

С.Ж.Асфендияров атындағы
Қазақ ұлттық медицина
университеті



Казахский Национальный
медицинский университет имени С.
Д.Асфендиярова

Тақырып: Апластикалық анемия

Алматы 2016

Жоспар:

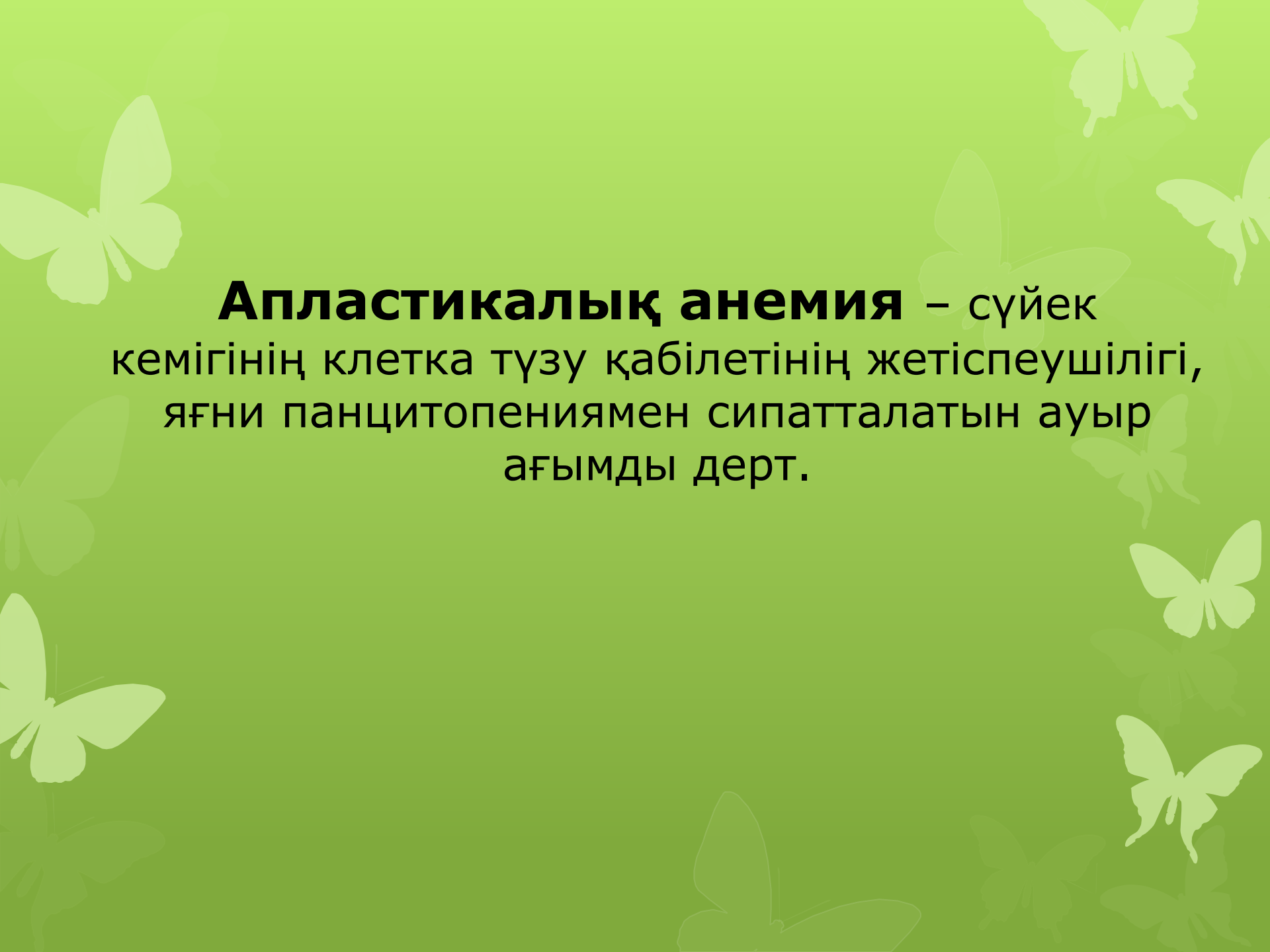
Кіріспе:

1. Апластикалық анемия

Негізгі бөлім:

1. Аурудың этиологиясы және патогенезі
2. Клиникалық көрінісі және жіктелуі
3. Диагностдық критерийлері
4. Асқынулары және емі

Қорытынды:



Апластикалық анемия – сүйек кемігінің клетка түзу қабілетінің жетіспеушілігі, яғни панцитопениямен сипатталатын ауыр ағымды дерт.

Этиологиясы:

I. Физикалық факторлар:

- иондаушы радиация мен рентген сәулелері.

II. Химиялық қосылыстар:

- бензол және оның туындылары;
- мышьяқтың бейорганикалық қосылыстары;
- ауыр металдар (сынап, висмут және т.б.);
- хлорорганикалық қосылыстар;

III. Дәрі-дәрмектер

IV. Инфекциялық агенттер:

- инфекциялық моноклеоз;
- гепатит (G);
- грипп;
- Эпштейн-Барр;
- адам иммунтапшылығы;
- цитомегаловирустар;
- ұшық (герпес);

V. Эндогенді себептер:

- уремия, гипотериоз және т.б. пайда болатын токсиндердің әсері,
- қан жасауға теріс әсер ететін айырша, қалқанша және аналық бездер қызметтерінің бұзылыстары

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. Гемопозддік 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.

Жіктелуі:

АА-лардың ауырлық дәрежесін 3 формасын ажыратады:

Аса ауыр формасы: науқас қанында ауыр панцитопения, гранулоциттер саны күрт төмендеген (бірен-саран ғана қалуы), ретикулоциттер мүлдем болмауы мүмкін.

Сүйек кемігінде миелокариоциттер саны 15×10^9 /л-ден төмен, пролиферативті миелопозз элементтері жоқ, миелоидтық емес клеткалар 80%-дан аса, плазматикалық клеткалар саны едәуір көп.

Ауыр формасы: шеткі қан көрсеткіштері гемопозддің терең тежелуін көрсетеді: гранулоциттер $0,5 \times 10^9/\text{л}$ -ден, ретикулоциттер 1%-ден, миелокариоциттер $40 \times 10^9/\text{л}$ -ден аз; миелоидты емес клеткалар 50%-дан аса.

Ауыр емес форма: қан түзу функциясының тежелісі көп емес. Гранулоциттер $> 0,5 \times 10^9/\text{л}$, ретикулоциттер $< 1\%$. Сүйек кемігінде аз клеткалы ошақтар мен қатар дұрыстары да кездеседі, миелоидты емес клеткалар $< 50\%$, эритроидты-қалыпта не көп.

Клиникалық көрінісі:

Көбінесе 4-12 жас арасында ұлдарда кездеседі. Аплазиялық анемияны ЭРЛИХ ашты және ол жедел, созылыңқы, созылмалы ағымда өтеді.

Жедел ағымды түрі кенет, жоғары қызынумен басталады, баланың тәбеті нашарлап, анорексияға дейін барады, бұған қусу, іштің түйілуі қосылып, денеде, шырыш қабаттарда геморрагиялар пайда болады. Көп ұзамай некротикалық құбылыстар қосылады. Токсикоз көріністері айқындалады. Әдетте, көк бауыр үлкеймейді, жүрек шекарасы кеңейіп, тахикардия, жүрек ұшында систолалық шу күшейеді, қан қысымы қалыпта.

Созылыңқы түрі баяулай басталады. Алғашында енжарлық, бас ауруы, тері мен шырыш қабаттардың құқылдануы, беттің ісінуі байқалады. Қызу фебрилді болып, кейде 38-39 градусқа дейін көтеріледі. Геморрагийлер аздау, аурудың соңына қарай көрінеді. Мұрын қанайды, құсық пен үлкен дәретке қан араласады. Ағзалардағы өзгерістер шамалы. Бауыр үлкейіп, анемия күшейгенде жүрек-қан айналасында өзгерістер туады.

Созылмалы түрі бірте-бірте басталады. Енжарлық, тез шаршау, тәбет төмендеуі, тері құқыл тартып, алебастрға ұқсайды. Теріде (көбінесе қолтық пен шапта) қара-қошқыл, көлемі әр түрлі дақтар пайда болады.

Диагностдық критерийлері:

- лейкоцитопения, абсолютті гранулоцитопения, салыстырмалы лимфоцитоз;
- тромбоцитопения. Апластикалық анемияның ауыр түрінде өте айқын төмендеуі;
- ретикулоциттері күрт төмен, немесе жоқ болуы;
- миелограммада эритро-, лейко- және тромбоцитопоз жасушаларының күрт, айқын тапшылығы, олардың жетілу үрдісінің тежелуі;
- эритрокариоцитте жасуша ішілік және жасуша сырты темір мөлшерінің артуы;
- қан сарысуында темір деңгейі жоғарылауы;
- спленомегалияның болмауы

Асқынулары:

Асқынулары көбіне аурудың жедел ағымды түрлерінде байқалып, геморрагиялық көріністер мен емге байланысты болады. Кейде өмірлік маңызды ағзаларға қан құйылады (ми, бүйрекүсті бездері), тоқтамай аққан қан анемия тудырады. Түрлі жарақаттар, тері мен шырыш қабаттарда геморрагиялар, ішкі ағзааларда гемосидероз пайда болып, сепсис қаупі төнеді.

Емі:

Патогенезі әлі толық зерттеліп болмауына байланысты апластикалық анемияның емі симптоматикалық. Қазір апластикалық анемия кезінде бағаналық жасушалар қызметінің бұзылуы туралы гипотезаға байланысты негізгі патогенездік таңдаулы емі сүйек кемігін қондыру деп есептеледі. Сонымен қатар апластикалық анемияның емінде гемотрансфузия, гормонды дәрілер, спленэктомия қолданылды. Гормонды дәрілерден глюкокортикостероидтар, әсіресе преднизолон жиі қолданылады. Оны басқа тамыр қабырғасына қолайлы әсер ететін дәрілермен (дицинон, андроксон және т.б.) бірге береді.

Қорытынды:

Бұл аурудың барлық түрлерінде болжам нашар; жазалап кетуі жиі емес, онда да жүре пайда болған, созылмалы түрлерінде. Ауру бала көбіне бірінші жылы қайтыс болады. Кейбірінің спотанды жазылуы да мүмкін.

Алдын алу үшін баланың денсаулығын әр жақты, ойластырылған түрде күту.

Ауруханадан ремиссиямен шыққан баланы ай сайын гематолог қарауы тиіс. 2 апта сайын қан анализдерін тексеріп отыруы керек. Ауру балдар әр токсанда 1 рет, онан кейін 3 жыл бойы жылына 2 рет қаралады.

**Назарларыңызға
көп-көп рахмет!**