

“Астана медицина университеті” АҚ

Апластикалық анемия патогенезі

Орындаған: Еламан Т.С. 419ЖМ

Қабылдаған: Бесжанова К.Т.

# Апластикалық анемия патогенезі



- 
- Апластикалық анемияның патогенезі толық зерттелмеген. Қазіргі таңда кейбір зерттеушілердің ойынша аурудың дамуына бірнеше патофизиологиялық компоненттер әсер етеді:



- 
- 1. Сүйек миының бағаналық жасушаларының ішкі ақаулары;
  - 2. Гемопоздік тіннің иммундық реакциясы;
  - 3. Микроқоршам қызметінің ақаулары;
  - 4. Тұқым қуалайтын геннің ақаулары.



- Осы аталған төрт фактордың ішінде қанның бағаналық жасушаларының ішкі ақаулары жетекші қызмет атқарады. Апластикалық анемияны пароксизмалды түнгі гемоглобинурия, миелодисплазиялық синдром және жедел лимфобласты емес лейкоз деген сүйек миының клонды дерттерімен байланыстары, бұл болжамды дәлелдейтін сияқты. Дж. Марштың мәліметтері бойынша пароксизмалды түнгі гемоглобинуриямен зардап шегетіндердің 25 %-да апластикалық анемия дамыса, апластикалық анемиямен ауыратындарда, дерттің соңғы сатыларында пароксизмалды түнгі гемоглобинурия 5-10 % жағдайда пайда болады екен. Сонымен қатар, 4 % науқастарда апластикалық анемия кезіндегі гемопоэз клонды түрде зақымдануын дәлелдейтін, жүре пайда болған цитогенетикалық ақаулар табылады. Апластикалық анемиямен 2 жылдан ұзақ зардап шеккен және антилимфоцитарлы глобулин қабылдаған науқастардың 10 %-да жедел лимфобласты емес лейкоз дамиды. Дерт 8 жылдан ұзаққа созылған науқастардың 57 %-да апластикалық анемияға пароксизмалды түнгі гемоглобинурия, миелодисплазиялық синдром және жедел лимфобласты емес лейкоз қосылады. Сонымен бірге, глюкокортикоидтар, антилимфоцитарлы глобулин немесе андрогендерді қабылдаған науқастарда сүйек миының клонды дерттерінің даму қаупі жоғары болады екен.

□ Апластикалық анемияның патогенезіндегі иммундық реакцияның қызметі туралы мәселені қарастырғанда, апластикалық анемияны классикалық аутоиммундық дерт ретінде санауға болмайды. Себебі иммундық тромбоцитопения, иммундық гемолиздік анемия кезіндегі иммундық реакцияда өзінің антигендері гемопоэз жасушаларына немесе цитоплазма мембранасына жабысқан экзогенді антигендерге қарсы бағытталады. Осы айтылған жағдайларда иммундық агрессия иммуносупрессивті емнің көмегімен тоқтатылса, гаптенді агранулоцитоз кезінде экзогенді антигенді жойғаннан кейін ол өзінен-өзі шешіледі. Ал апластикалық анемияда генетикалық ақпараттың мутациясы нәтижесінде иммундық жүйенің реакциясында антиденелер (антигендер) бағаналық жасушаның цитоплазма мембранасына қарсы бағытталады.



□ Иммундық жүйенің осы реакциясы табиғаты бойынша ісікке қарсы иммунитет реакциясына ұқсайды. Бірақ бұл иммундық реакция бір жағынан толық емес, себебі ол ақау жасушаны толық жоя алмайды, ал екінші жағынан артық, яғни ол тек ақауға ұшыраған бағаналық жасушаны ғана емес, сонымен бірге қанның қалыпты жасушаларын да тежейді. Осы жағдайда иммуносупрессивті агенттерді қолданғанда, ол мутацияға ұшыраған бағаналық жасушалармен бірге гемопоэздің қалыпты жасушаларына да әсер етеді. Соңғы айтылған жағдайда сүйек миының клонды дерттері дамиды. Гемопоэздік қоршамның атқаратын қызметі апластикалық анемияның патогенезінде ешқандай күмән тудырмаса да, строма жасушаларының біріншілік бұзылыстары гемопоэздің тежелуін шақырудың ықтималдығы өте аз. Егер, ол керісінше болған жағдайда, науқасқа сәйкес донордан сүйек миын салғанда, ол күрделі мәселелермен кездесер еді. Өсу факторларын жеткіліксіз өндіруіне байланысты микроқоршамның гемопоэз тұрақтығын сақтай алмауы туралы теория патогенездің негізі бола алмайды, себебі өсу факторларын қолданып, рекомбинантты ем жүргізілуіне қарамастан дерт жылдам емделмейді.



- Жоғарыда айтылғандарға қарамастан тәжирибеде *in vitro* апластикалық анемиямен ауыратын науқастардың сүйек миында строма қабатасты түзілуінің бұзылғаны табылып отыр.
- Апластикалық анемияның дамуына гендік ақаудың әсер етуі туралы болжамды осы науқастарда HLA-DR2 антигендердің жоғары жиілікпен кездесуі және ол аурулардың ата-аналарында одан да жиі табылуы дәлелдейді. Ауыр апластикалық анемиямен ауыратын балалар арасында HLA-DRw3 антиген жоғары жиілікпен анықталған. Демек, бүгінгі күнде апластикалық анемияның патогенезінде белгісіз агенттер әсерінен пайда болған қанның бағаналық жасушалар ақауларының қызметі туралы болжам жетекші орында. Бұл ақау негізінен жасушаның мутациясы немесе соған ұқсас сипатта болады. 1994 жылы К. Ниссен ақаулы жасушаның тағдырында ісікке қарсы иммунитеттің қызметі туралы концепцияны ұсынды. Онда 3 жағдай қарастырылған. Егер иммундық жүйенің нормоэргиялық реакциясы болса, онда ақаулы жасуша жойылады. Егер ісікке қарсы қорғаныс әлсіреген болса, онда ақаулы жасушадан неопластикалық клон пайда болады да, сүйек миының ісіктік ауруы көрінеді. Егер иммундық реакция гиперэргиялық болса, онда ақаулы бағаналық жасушаның дамуы қанның қалыпты бағаналық жасушаларымен бірге тежеліп, апластикалық анемия дамиды.