциттарлық бұзылыстарымен көрінетін аурулар
- ❖ 3.Коагулопатиялар-қан ұю процессінің бұзылысымен көрінетін аурулар, олардың 98%-ін қан ұюдың VIII және IX факторлардың-гемофнемесея А және В құрайды.



***Тромбоцитопения –қандағы тромбоциттер (қан пластинкалары) мөлшерінің азаюы.***



- **Тромбоцитопения** – алғашқы (өздігінше ауру) және екінші (түрлі аурулардың салдары) түрлі болады.
- • Алғашқы тромбоцитопения идиопаттық тромбоцитопениялық қанталау бөріткен (пайда болу себебі белгісіз, бөріткенмен сипатталады), бұл кезде организмде өзінің тромбоциттеріне қарсы антиденелер (қорғаныс денелері) өндіріледі. Организмнің мұндай серпінінің себебі белгісіз.

## Екінші тромбоцитопенияға апараты:

Ауыр теміртапшылықты [анемия](#)

Инфекциялар

Үлкен қан кетуі

Стероидтық емес қабынуға қарсы, қанды сұйылтатын, несеп айдайтын препараттар және кейбір [антибиотиктер](#)

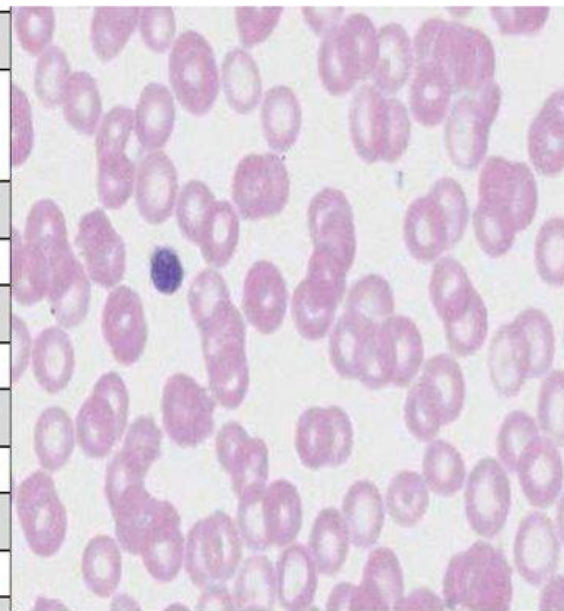
Сүйек кемігінің зақымдануы (жарақат, ісік)

Интоксикациялар (бензол, толуол).

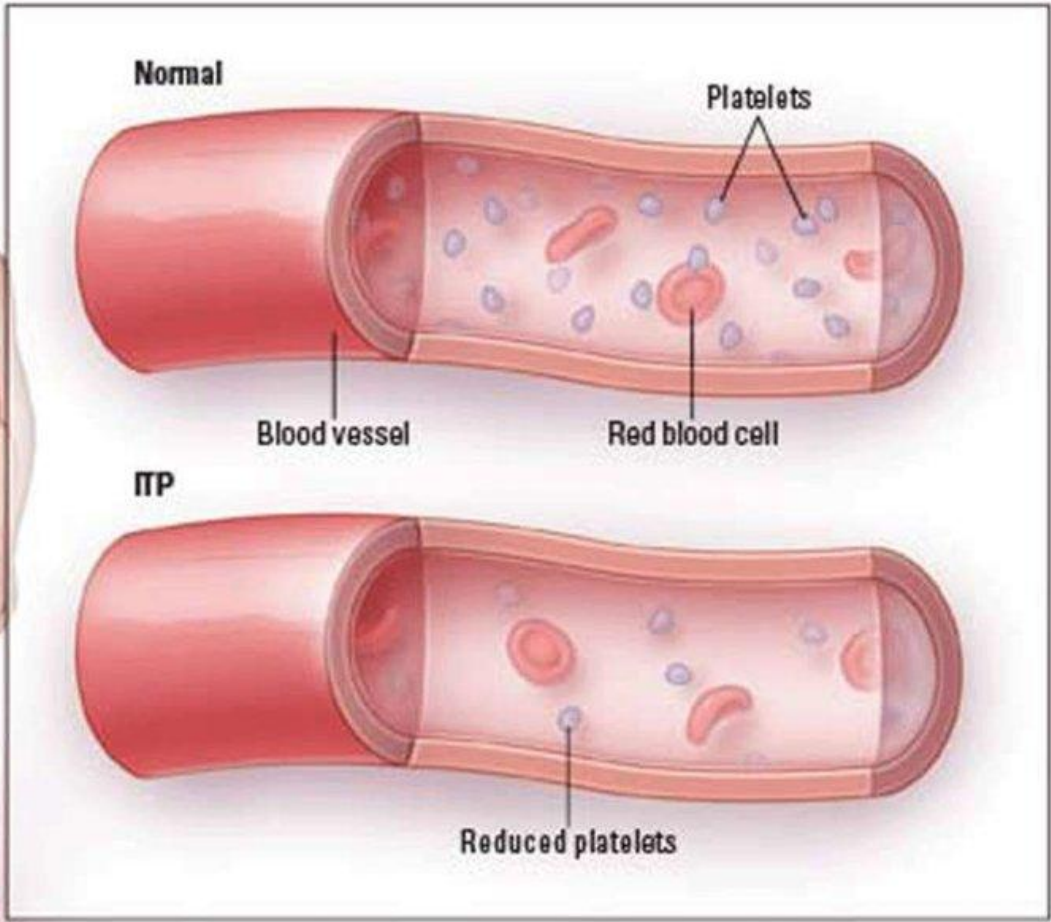
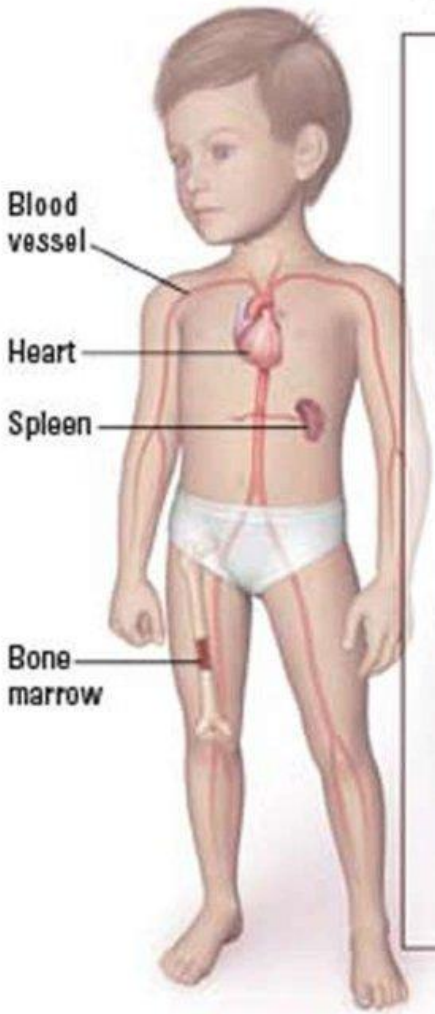
Сәулелену

Тиреотоксикоз

организмде фолий қышқылының немесе В дәруменінің тапшылығы.



# Idiopathic Thrombocytopenic Purpura (ITP)



## *Иммундық тромбоцитопения*

**Иммундық тромбоцитопения** – тромбоцитопениямен көрінетін (100 000/мкл төмен) бірақ мегакариоциттердің сүйектің қызыл кемігінде өзгеруінсіз және антиденелердің қан табақшасында бар болуымен сипатталатын аутоиммундық ауру. Антиденелердің мембранды гликопротеин жүйесіне әсер ететін IIb/IIIa және GPIb/IX, фагоциттерлеуші моноклеарлар тромбоциттердің ыдырауына алып келетін және геморрагиялық синдроммен көрінетін ауру.

- Балалар арасындағы жиі кездесетін геморрагиялық ауру, кез келген жастағы балалар, соның ішінде нәресте балалар да ауырады.
- Антиденелер жабысқан тромбоциттер секвестрациясы көкбауырда жүреді.



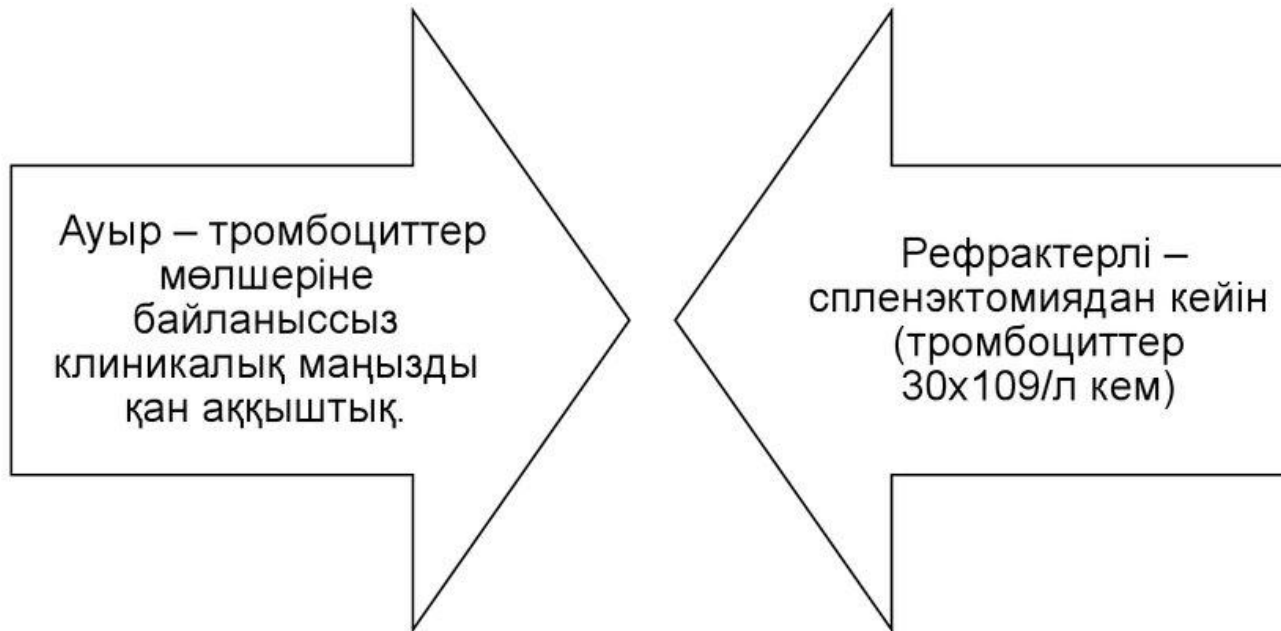
## American Society of Hematology, 2013 Классификациясы:

- **Ағымы бойынша:**
  1. **Бірінші анықталған** – 3 айға дейін
  2. **Персистерлеуші, ұзақ ағымды** 3-12 ай
  3. **Созылмалы ИТП** – 12 айдан астам.

Іштен болатын трансиммундық тромбоцитопения нәрестелердің (30-50%) анасы идиоатиялық тромбоцитопатиялық пурпурамен (ИТП) ауырғанда кездеседі. Бұлардың жарғылсында геморрагиялық көрініс болады. Ауру негізі — анасының тромбоциттерге қарсы денелері мен тромбоциттеріне сенсублизацияланған лимфоциттерінің жатыр арқылы нәрестеге өтуі. Алғашқы күндері-ак петехийлер, денеде экхимоздар мен қанталау орындары, кейде шырыш қабаттар, мұрын қанауы. мелена байқалады. Көбінесе қанаққыштық сипаты анамнез, клинико-лабораториялық белгілер және анасында тромбоциттерге қарсы аутоденелер мен екеуінде де өз тромбоциттеріне сенсублизацияланған лимфоциттердің болуы көмектеседі. Айығу 5-12 аптаға созылады. I-Идиопиялық тромбоцитопениялық пурпураға (ИТП) ауысуы аурудың 1-3%-да байқалады



# Геморраргиялық синдромның ауырлығы бойынша:



## Standardization of ITP, Sept 2006 жіктемесі

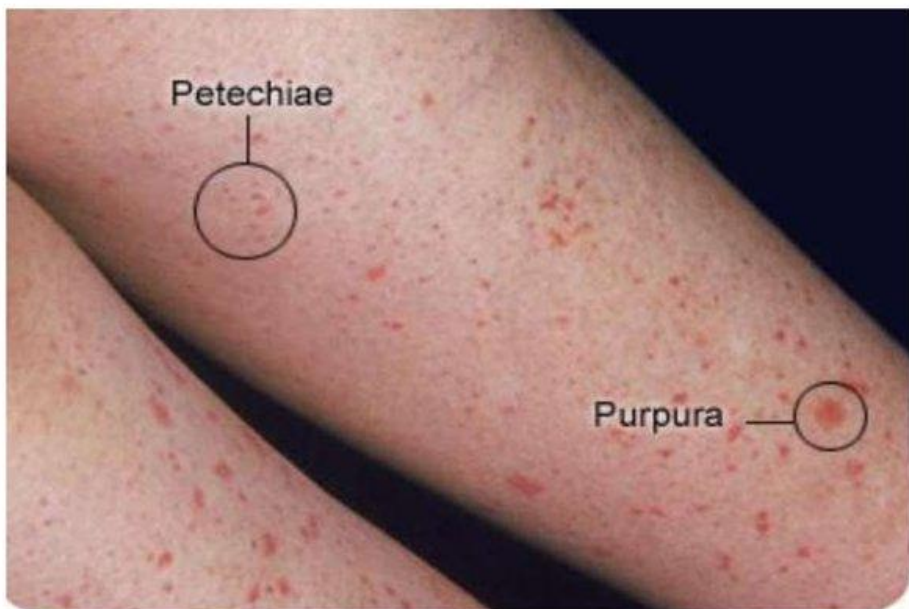
Дәрежесі бойынша	Қан кету Тері және шырышты қабаттар	Басқа да қан кетулер	Тромбоциттер саны	Көмек көрсету
Минимальді / Өмір сүру қалыпты	Петихиялар және экхимоздар аздаған	Қызыл иектің және мұрыннан қан кету, өздігінен кететін қан кету	$\geq 10-150$	Қарау
Орташа / Өмір сүру орташа	Көптеген Петихиялар және экхимоздар	Мұрыннан қан кету жиі және ұзақ, 15 мин жоғары тоқтамайтын. Трансбуккальді, жұтқыншақтан, қызыл иектен, АІЖ қан кетулері. Гематурия, мелена.	$\geq 10-20$	Стационарлық тұрғыда көмек
Ауыр / Өмір сүру қауіпті	Жайылған көптеген гематомалар.	Трансбуккальді, жұтқыншақтан, қызыл иектен тоқтамай қан кету. Миға, өкпеге қан кетуге күдік	$\geq 10-20$	Шұғыл көмек.

## *Клиникалық айқындалуы:*

- 1. Тері астына қан құйылу, денесінде, аяқ-қолдарында көгерген жерлердің пайда болуы. Көгерген жерлердің көлемі және түсі әртүрлі.
- 2. Шырышты қабықтардан қан кету, көбіне мұрыннан.
- 3. Көкбауырдың ісініп,
  - үлкеюі.
  - Қанның жалпы анализінде-
  - тромбоциттердің
  - азаюы-
  - тромбоцитопения.







Петехии - точечные  
кровоизлияния на  
слизистой оболочке  
неба.



## Амбулаторлы жағдайда жүргізілетін диагностика



## Стационарда жүргізілетін диагностика



- **Диагнозын қою және екшеу-іріктеу диагнозы.**
- ИТП диагнозын петехиялы-дақты қансырағыштыққа, тромбоцитопенияға, сүйек миында мегакариоциттердің көбеюіне және тромбоциттердің бөліну белгілерінің жоқтығына қарап қояды. Аутоиммундық тромбоцитопенияның диагнозын қою үшін антитромбоцитарлық антиденені табу өте маңызды. Ол үшін Диксон тәсілі – тромбоциттердің үстіндегі антиденелер санын анықтау (қалыпты жағдайда  $14 \times 10^{15}$  г/тромбоцит, ИТП-да –  $20-250 \times 10^{15}$  г/тромбоцит) – қолданылады.
- ИТП-ны тромбоздық тромбоцитопениялық пурпурадан, ЖҚЖ, созылмалы гепатитте және басқа ауруларда кездесетін тромбоцитопениялардан, тұқым қуалайтын тромбоцитопениялардан ажырата білу керек.





- *Тромбоздық тромбоцитопениялық пурпурада* алдымен қан тамыры зақымданады. Аурудың себебі белгісіз. Аурудың патогенезінде қан тамыры эпителийінің простаглицлинді өндіруінің бұзылуы белгілі рөл атқарады. Қан тамырының зақымдануы тромбоциттер агрегациясын, тромбоцитопенияны және эритроциттердің осы ауруға тән фрагментациясы болатын анемияның (микроангиопатиялық гемолитикалық анемия) дамуын тудырады. Аурудың клиникасында бұл белгілерден басқа қызба, нерв жүйесі мен бүйректердің зақымдану белгілері байқалады. Тромбоцитопения, анемияға (ретикулоцитоз, пойкилоцитоз) қоса лейкоцитоз болады. Қан кету уақыты ұзарған, қан ұйығының ретракциясы бұзылған, қан сарысуындағы билирубин деңгейі орташа дәрежелі көтерілген, Кумбс реакциясы теріс мәнді.
- ЖҚЖ-де, созылмалы гепатитте, апластикалық анемияда, гемобластоздарда болатын тромбоцитопенияларға негізгі аурудың белгілері қоса кездеседі және бұл белгілер басым болып келеді.
- *Тұқым қуалайтын тромбоцитопенияда* ауру ерте балалық шақтан басталған болады, науқас адамның тума-туыстарында геморрагиялық синдром белгілері болады, ауру адамның өзінде басқа да іштен туа болатын аурулардың белгілері болуы мүмкін.

# Амбулаторлы жағдайда емдеу

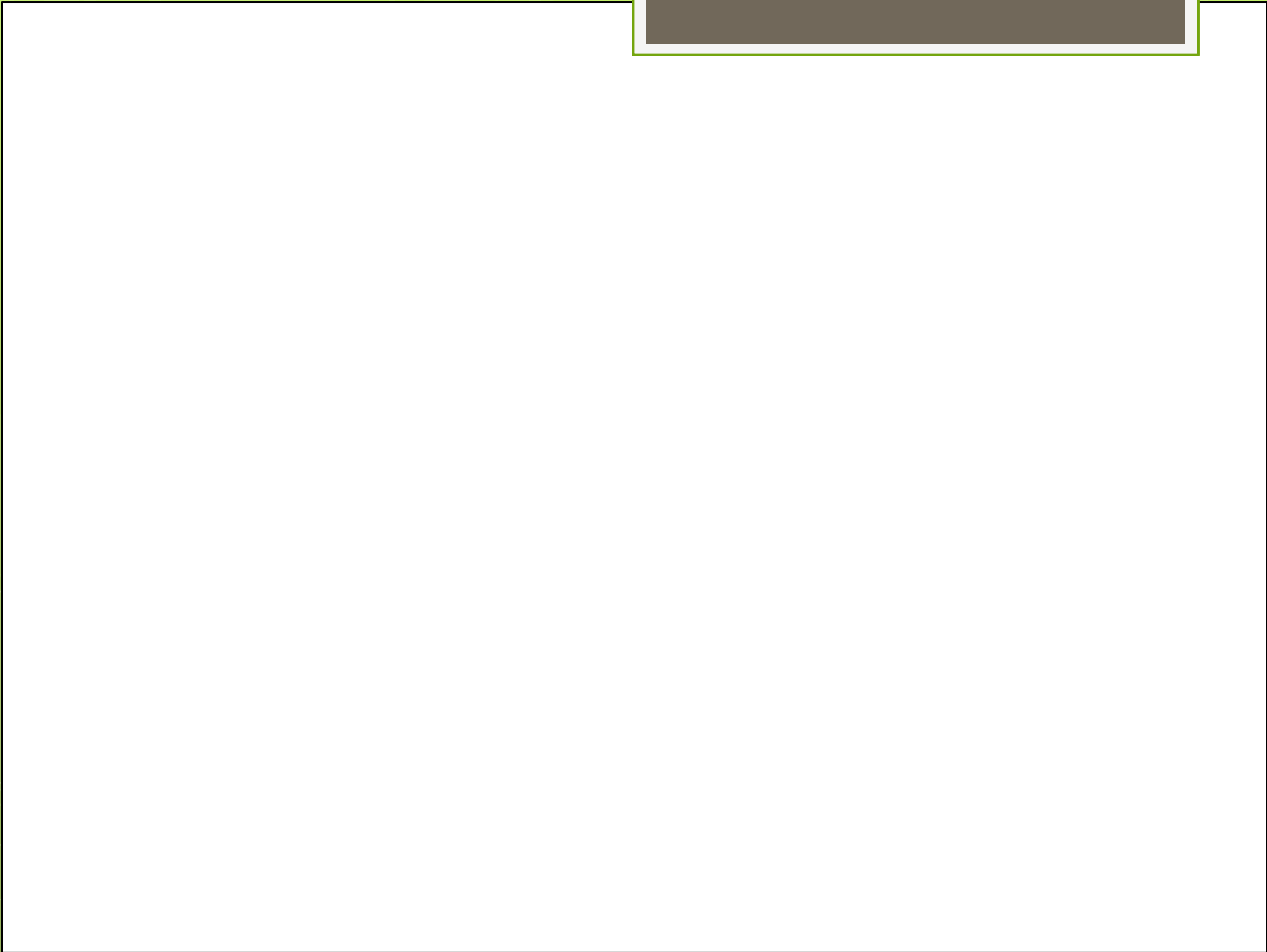


## Медикаментозды ем

- Емдеу тактикасы: иммундық тромбоцитопения кезінде емдеу тактикасы гормоналды препараттардың (преднизолоннан) басталады.
- Тромбоциттер саны артуы байқалады (әдетте 7-10 күн) тіпті препаратты тоқтатқаннан кейінде сақталады. Егер ремиссия болмаса иммунотерапия - вена ішінен иммуноглобулин тағайындалады .
- 6 ай ішінде егер дәрі-дәрмектік терапия көмектеспесе спленэктомия ұсынылады.

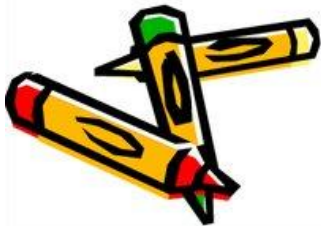
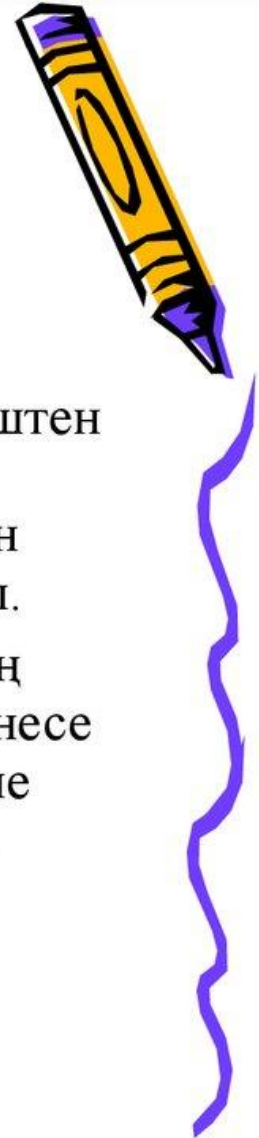
**Диспансерлік бақылау.** Жедел ағымды ИТП-да 5 жыл бойы жүргізіледі, созылмалы түрінде — баланы үлкендер емханасына аударғанша. Егу сенсбилизацияны азайту жолымен аурудың жедел ағымды кезеңіне жыл толғаннан кейін жасалады. Ауруға 3-5 жыл бойына климат ауыстыру тиімсіз. Диета қалыпты. Ауруханадан шығарған соң қан сынағы мен тромбоциттер санын анықтау алғашқы 3 айда 2 апта сайын 1 рет, ал қалған 9 айда әр ай сайын, кейін 2 айда 1 рет жүргізіледі; осы тексеріс әрбір инфекциядан соң да жасалуы тиіс: 3-6 ай бойына қан тоқтату әсері бар фитожинақтарын беру пайдалы (2 апталық курспен, ауыстыру ретімен). Осы емді 2 айлық курспен жылына 2-3 рет қайталауға болады.

Препараты	Доза	Длительность терапии
Преднизолон	0.25 мг/кг	21 күн
	2 мг/кг	14 күн біртіндеп отмена жасау
	60мг/м <sup>2</sup>	21 күн
	4мг/кг	7 күн біртіндеп отмена жасау
	4мг/кг	4 күн
Метилпреднизолон	30 немесе 50мг/кг	7 күн
	20-30мг/кг	2 – 7 күн
	30мг/кг	3 күн
ВВИГ	0.8-1 г/кг	1-2 күн
	0.25 г/кг	Бір рет
	0.4 г/кг	5 күн
Anti-D	25мкг/кг	2 күн
	50-60мкг/кг	Бір рет
	75мкг/кг	Бір рет
Дексаметазон	20 - 40 мг/кг/день	4 күн бойы (ай сайын 6 цикл)



## АНЫҚТАМАСЫ:

- **Гемофилия** (haima — қан, philia— бейімділік) — рецессивті, X-хромосомамен қиылыса берілетін іштен біткен ауру; кеселдің айқын сипатына ҮШ-не IX-плазмалық коагуляциялық факторлардың кемуінен қанаққыштық жатады. Көбіне ер балалар ауырады.
- Буындарға қан құйылу — гемартроз — аурудың ең көрнекті сипаты, ол мүгедектікке жетелейді. Көбінесе ірі буындар жарақаттанады: тізе, тірсек, білек және т.б. Бұл құбылыста 3 кезең байқалады: гемартроз, артрит, анкилоз.



- Гемартроз көбіне болмашы зақымнан соң басталады: күшті ауырсыну, буынның ісінуі және көлемі ұлғайып, флексия түрінде қалуы. Асқынбаған кезде буынның калпына келуі 1-3 аптаға созылады. Әдетте, гемартроз қайталағанда осы буын (дар) қайта қатысады: бұл орайда ревматоидтық артритке ұқсас аутоиммундық әсер байқалып, сүйекте де өзгерістердің болуы мүмкін.



# Гемофилия кезіндегі гемартроз



Гемартроз при гемофилии



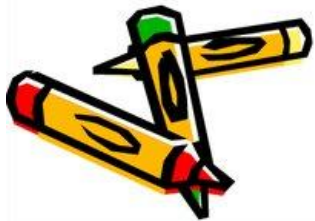


- Гемофилия кеселінде қан ағысы зақымнан кейін іле-шала емес (тіс жұлған соң), 1-4 сағат өткен соң басталады; қан жуық арада тоқтамайды, шамалы емге бой бермейді. Мысалы, саусақтан жалпы қан сынағын алудағы зақым, тері, инемен етке дәрі жіберудің өзі сағат, тәулік бойы тоқтамайтын айқын қан ағысына жалғасуы мүмкін.
- Гемофилияға мұрын, ауыз, сиректеу ішек-қарын шырыш қабаттарынан, бүйректен болатын ұзақ қан ағысы тән. Осы сияқты мойын төңірегіндегі зақым, ми мен оның қабығына құйылған қанның орталық нерв жүйесіне (ОНЖ) келтіретін әсері кейде өлімге әкелуі мүмкін.
- Диагноз қоюда шежіре тарқату (шеше жағындағы ер адамдардағы қанаққыштық), анамнез жинау, Ли-Уайт бойынша қан ұю уақытының қалыптан тыс (8 минуттен ұзақ) ұзаруы, қан ұюдың 1-мерзіміндегі өзгерістері (протромбиннің керек мөлшерінің азаюы — қалыпта 80-100%), YIII не IX-фактор деңгейінің өте төмен көрсеткіштері көмектеседі.



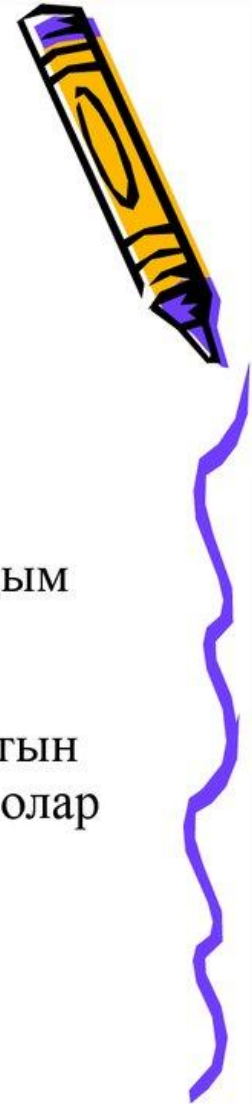
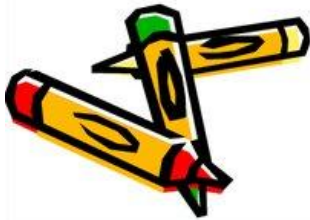
## Жіктелісі:

- Гемофилия қан ұюына қатысатын плазмалық факторлар жетіспеушілігіне байланысты болатын, тұқым қуалайтын коагулопатиялар қатарына жатады. Гемофилия термині негізінде қан ұйытатын екі ақаудың болуына байланысты: VIII фактор дефициті (гемофилия А) және IX фактор дефициті (гемофилия В). Гемофилиямен аурушандық әр елде әр түрлі 100000 ер адамға шаққанда 6,6-дан 18 жағдайға дейін кездеседі, осының 87-94% гемофилияның А-түрі.



## Жіктелісі:

- Гемофилия А – VIII фактордың жетіспеушілігіне немесе прокоагулярлы бөлімнің молекулярлы аномалиясына (антигемофильді глобулиннің) байланысты, X-хромосома мен рецессивті байланысып берілетін, кең тараған тұқым қуалайтын коагулопатия. Гемофилия А этиологиясы және патогенезі. X-хромосомада орналасқан гемофилия гені, гемофилиямен ауыратын науқастан оның барлық қыз балаларына беріледі, олар өз кезегінде бұл генді өз ұрпақтарына береді.



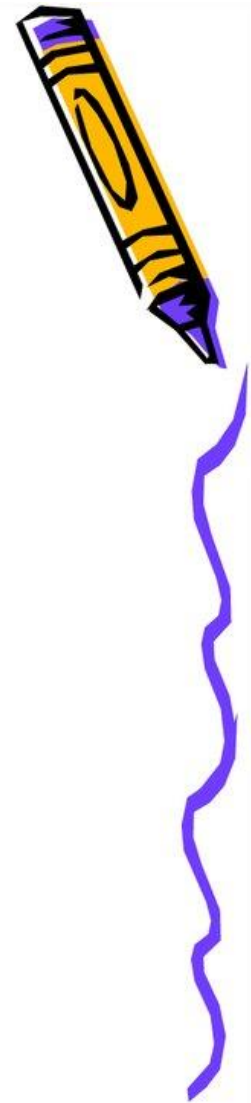
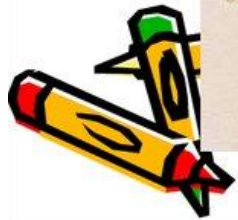
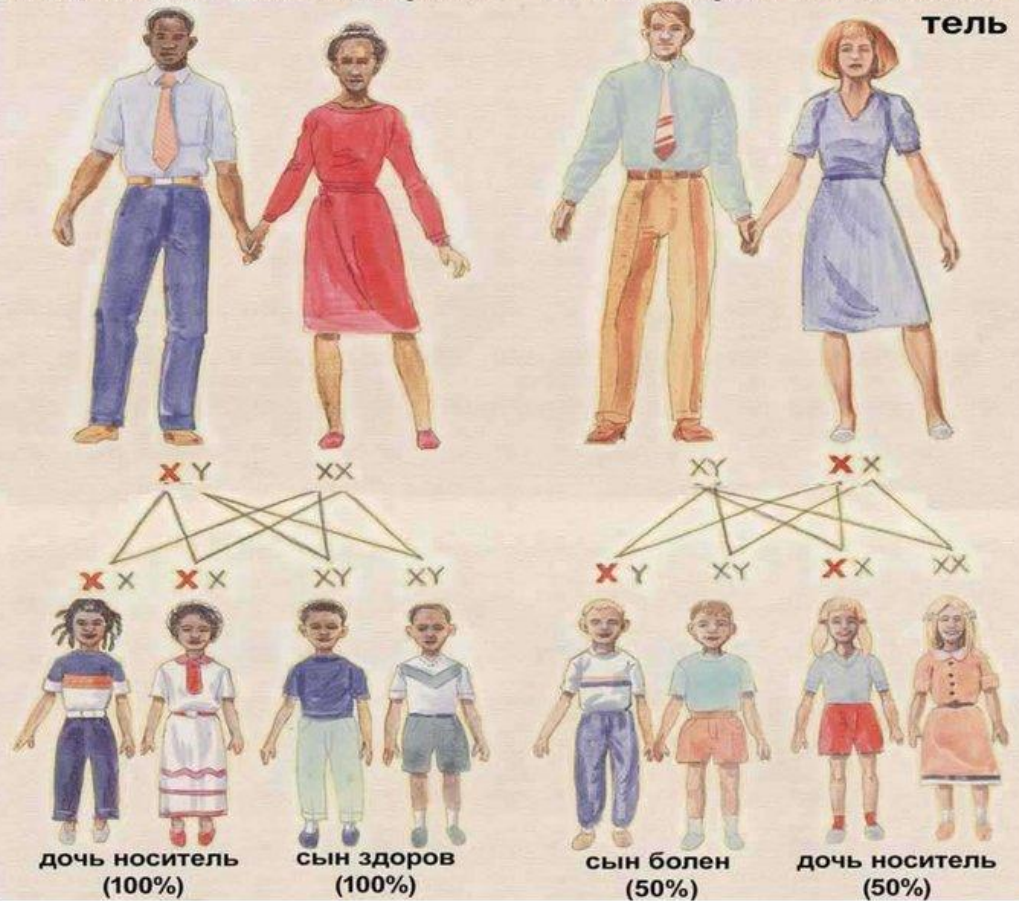
- Науқастың барлық ұлдары науқастанбайды, өйткені сау анасынан бір X-хромасама алады. Ауру тасмалдаушы болып табылатын әйел адамдар гемофилиямен ауырмайды өйткені екінші X-хромасомасы сау болғандықтан, бірақта VIII-фактордың белсенділігі екі есе төмендеген. Бұл әйел адамдардың ұлдарының жартысы ауру болып тууы мүмкін, қыздарының жартысы тасмалдаушы болып тууы мүмкін.



# Схема наследования гемофилии

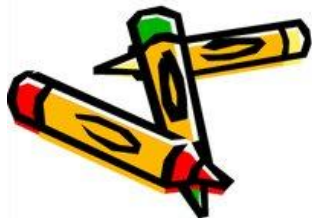
отец болен мать здорова

отец здоров мать носитель

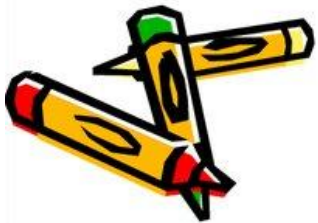


## Клиникасы:

- Гемофилия А клиникалық көрінісі Гемофилия кезіндегі геморрагиялық синдром, кішкене жарақатқа байланысты, қан құйылумен ерекшеленеді. Ересек науқастарда қан құйылу аяқ-қолдың ірі буындарына, сирекгірек ұсақ буындарға, омыртқа аралықтарға болады. Жедел гемартроздар қайталанатын да созылмалы деструктивті геморрагиялық остеоартроздар қалыптасады.



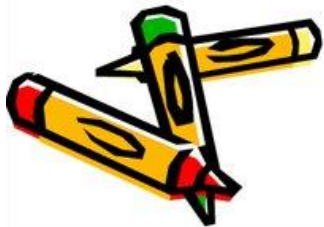
- Көбінесе көлемді тері астылық, бұлшық ет ішілік, субфасциялды, құрсак ішілік қан құйылулар кездеседі, гематома ағзаларды қоректендіретін тамырларды басып тастауына байланысты тіндердің некрозын шақырады. іріңдеп кетсе ауыр сепсис шақыруы мүмкін.





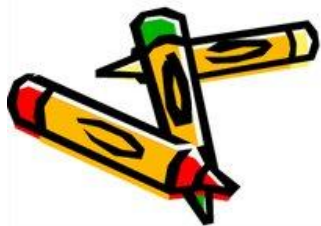


- Гематома иек астында, мойында, тамақ пен жұтқыншақта орналасса жоғарғы тыныс жолдарын тарылтып асфиксия шақыруы мүмкін. Гемофилия кезіндегі кез келген хирургиялық, стоматологиялық т.б араласулар, антигемофильді препараттарды енгізуді талап етеді.

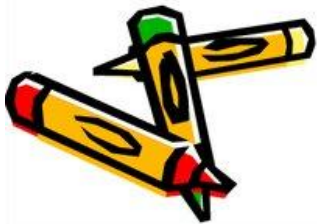
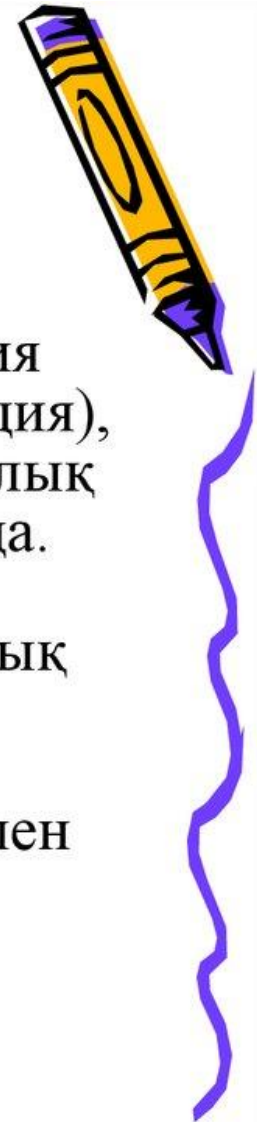


## Жіктелісі:

- Гемофилия В ( Кристмас ауруы ) – 1Х фактордың белсенділігінің(тромбопластиннің плазмалық компонентінің ) жетіспеушілігінен туындаған , тұқым қуалайтын гемморагиялық диатез. X-хромосомамен рессесивті беріледі, 1Х фактордың құрылымдық гені VIII-фактордың генімен еш қатысы жоқ , өйткені ол хромосоманың басқа бөлігінде орналасқан. 1Х фактордың гені, VIII-фактордың геніне қарағанда 7-10 есе сирек мутацияланады, сондықтан ол барлық гемофилияның 8-15 % жағдайларында ғана кездеседі. Гемофилия В мен ауыратын науқастардың көбінде 1Х фактордың антигендері анықталмайды.



- Гемофилия С (Розенталь ауруы). Гемофилия Х1 фактордың (аутосомды рецесивті мутация), тапшылығынан дамидын тұқым қуалаушылық коагулопатия, негізінен еврей-ашкеназдарда. Қазіргі уақытта гемофилия С жіктелуден алынып тасталған, өйткені онын клиникалық көріністері А мен В дан біршама ерекшеленеді. 4-хромасомада орналасқан, сондықтан еркектер мен әйелдер бұл дертпен бірдей ауырады.

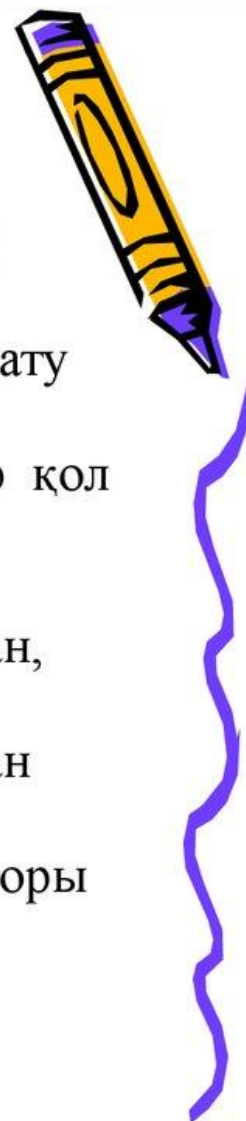
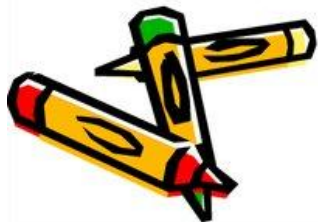


- Гемофилия С жіктелуі: Латентті -қан өзінен өзі кетпейді, жарақаттан, операциядан ғана кетеді. Кіші -қан тіс жұлу сияқты кішігірім операциялар кезінде кетеді. Айқын - спонтанды қан кетумен сипатталады (мұрынның қанауы, тері қанталаулары) және жарақаттардан, хирургиялық операцияларда қан мол кетеді, әйелдерде меноррагия түрінде байқалуы мүмкін.



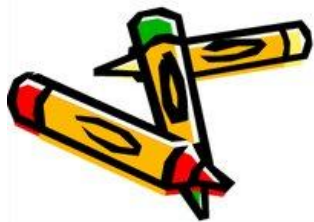
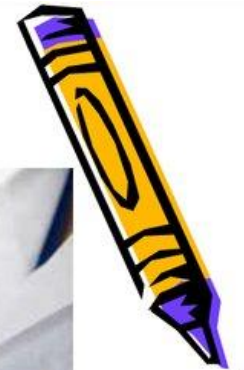
# Ажырату диагностикасы:

- Ажырату диагнозы: Гемофилия А мен В-ны ажырату үшін тромбопластин генерациясын қолданады, аутокоагулограммалық коррекциялық сынамалар қолданады: Гемофилия А кезінде науқастың қан сарысуына, алдын ала барий сульфаты сіңірілген донор қанының сарысуын (IX- факторы жойылған, VIII-фактор сақталған) қосқанда қан ұюының бұзылысы жойылады. ұю бұзылысы, қалыпты қан сарысуын қосқанда жойылмайды, 1-2 күн бойы сақталады (VIII- фактор мен қоса, IX – факторы бар).



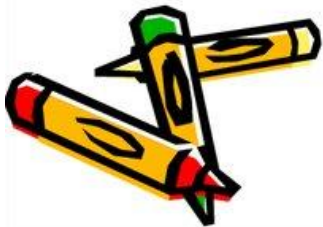
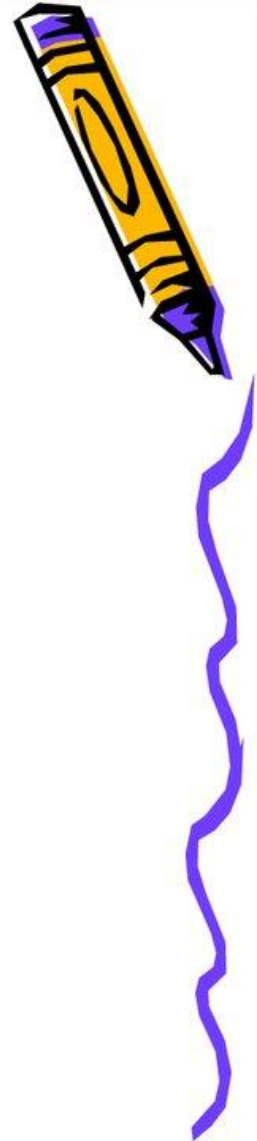
# Диагностикасы:

- Анамнез;
- Қарау;
- Гемостазиограммадағы гипокоагуляциямен протромбин уақытың күрт өзгерісі;
- Қанның ұю жылдамдығына тесттер: Ли-Уайт бойынша 10/мин-тан ұзақ;
- АПТУ-активирленген парциальды тромбопластиндік уақыт(45-тен жоғары);



## Емі:

- Профилактикалық шаралар;
- "Сұранысқа байланысты" ем
- Асқынуларын емдеу
- Реабилитация



# Профилактикалық шаралар:

- Гемофилия профилактикасы: бала кезінен жарақаттан сақтану, мамандықты дұрыс тандау, 10 күнде 1 рет VIII- фактор канцентраттарын көктамырға енгізу.

