# ҚАН ЖҮЙЕСІНІҢ ПАТОФИЗИОЛОГИЯСЫ

Дәріс жоспары:

1. Жедел қансырау
2. Қан көлемінің өзгерістері
3. Эритроцитоздар
4. Анемия, түсінік, жіктелуі
5. Жедел постгеморрагиялық анемия
6. Созылмалы постгеморрагиялық анемия

7. Тұқым қуалайтын гемолиздік анемиялар
8. Жүре пайда болған гемолиздік анемиялар
9. Дизэритропоэздік анемиялар
10. Темір тапшылықты анемия
11. В12 тапшылықты анемия
12. Аплазиялық анемия

Ересектерде қан көлемі дене салмағының 6-8% құрайды (5 л).

Қан тамырлары бойымен ағатын қан – 3,5 – 4 л.

Қанның қорға (ішек-қарын жолының ағзалары, өкпе, бауыр, талақ, тері асты шелмайы) жиналатын мөлшері – 1,5 – 2 л.

Қан түйіршіктері – жалпы қан көлемінің плазма көлеміне қатынасы - 45÷55

# ҚАНСЫРАУ

Қанаудан болатын айналымдағы қан көлемінің азаюына және қанның тасымалдық қызметінің төмендеуіне байланысты гипоксияға бейімделу серпілістерімен сиппаталатын күрделі дерттік үрдіс

# Қансыраудың ауырлығына және аяқталуына әсерлейтің жағдайлар

1. Жоғалтқан қан көлемі
- Қан көлемінің 10%-на дейін жоғалту - гемодинамиканың өзгерістеріне әкелмейді
- Қан көлемінің 35 - 40% және одан көп жоғалту – ауыр қансырау
- Қанның жалпы көлемінің 50%-ын және одан көп жоғалту өлімге әкеледі
2. Қансыраудың жылдамдығы
3. Қансырау алдындағы организмнің, бастапқы жағдайы
4. Организмнің реактивтілігі (жынысы, жас мөлшері)

# Қансыраудың патогенезі

Қансырау → айналымдағы қан көлемінің ↓ → гиповолемия → веналық қанның жүрекке келуінің ↓ → жүректің систолалық көлемінің ↓ → артериялық қысымының ↓ → микроциркуляцияның бұзылуы → гипоксия, ацидоз → организм жасушалары мен тіндерінің энергия және жөнделу үрдістерімен қамтамасыз етілуінің бұзылуы → организмнің тіршілік іс-әрекетінің бұзылуы

# Икемделу (компенсациялық) жолдары

**Қауырт:**

1. Шеткі қан тамырларының рефлекстік жиырылуы
2. Жүрек жиырылуының жиілеуі және күшеюі
3. Қан айналымның орталықтануы, қанның қордан шығуы
4. Қан тамырларында тіндік сұйықтың түсуі және бүйрек өзекшелерінде судың кері сорылуының күшеюі (альдостерон ↑, АДГ ↑)
5. Тыныстың жиілеуі және тереңдеуі
6. Қан ұюының ↑
7. $HbO_2$ ажырауының күшеюі

# Икемделу (компенсациялық) жолдары

**Ұзақ мерзімдік:**

1. **Гемопоэздің белсенділенуі (гипоксия→ эритропоэтин түзілуінің ↑ → эритропоэтинге сезімтал жасушалар → эритропоэздің артуы)**
2. **Қансыраудан 8-10 тәуліктен соң қанның нәруыздық құрамының қалпына келуі (нәруыздың тіннен шығуы, бауырда нәруыз түзілуінің жоғарылауы)**

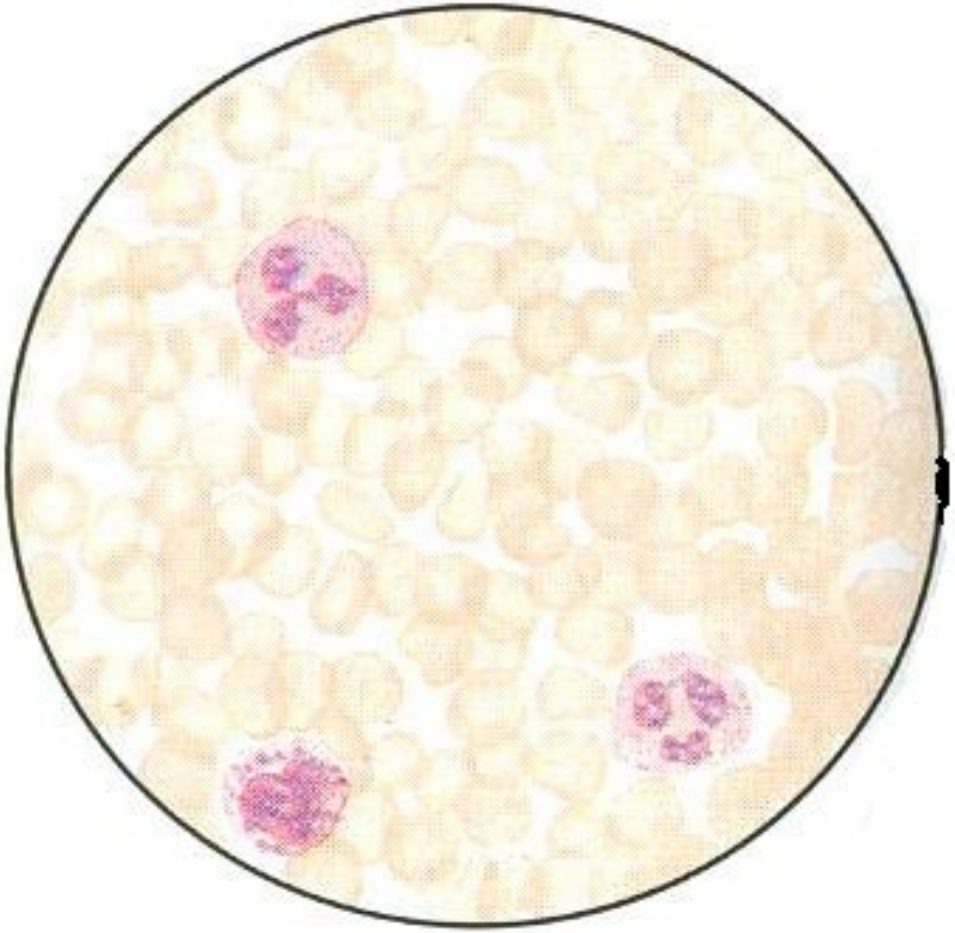
# Қан көлемі мен гематокрит өзгерістерінің біртектес түрлері

| | гиповолемия | нормоволемия | гиперволемия |
|---|---|---|---|
| Олигоцитемия<br>Ht↓ | | | |
| Нормоцитемия (қарапайым)<br>Ht 36 – 48% | | | |
| Полицитемия<br>Ht↑ | | | |

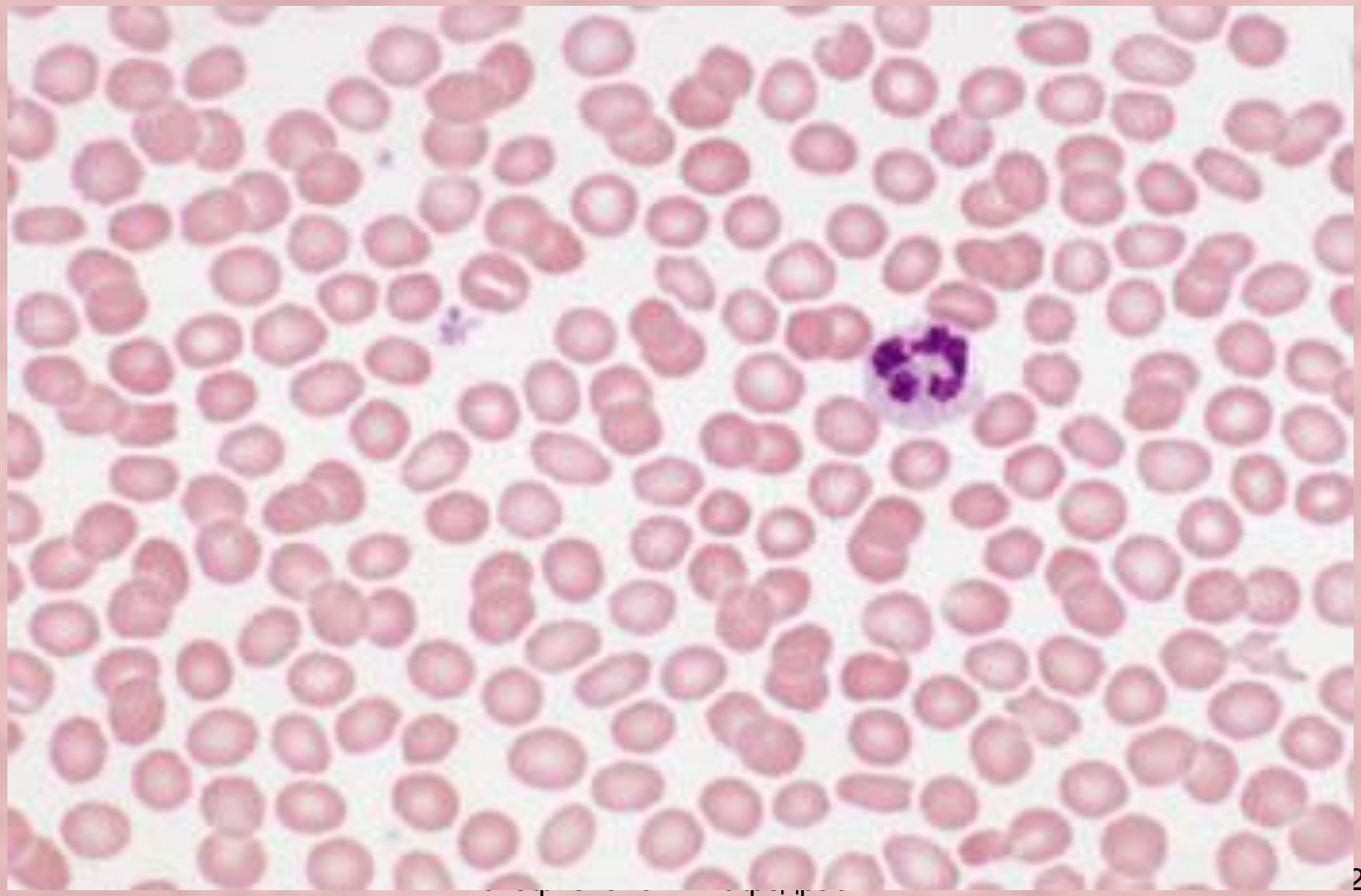
## ЭРИТРОЦИТОЗ – ҚАНДА ЭРИТРОЦИТТЕРДІҢ САНЫҢ КӨБЕЮІ

| Салыстырмалы | Абсолютты (нағыз) |
|---|---|
| Белгілі қан көлемінде саны көбеймей эритроциттердің жоғарылау<br><br>Себептері:<br>✔Организмнің сусыздануы<br>✔Эритроциттердің қордан босап шығуы | Эритропоэз күшеюінен салдарынан қандағы эритроциттердің саның көбеюі<br><br>Себептері:<br>✔Эритропоэтин өндірілуінің ↑ (гипоксия, бүйректер ишемия мен өспелер кезінде);<br>✔Вакез ауруы – эритремия (шынайы полицитемия) |

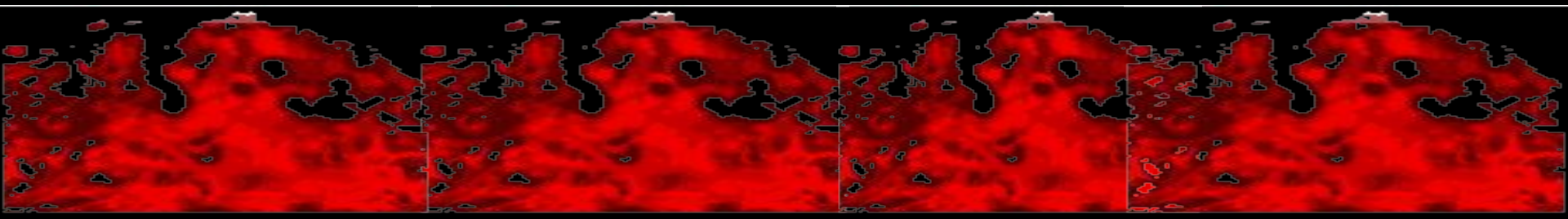
# Нағыз полицитемия кезіндегі шеткері қанның көрінісі



# Дені сау адамның қаны



# Анемия



**Анемия** – қанның белгілі көлемінде гемоглобиннің және эритроциттердің, жиі олардың сапалық өзгерістерімен қабаттасатын, мөлшерін азаюы

# Анемияны жіктеу негіздері

Этиологиясы бойынша

- Тұқым қуатын
- Жүре пайда болатын

# ПАТОГЕНЕЗІ БОЙЫНША

Қансыраудан – постгеморрагиялық

Эритроциттердің гемолизінің күшеюінен – гемолиздік

Қан түзілуінің бұзылуынан - дизэритропоэздік

# Түстік көрсеткіші бойынша

- Гипохромдық 0,85 төмен
- Нормохромдық 0,85 – 1,05
- Гиперхромдық 1,05 жоғары

# ЭРИТРОЦИТТЕРДІҢ ОРТАША ДИАМЕТРІ БОЙЫНША

- МИКРОЦИТТІК 7,2 мкм кішкене
- НОРМОЦИТТІК 7,2 - 8,0 мкм
- МАКРОЦИТТІК 8,1 – 9,5 мкм
- МЕГАЛОЦИТТІК 9,5 мкм ↑

# Сүйек кемігі қызметінің қалпына келу қабілетіне қарай

Регенерациялық

Ретикулоциттер 0,2 - 1% немесе одан көп)

Гипорегенерациялық

Ретикулоциттер 0,2 % аз

Гипоплазиялық немесе аплазиялық

Ретикулоциттер жоқ 0 %

# Өтуі бойынша

# Қауырт, жедел

# Созылмалы

# Эритроциттердің регенеративті түрлері

РЕТИКУЛОЦИТТЕР

ПОЛИХРОМАТОФИЛДЕР

НОРМОБЛАСТТАР

# ДЕРТТІК РЕГЕНЕРАЦИЯНЫҢ ЖАСУШАЛАРЫ

МЕГАЛОЦИТТЕР

МЕГАЛОБЛАСТТАР

ЖОЛЛИ денешігі бар эритроциттер

КАБО сақинасы бар эритроциттер

# ЭРИТРОЦИТТЕРДІҢ ДЕГЕНЕРАТВТІ ТҮРЛЕРІ

АНИЗОЦИТОЗ

ПОЙКИЛОЦИТОЗ

АНИЗОХРОМИЯ

БАЗОФИЛДІ НҮКТЕЛІНГЕН ЭР.

ЦИТОПЛАЗМАСЫ КӨПІРШІКТЕНГЕН

ГЕЙНЦ денешігі бар эритроциттер

# Эритроциттердің сапалық өзгерістері

1 – эритроцит

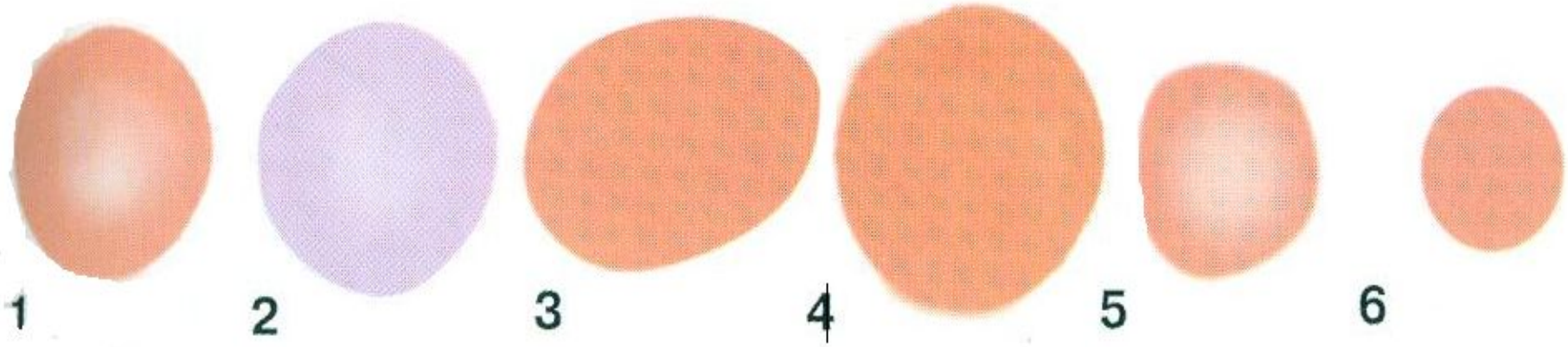
2 – полихроматофилді жасуша

3 – макроовалоцит

4 – макросфероцит

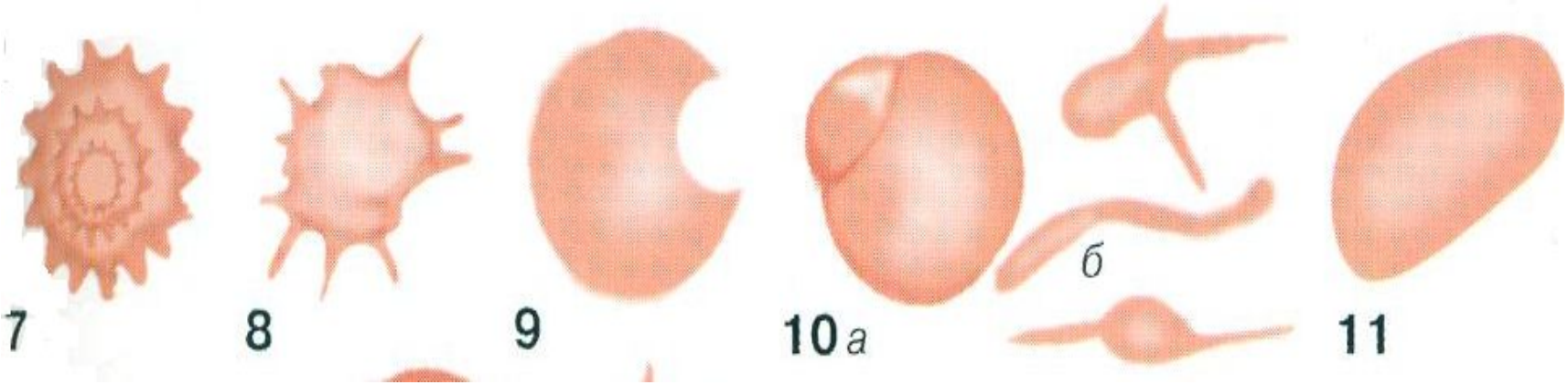
5 – микроцит

6 - микросфероцит



# Эритроциттердің пойкилоцитозы

7 – эхиноцит
8 – акантоцит
9 – дегмацит
10 а – көпіршікті жасуша
10 б – пойкилоцитоз
11 – эллиптоцит (овалоцит)



# Эритроциттердің пойкилоцитозы

12 – стоматоцит

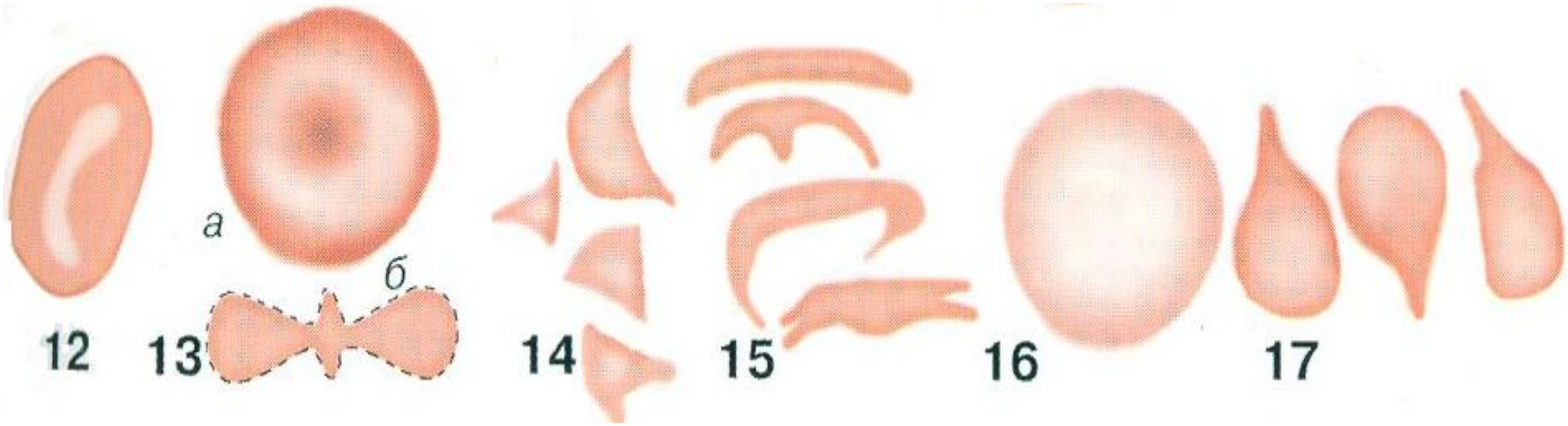
13 а,б – нысаны тәрізді жасуша

14 – шистоциттер

15 – дрепаноциттер (орақ тәрізді жасушалар)

16 – анулоцит (сақина тәріжді жасуша)

17 – дакриоцит (тамшы тәрізді жасуша)



# Дерттік қосындылар

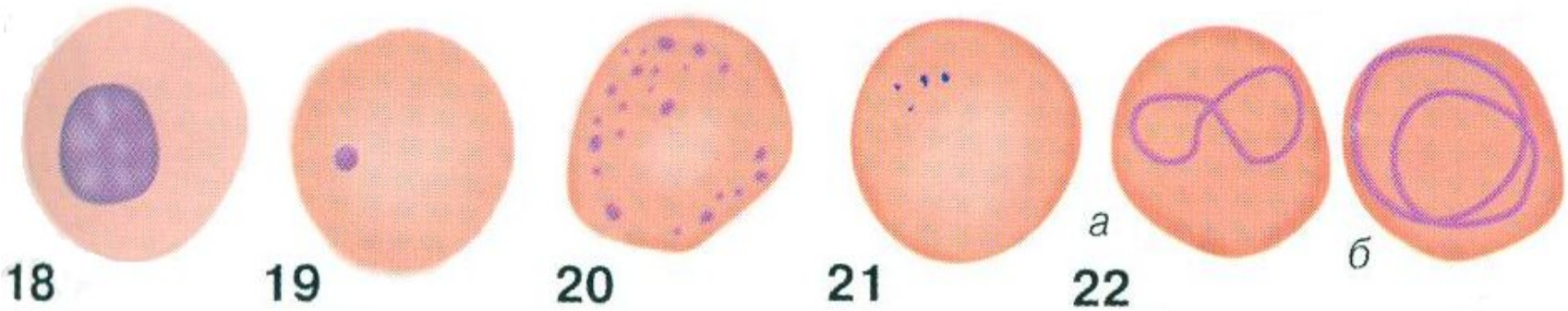
18 – оксифильді эритробласт

19 – Жолли денешігі

20 – эритроциттердің базофилді нүктелінуі

21 – Паппенгеймер денешіктері

22 –Кабо жүзіктері

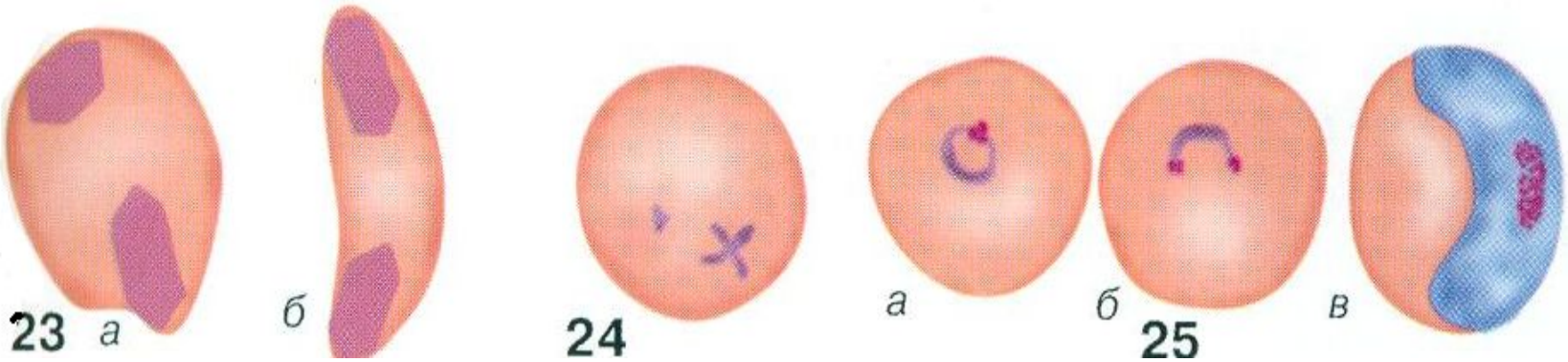


# Эритроциттердің дерттегі өзгерістері

23а,б – гемоглобин кристаллдары

24 – бабебиоз кезінде

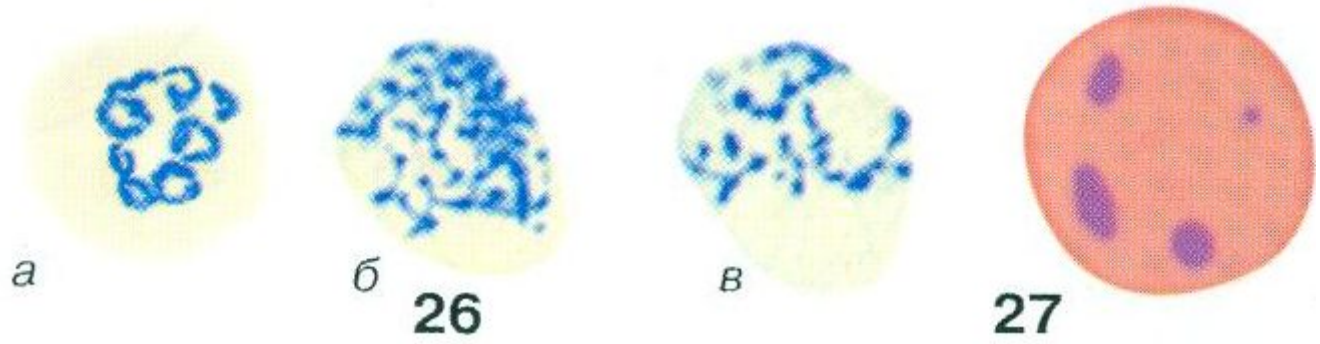
25 – безгек кезіндегі

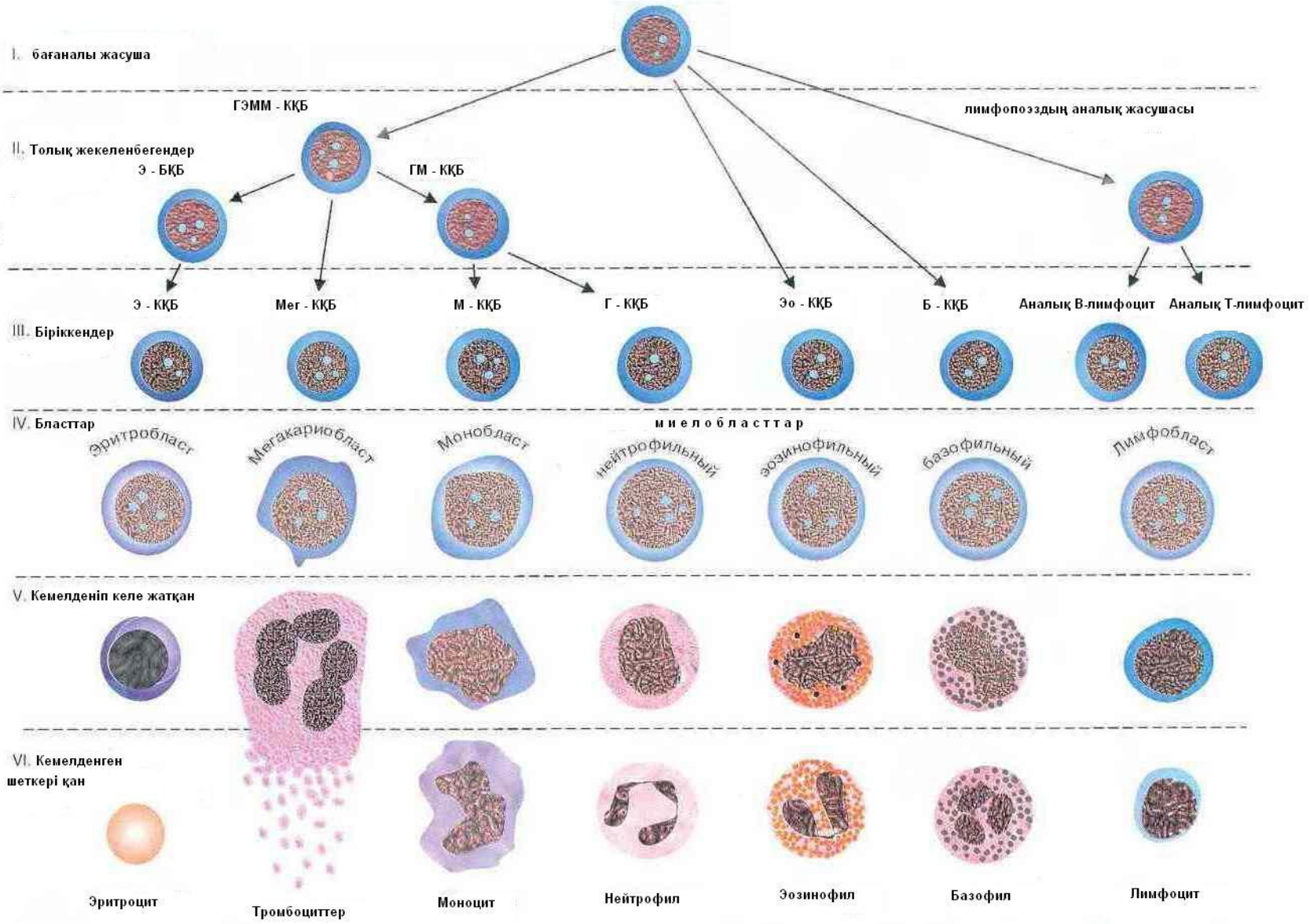


# ЭРИТРОЦИТТЕР

26*а,б,в* – ретикулоциттер

27 – Гейнц денешіктері




I. бағаналы жасуша
ГЭММ - ККБ
лимфопоэздың аналық жасушасы
II. Толық жекеленбегендер
Э - БКБ
ГМ - ККБ
Э - ККБ
Мег - ККБ
М - ККБ
Г - ККБ
Эо - ККБ
Б - ККБ
Аналық В-лимфоцит
Аналық Т-лимфоцит
III. Біріккендер
IV. Бласттар
миелобласттар
эритробласт
Мегакариобласт
Монобласт
нейтрофильный
эозинофильный
базофильный
Лимфобласт
V. Кемелденіп келе жатқан
VI. Кемелденген шеткері қан
Эритроцит
Тромбоциттер
Моноцит
Нейтрофил
Эозинофил
Базофил
Лимфоцит

- Жіті постгеморрагиялық анемия
- Созылмалы постгеморрагиялық анемия

# ЖЕДЕЛ ПОСТГЕМОРРАГИЯЛЫҚ АНЕМИЯ

**ЖАСЫРЫН** (қансыраудан кейін бірінші тәулік)

Нормоцитемиялық гиповолемия (қан сары суы мен эритроцитттер↓), гематокрит, гемоглобин, эритроциттердің саңы қан көлемінде өзгермеген

**ГИДРЕМИЯЛЫҚ** (қансыраудан кейін 2-3 тәулік)

Олигоцитемиялық гипо- немесе нормовлемия. Гемоглобин ↓, эритроциттер саңы азайған, ТҚ өзгермеген.

**СҮЙЕК-КЕМІКТІҚ** (4-5 күннен соң)

Эритропоэздың күшеюі. Шеткері қанда: ретикулоцитоз, полихроматофилия, бірен-саран нормобласттар, ТҚ < 0,85; нейтрофилді лейкоцитоз ядролық солға жылжуымен.

Сүйек кемігінің кызметы бойынша – регенераторлы

Қан өндіру түріне орай – нормобластық

ТҚ – нормо- немесе гипохромды

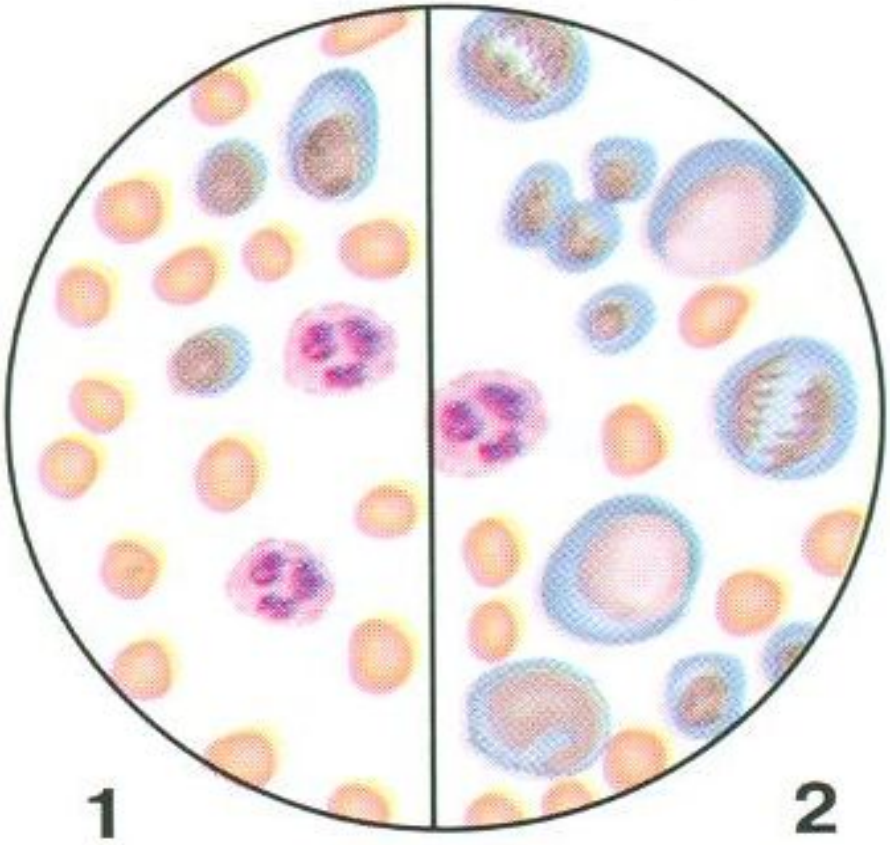
ЭОД – макроцитарлы

# Созылмалы постгеморрагиялық анемия

- кейбір (асқазан ойық жарасы, жатыр фибромасы, дисменоррея, көтеу (геморрой) т. б.) дерттердің нәтижесінде қан тамырлары бүлінуінен және тромбоциттік-қан тамырлық, коагуляциялық гемостаздың бұзылыстарынан болатын жиі қан кетулерден кейін дамиды, Жиі қайталанған қан кетулер кезінде темір иондарының жоғалуы гипохромдық және микроциттік теміртапшылықты анемия дамуына әкеледі. Қан жағындыларын зерттегенде анизо- және пойкилоцитоз, анизохромия, микроциттер байқалады. Қан өндірілу тежелгенде бұл анемия гипорегенерациялық немесе арегенерациялық (аплазиялық) анемияға ауысады. Бұл кезде қанда эритроциттердің дегенерациялық өзгерген түрлері артады (гипохромия, анизопойкилоцитоз), эритроциттердің жетілмеген жас түрлері азаяды немесе толық жоғалып кетеді (толығырақ темір тапшылықты анемияны қараңыз).

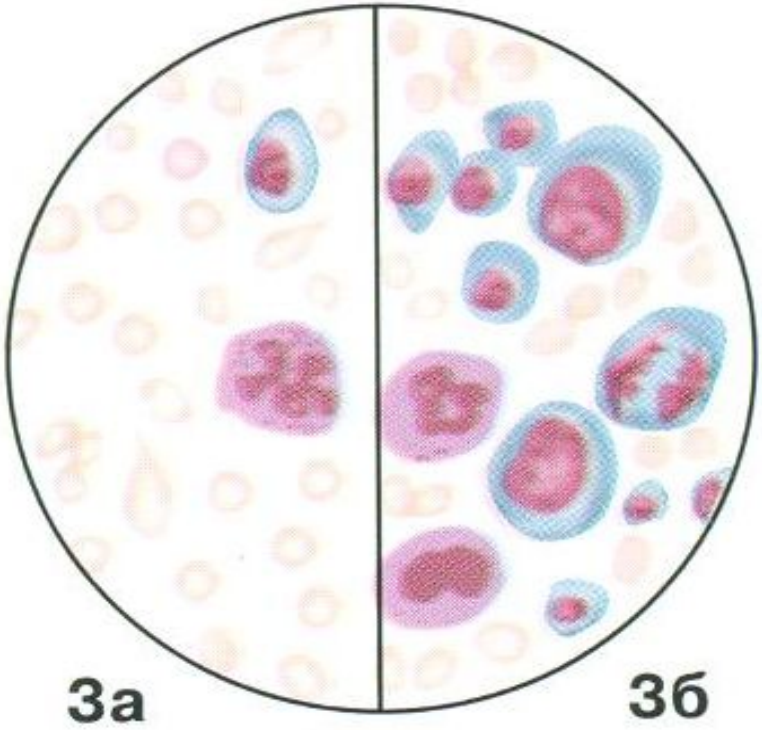
# ЖЕДЕЛ ПОСТГЕМОРРАГИЯЛЫҚ АНЕМИЯ

1 – шеткі қанда 2 – сүйек кемігінде



# СОЗЫЛМАЛЫ ПОСТГЕМОРРАГИЯЛЫҚ АНЕМИЯ

3а – шеткі қанда 3б – сүйек кемігінде



# Қан ыдырауы артуынан болатын немесе гемолиздік анемиялар.

# Гемолиздік анемия

Тұқым қуалайтын

Мембранопатия

Энзимопатия

Гемоглобинопатия

Жүре пайда болған

Иммундық

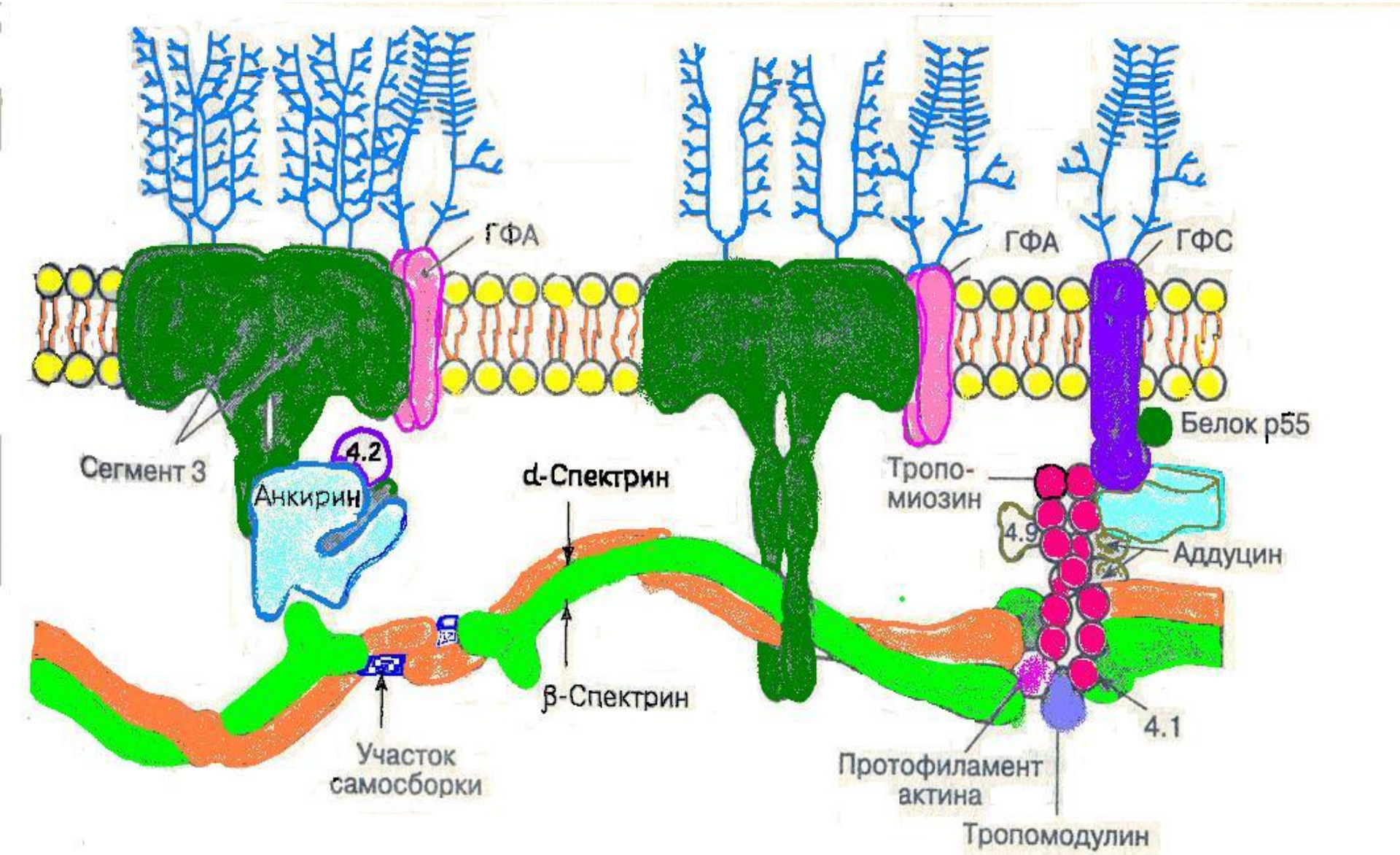
Уытты

Эритрроциттердің механикалық зақымданудан

**Тұқым қуатын гемолиздік анемиялар:**

- тұқым қуатын мембранопатиялар
- тұқым қуатын энзимопатиялар
- тұқым қуатын гемоглобинопатиялар

# Эритроциттің мембранасы



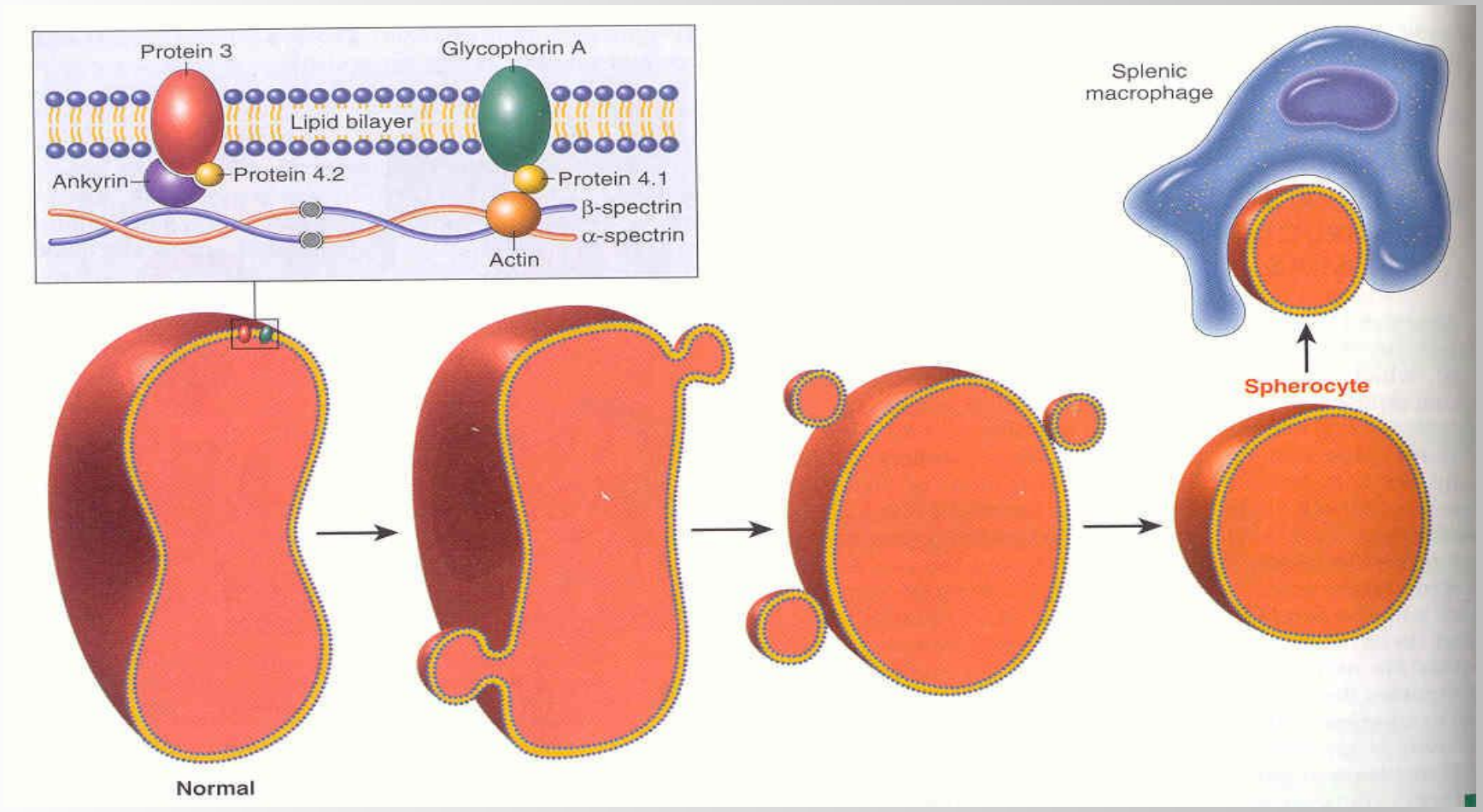
# тұқым қуатын мембранопатиялар

# Мембранопатиялар эритроциттердің мембранасының дерті (микросфероцитоз, овалоцитоз, стоматоцитоз, акантоцитоз)

Микросфероциттік (Минковский – Шоффар ауыруы) анемияның патогенезі

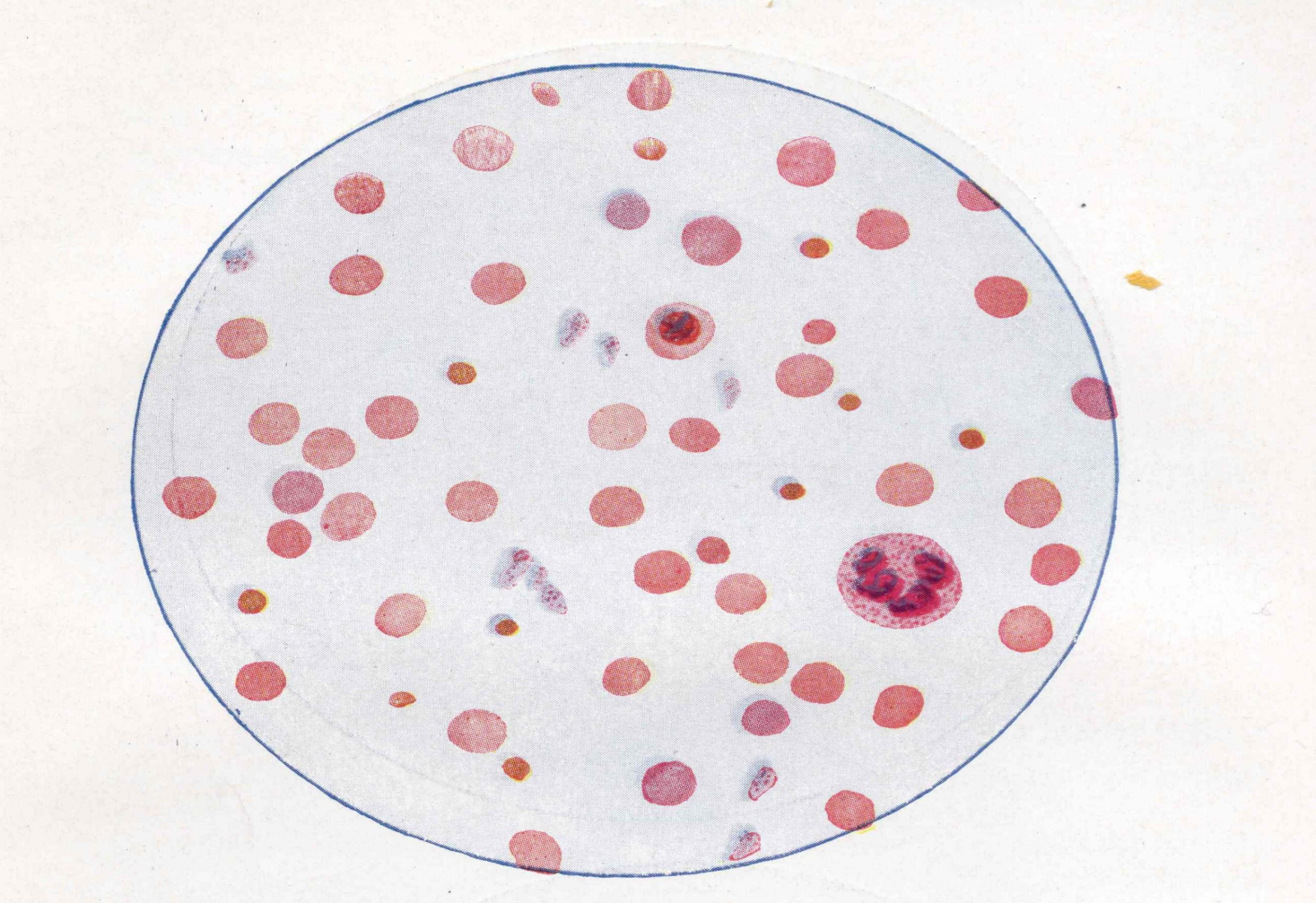
**Спектриннің ақауы → Э. мембранасының өткізгіштігінің↑ → Э. пішінінің өзгеруі → Э серпімділігінің бұзылуы → мембрана бөліктерінің жоғалуы және микросфероциттер түзілуі → микросфероциттердің талақ макрофагтарымен қарқынды фагоцитозделуі → Э өмірі ұзақтығының ↓**

# Минковский-Шоффар анемиясы



# ГЕМОЛИЗДЫК МИКРОСФЕРОЦИТАРЛЫ АНЕМИЯ

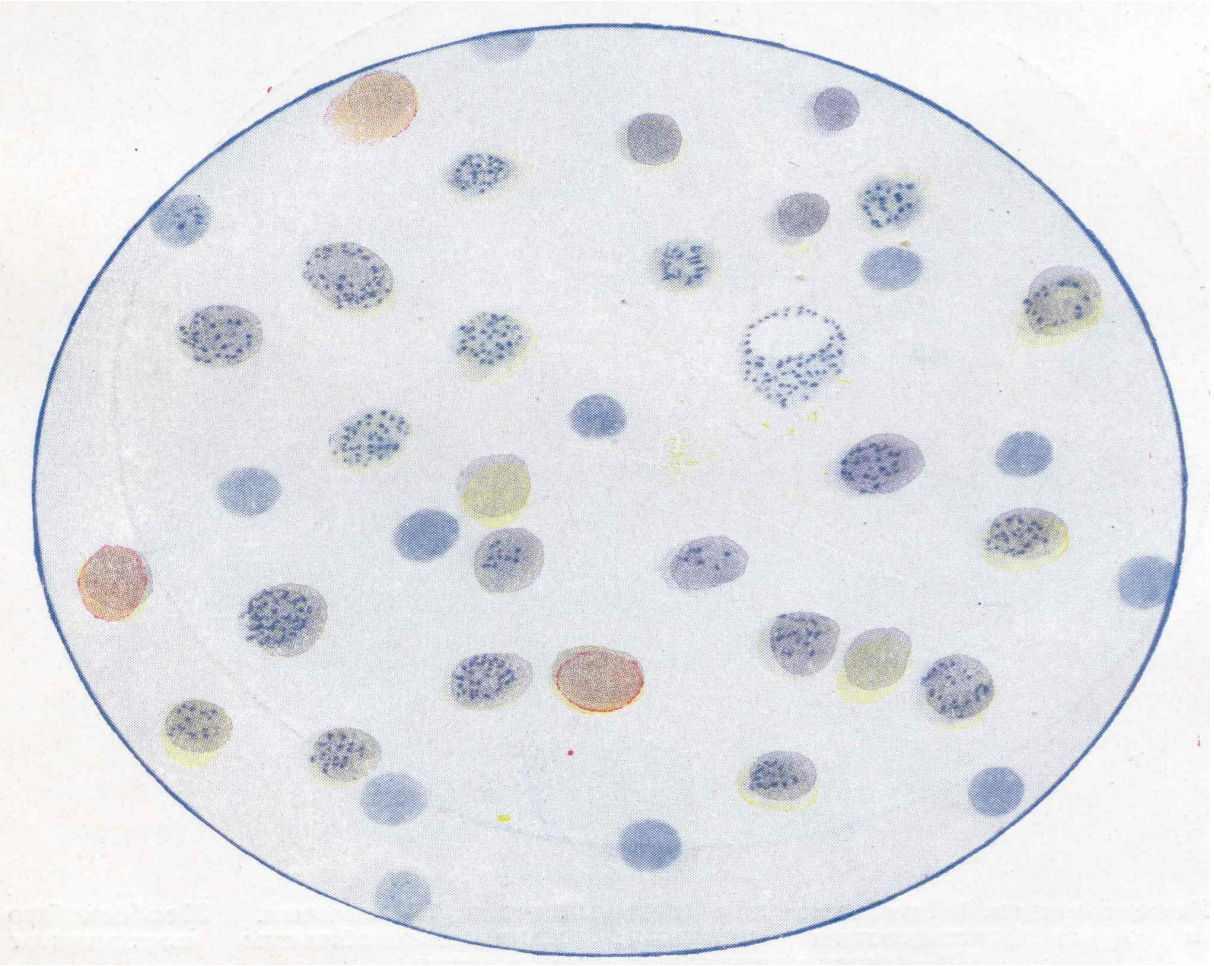
## АЙҚЫН ГЕМОЛИЗ КЕЗІНДЕ



*

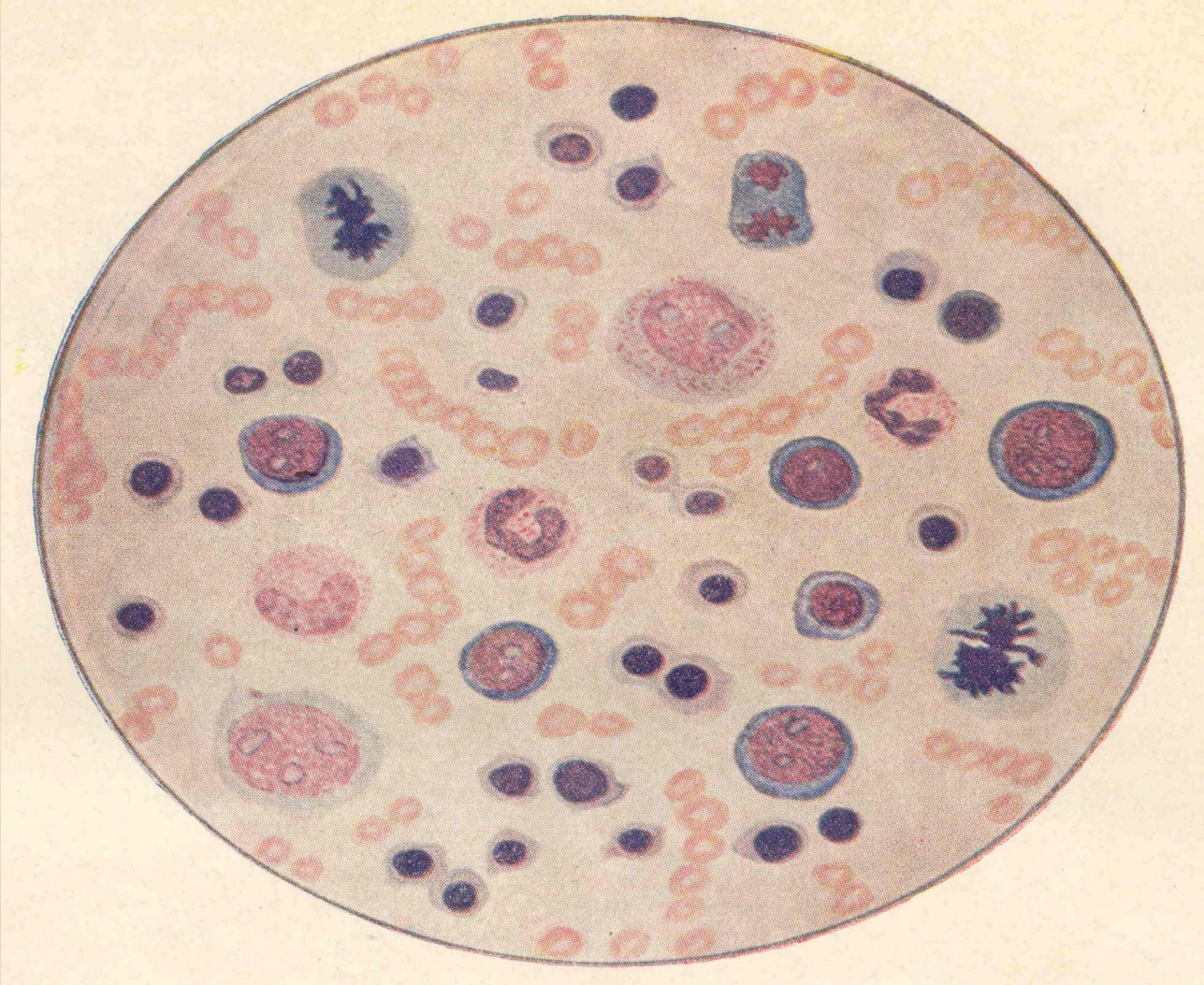
# Гемолиздік анемия

## Ретикулоцитоз



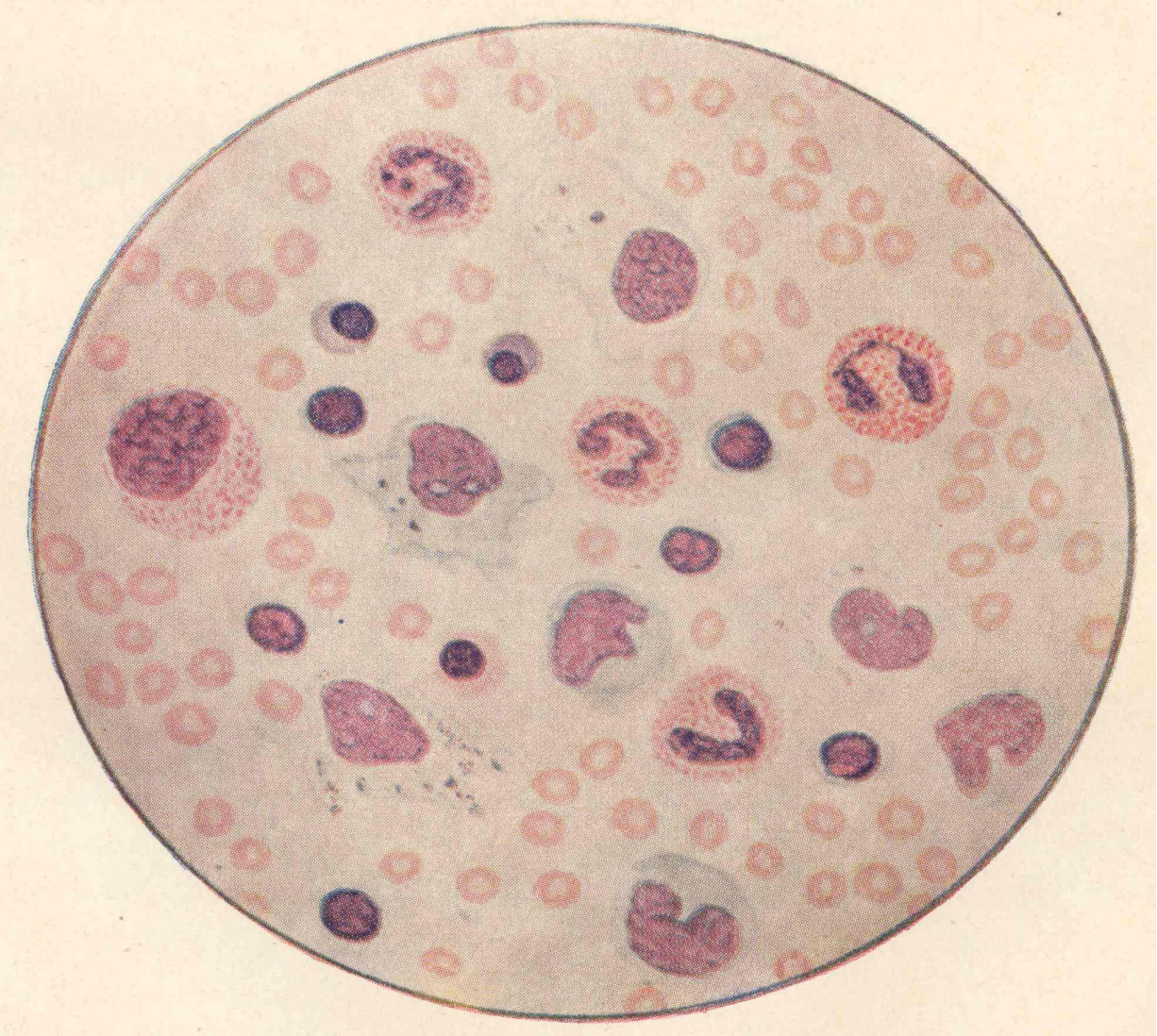
# Гемолиздік анемия

Сүйек кемігінің пунктаты, айқын нормобластық серпіліс, 80% нормобласттар



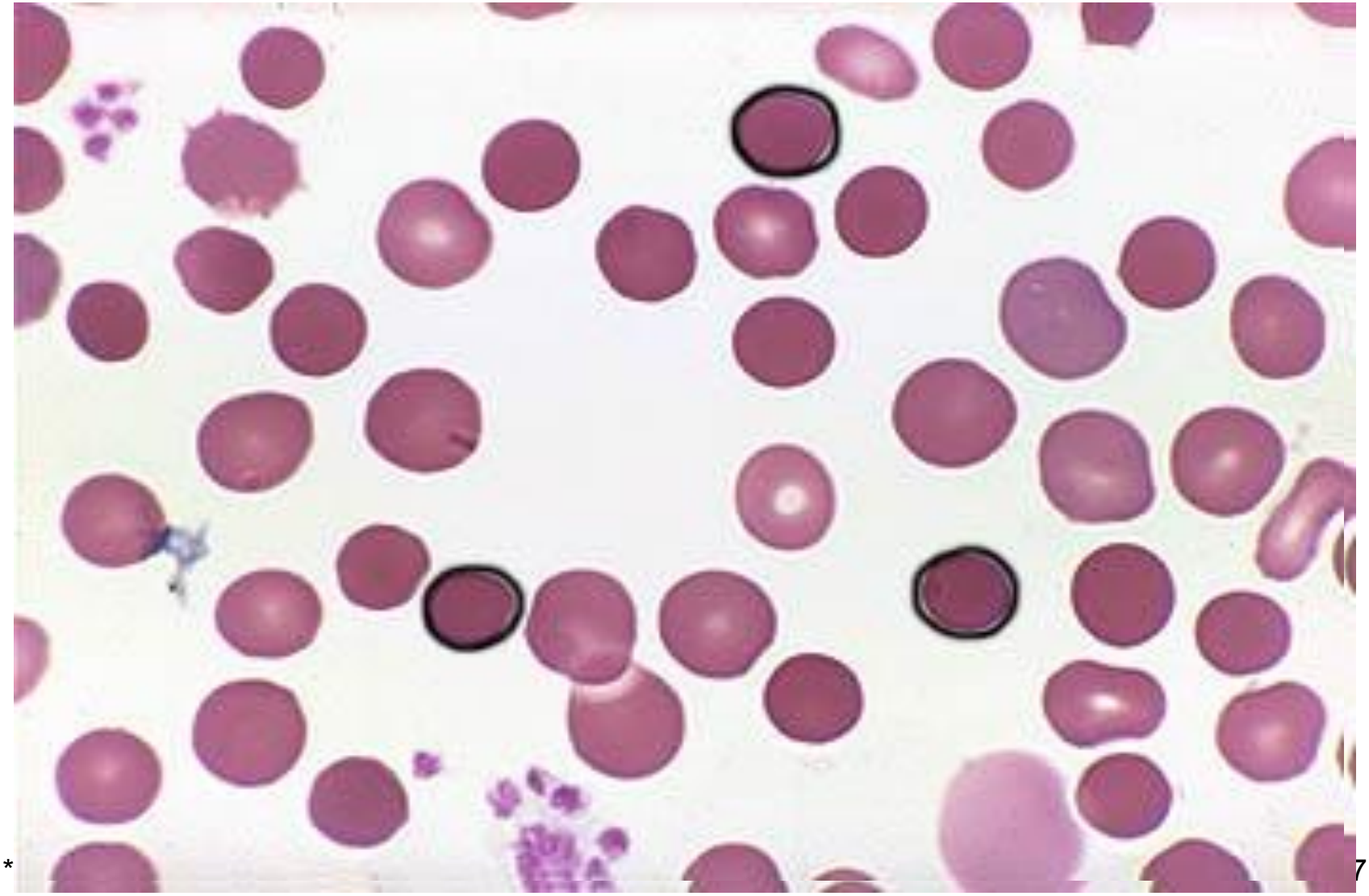
# Гемолиздік анемия

Гемолиздік анемия кезіндегі талақтын ішінде жасуша ішілік гемолиз. Эритрофагоцитоз.



*

# Микросфероциттік анемия



# тұқым қуатын

## энзимопатиялар

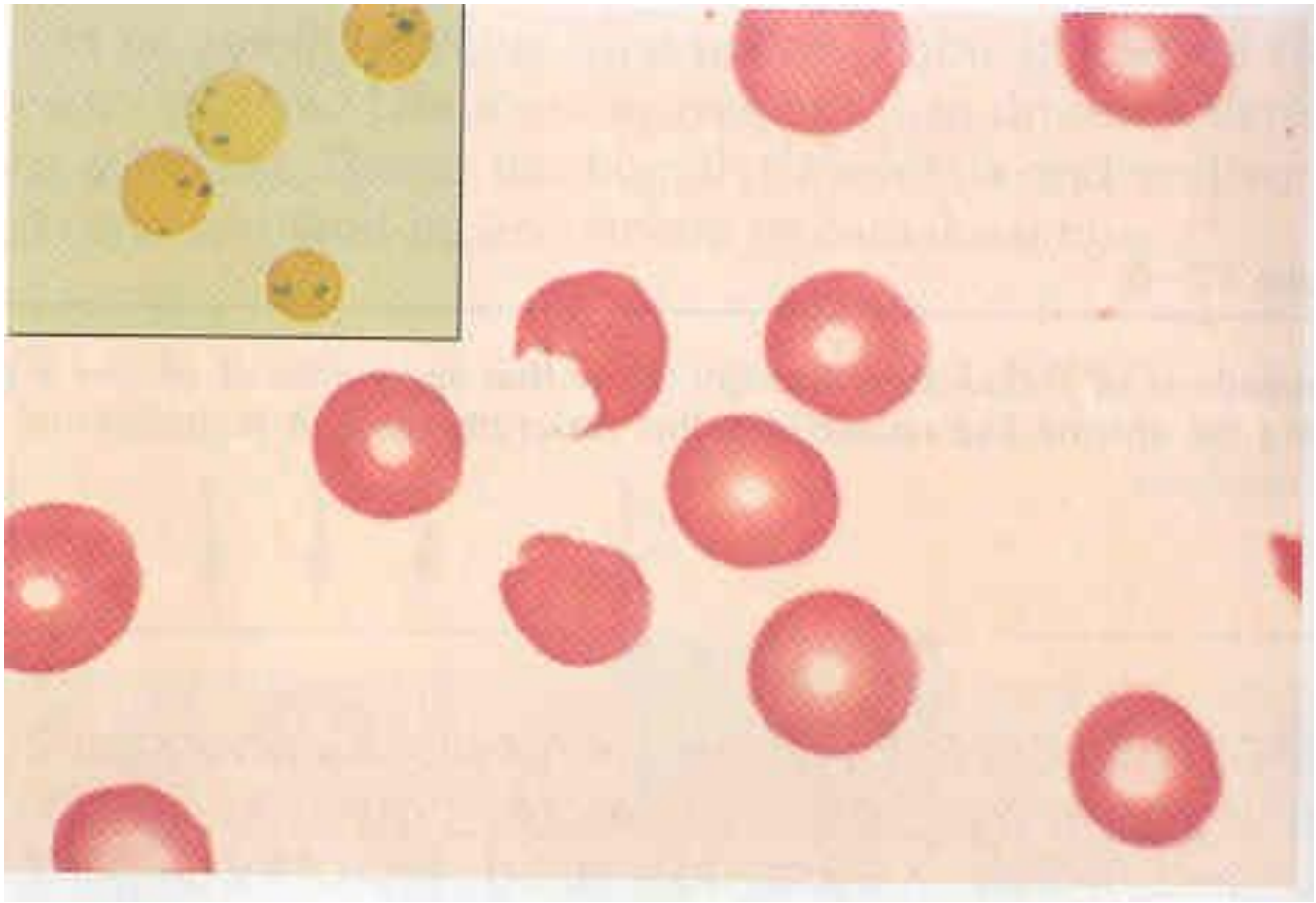
## Энзимопатиялар (гликолиз, глюкозаның пентоздық-фосфаттық тотығуы ферменттерінің, глютатион жүйесінің тапшылығы)

Патогенезі:

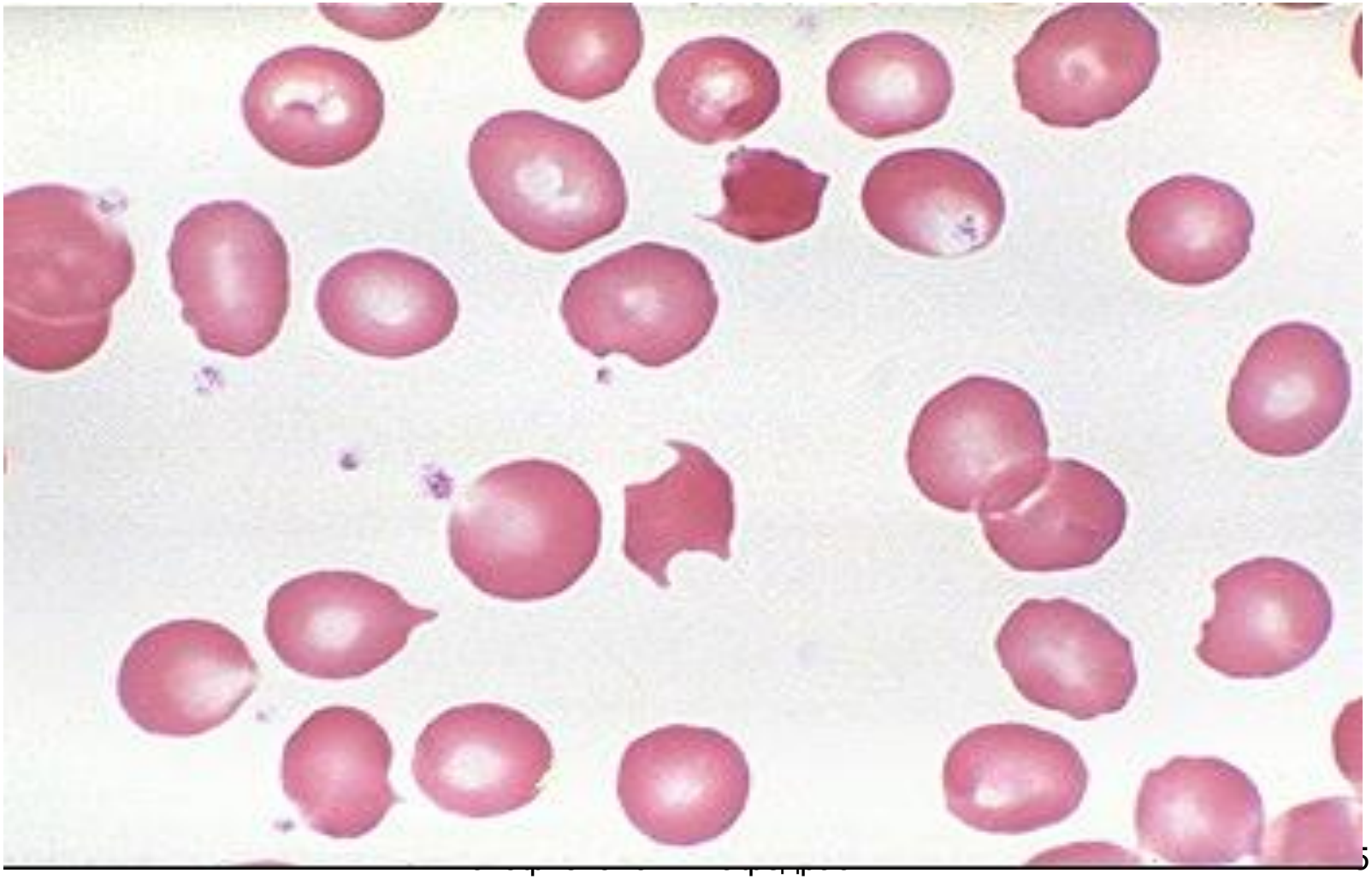
Глюкоза-6-фосфат дегидрогеназаның тапшылығы → Эритроциттердің антиоксиданттық жүйесінің бұзылуы → Эр тотықтырғыштардың (ПАСК, сульфаниламидтер, салицил қышқылы ж.б.) әсерінен Эр гемолизге ұшырауы

# Энзимопатиялар

## (глюкоза – 6 – фосфат дегидрогеназа тапшылығы)



# Глюкоза – 6 – фосфат дегидрогеназаның тапшылығы



# тұқым қуатын

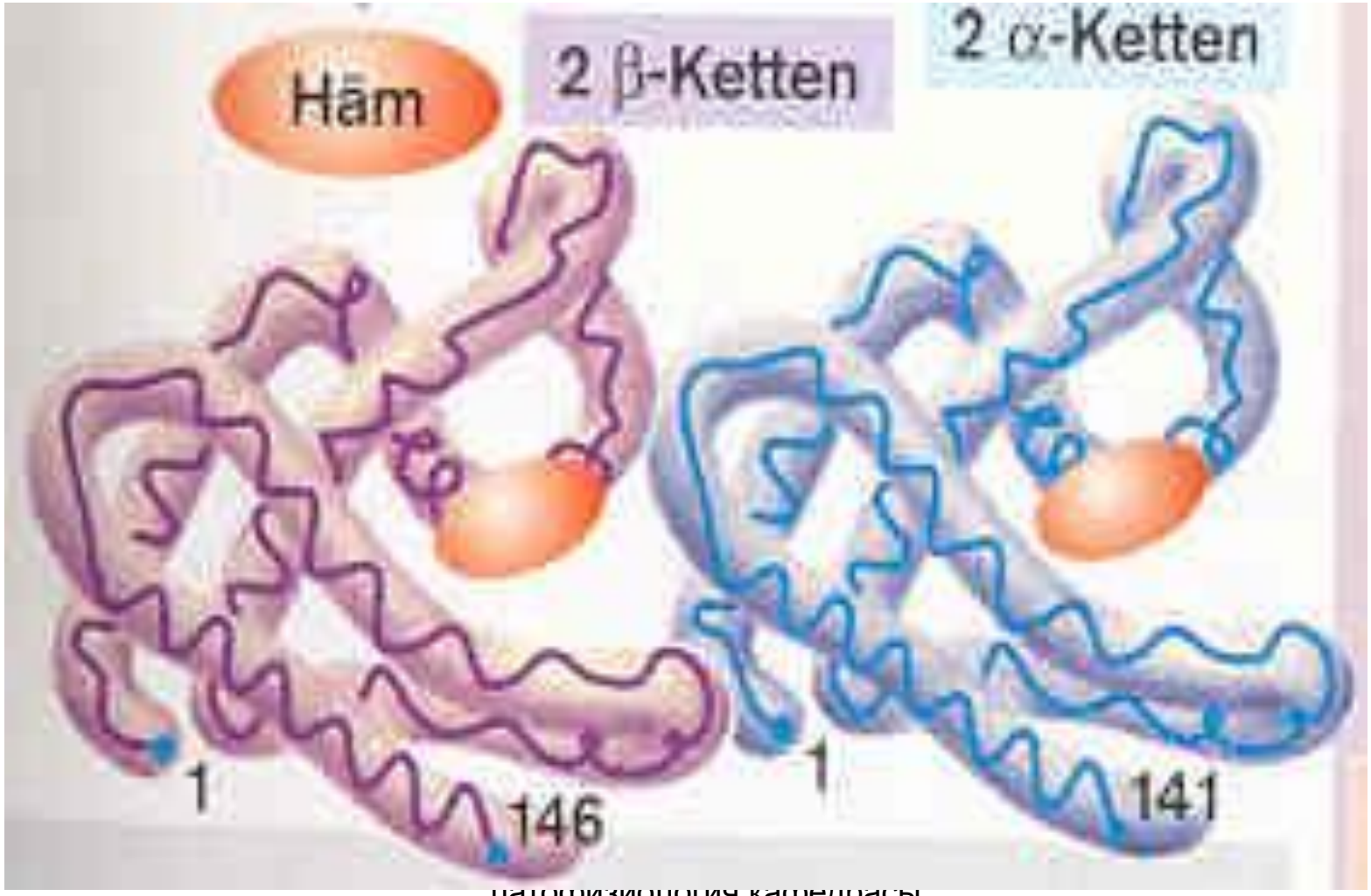
## гемоглобинопатиялар

# Гемоглобинопатиялар

Орақ тәрізді-жасушалық анемияның патогенезі:

Глобиннің β - тізбегіндегі глютатион қышқылының валинмен алмасуы → гипоксия және ацидоз кезінде гемоглобиннің кристалдануы (тұнбаға ауысуы) → орақ тәрізді Э түзілуі → гемолиз, микроциркуляциялық арнада Э агрегациясы, тіндердің некрозы

# Гемоглобиннің тізбектері



# Орақтәрізді жасушалы анемия

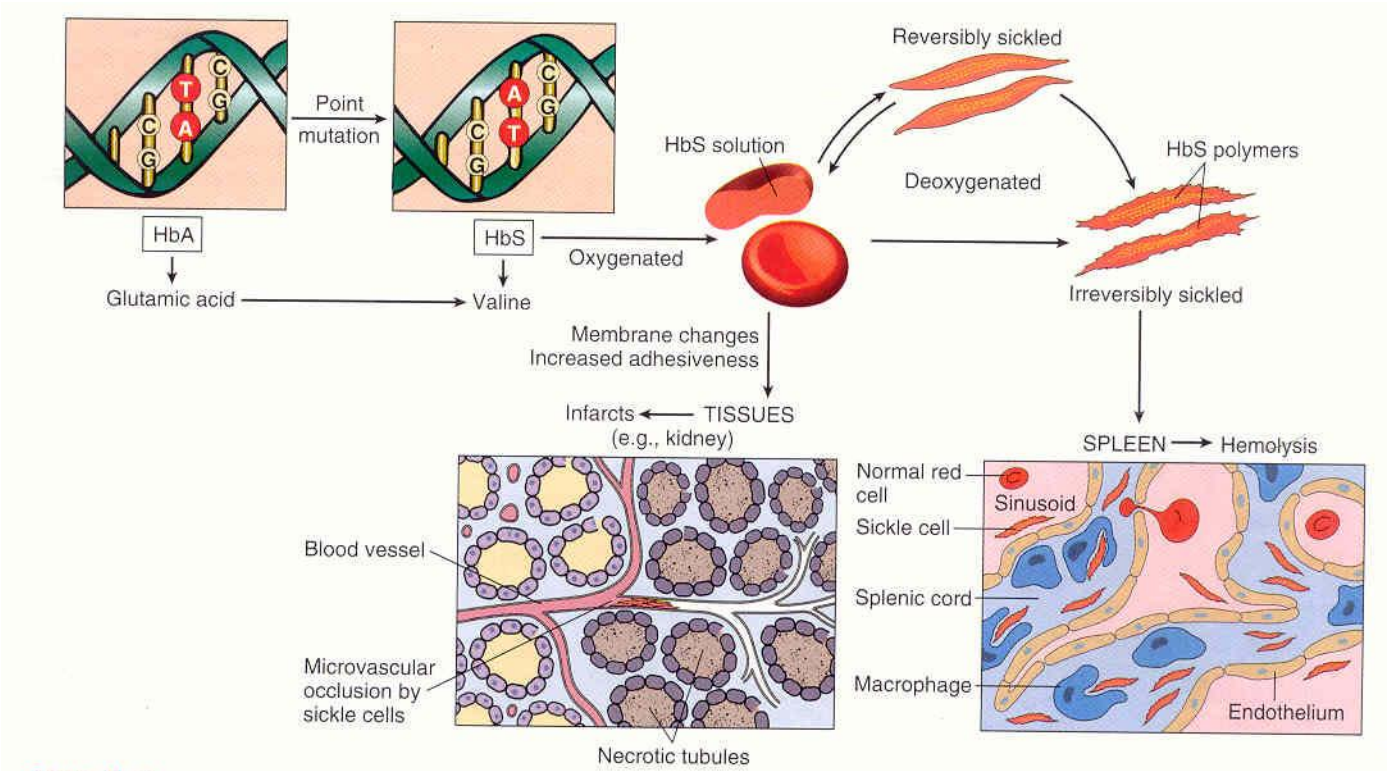
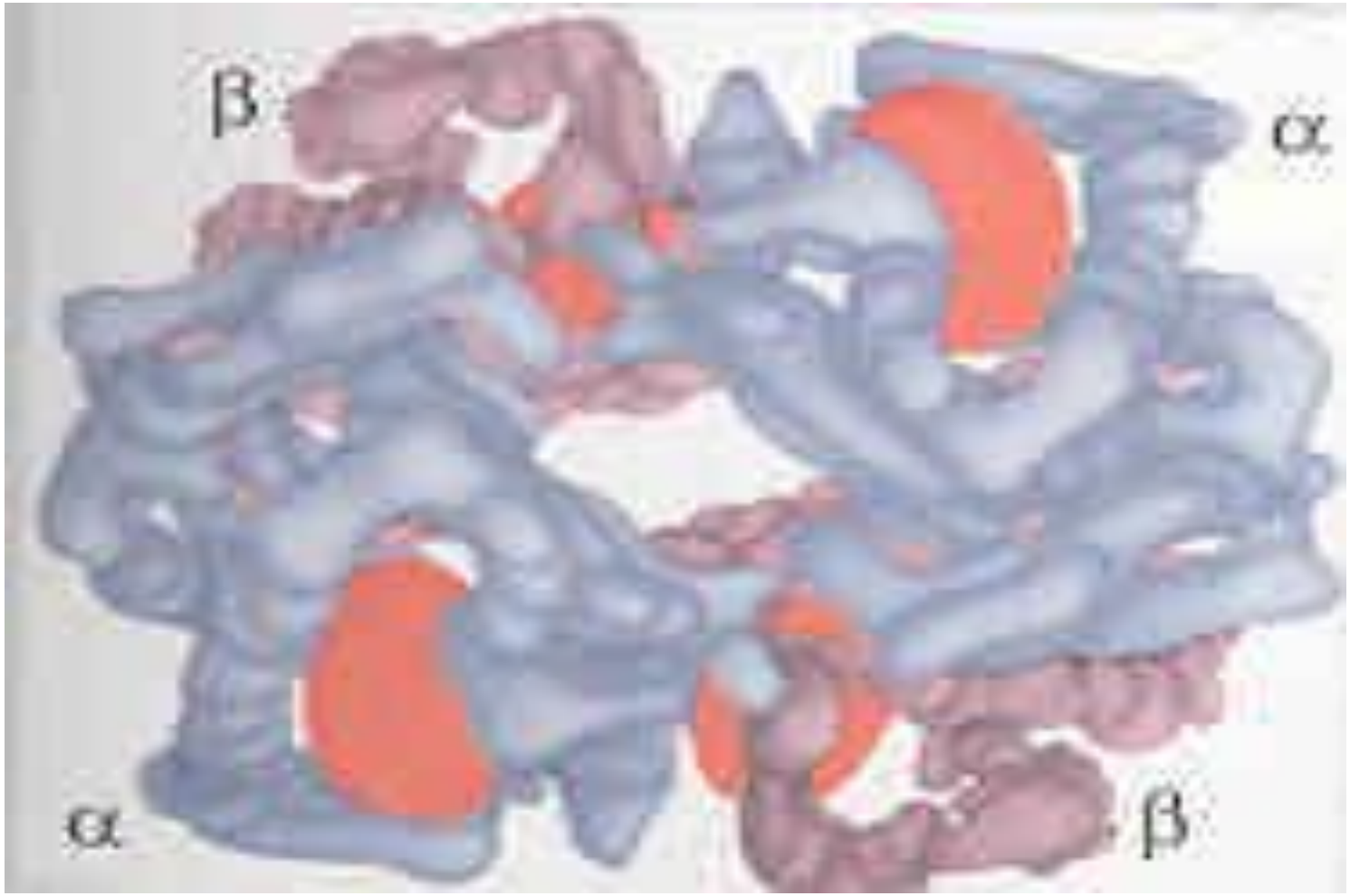



Figure 12–4

# Гемоглобиннің тізбектері

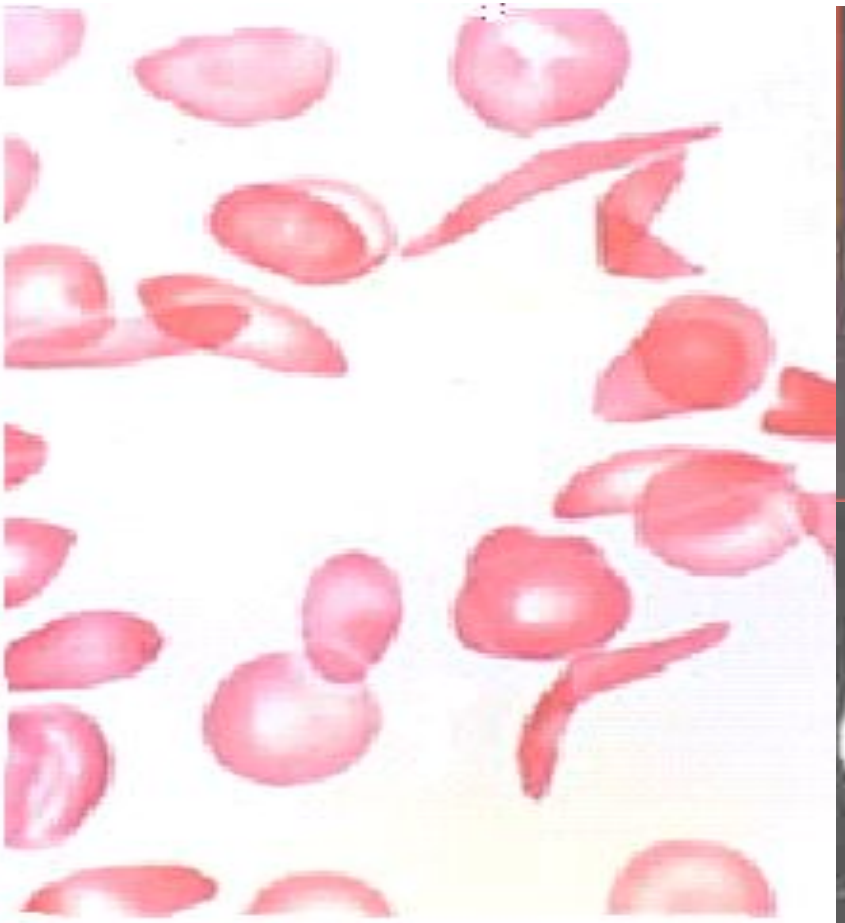


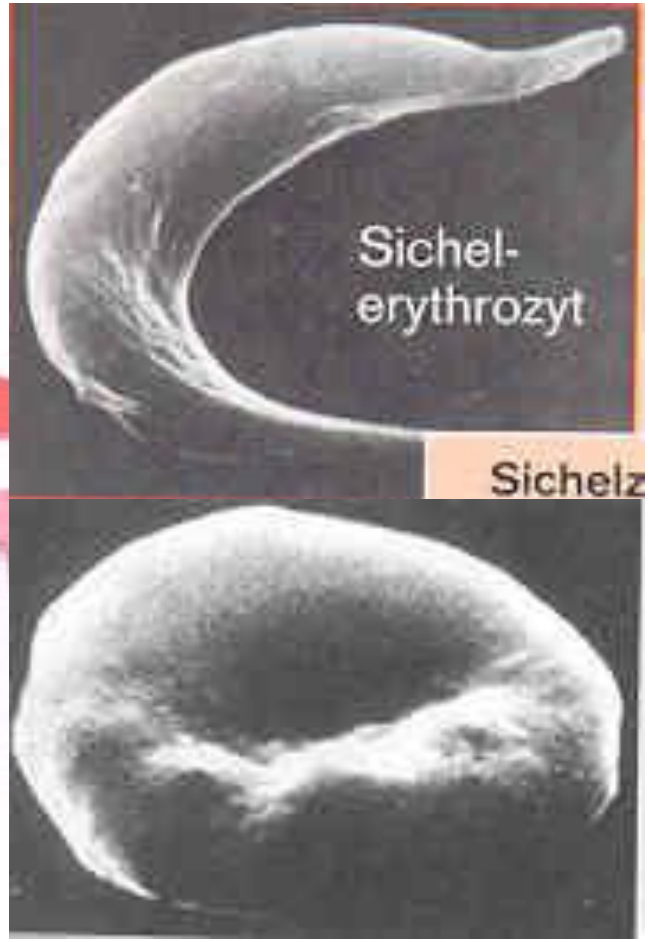
# Орақтәрізді жасушалы анемия

Световая микроскопия

# Орақтәрізді жасушалы анемия

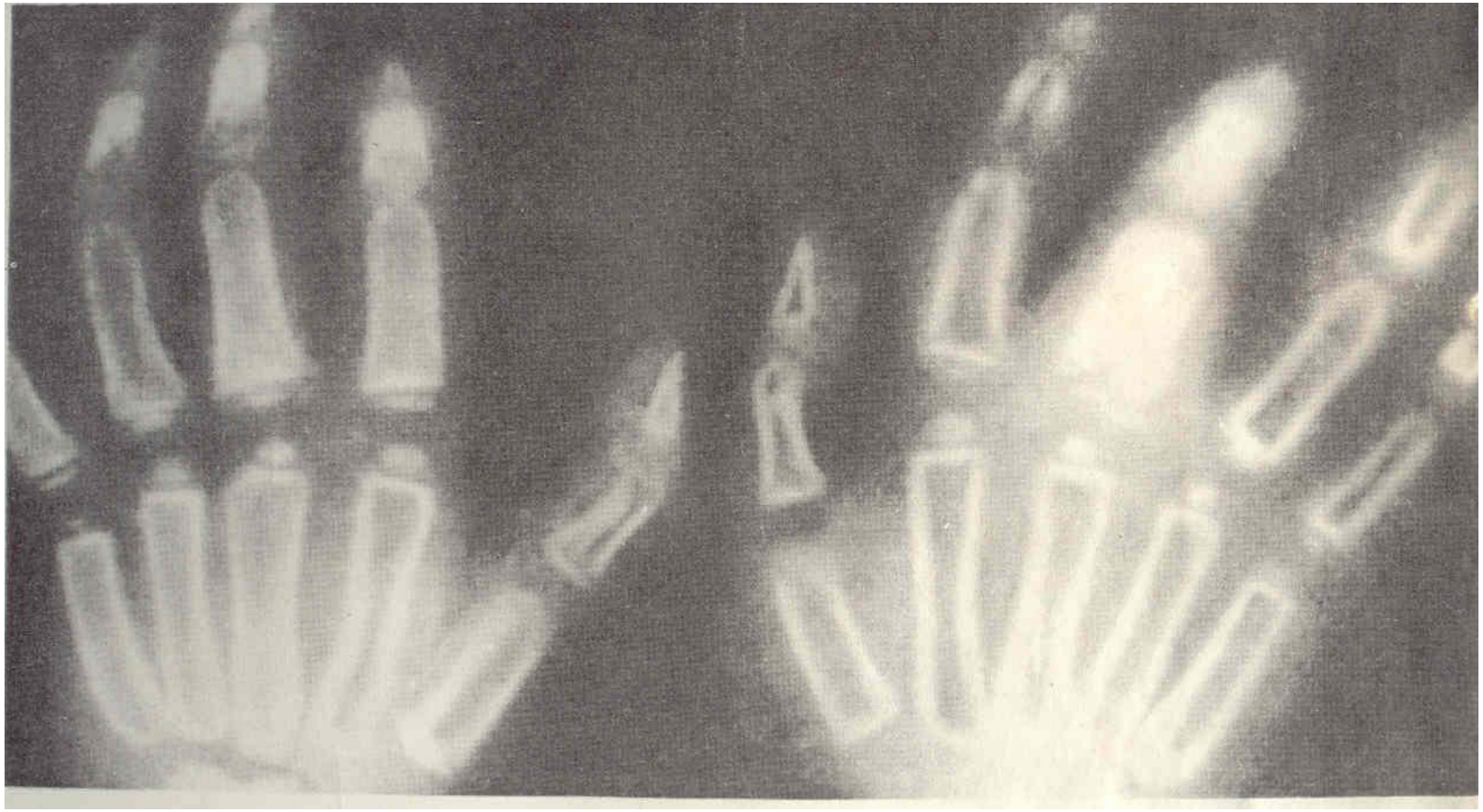
# Орақтәрізді эритроциттер



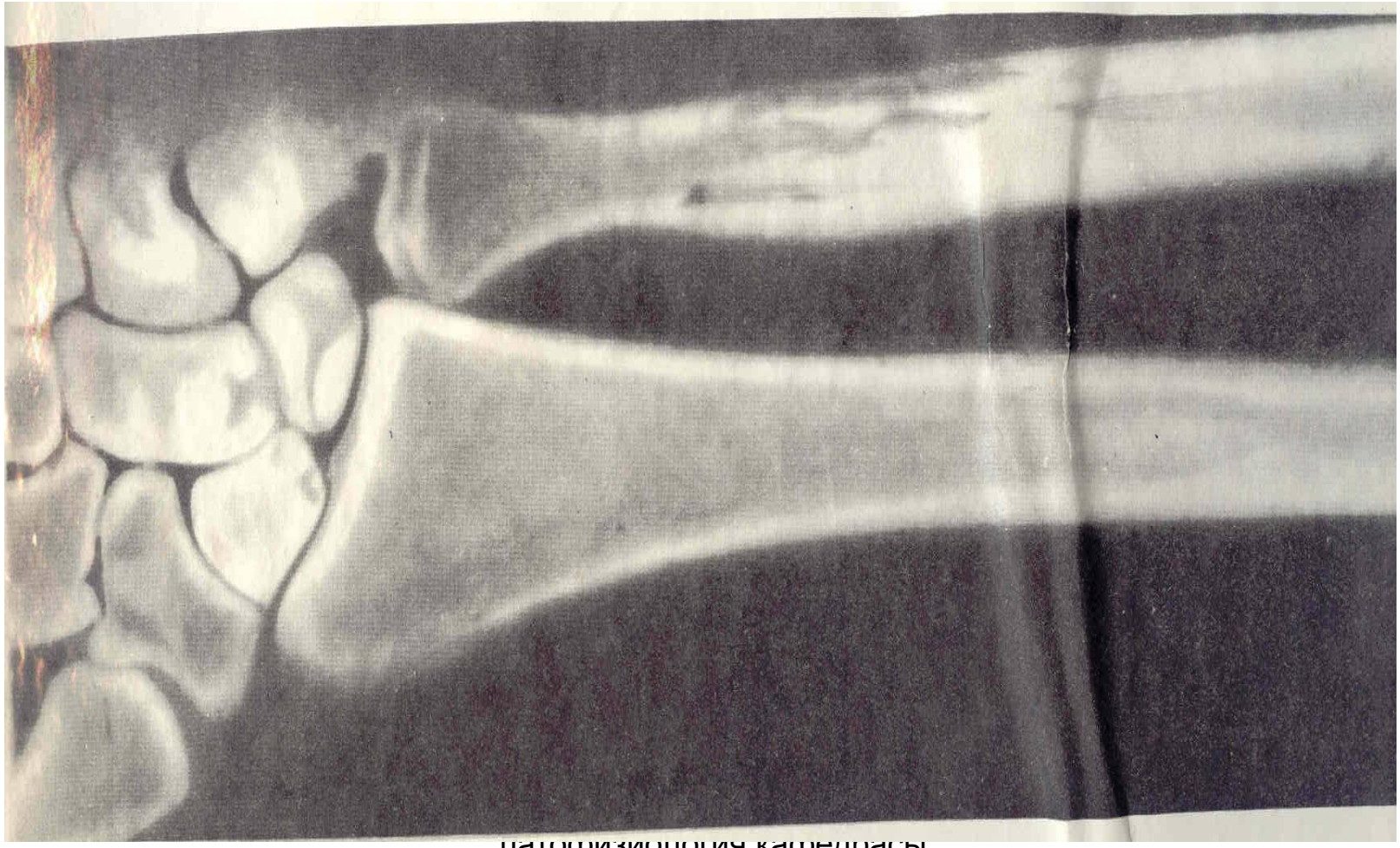


# Орақ тәрізді жасушалы анемия аваскулалық некроз

# Орақ тәрізді жасушалы анемия аваскулалық некроз



# Орақтәріздес жасушалық анемиядағы сүйектің жергілікті инфаркті мен остеомиелиті



# Талассемияның патогенезі

α-талассемия → глобиннің α тізбегінің түзілуі бұзылған

β-талассемия → глобиннің β тізбегінің түзілуі бұзылған

→ Глобиннің бұрыс түзілген тізбектерінің агрегациясы → нысана тәрізді Эр → өмір ұзақтығының ↓

→ Дәрменсіз эритропоэз

→ Hb түзілуі бұзылған, Эр гипохромиясы

# талассемия

*

# талассемия

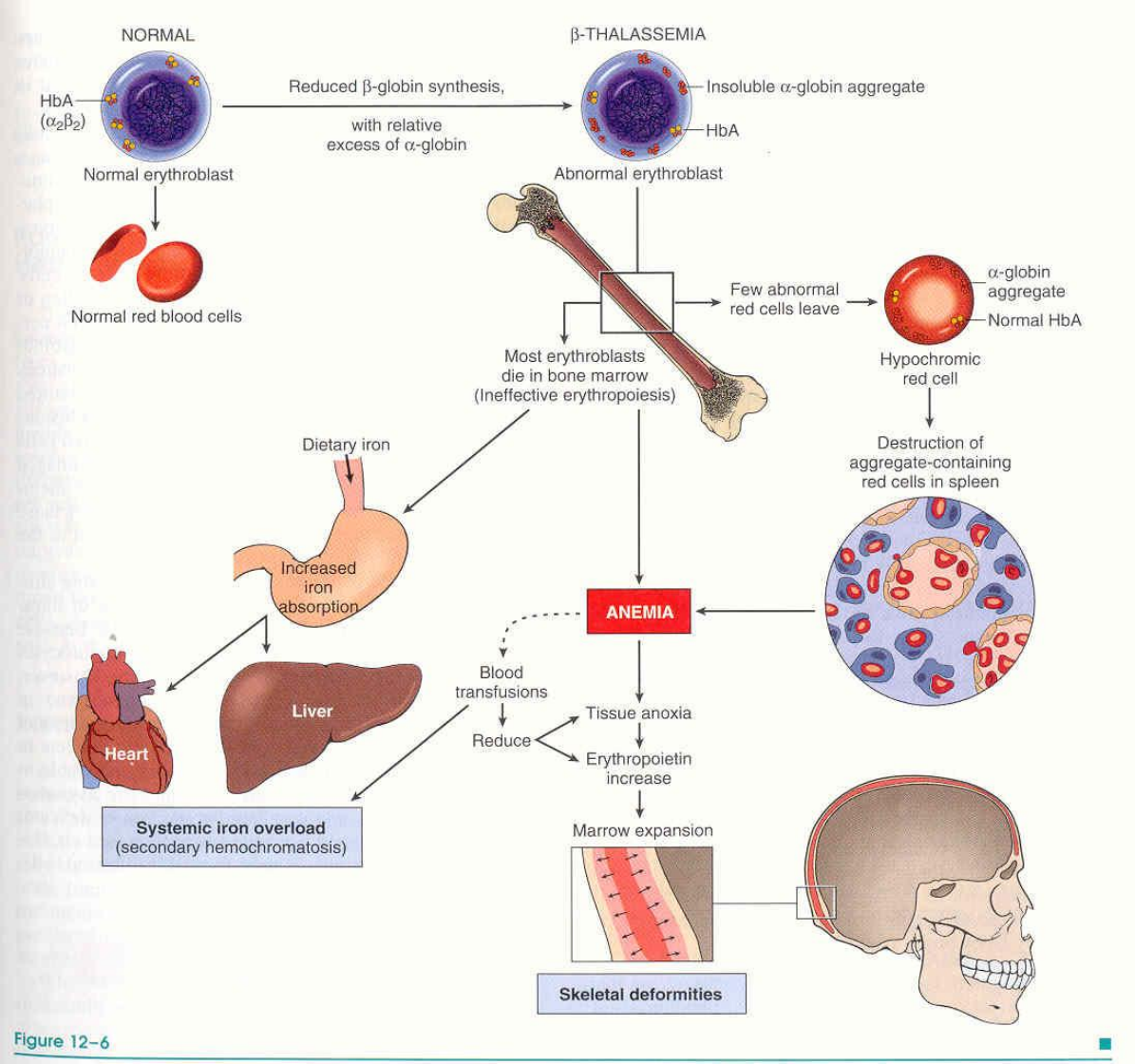
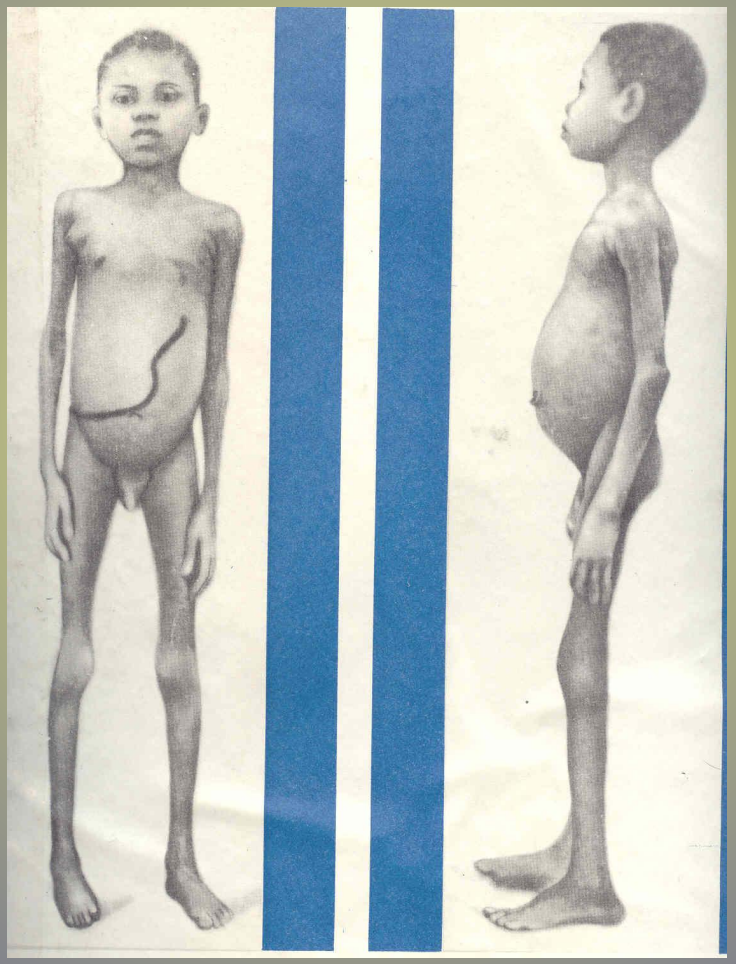


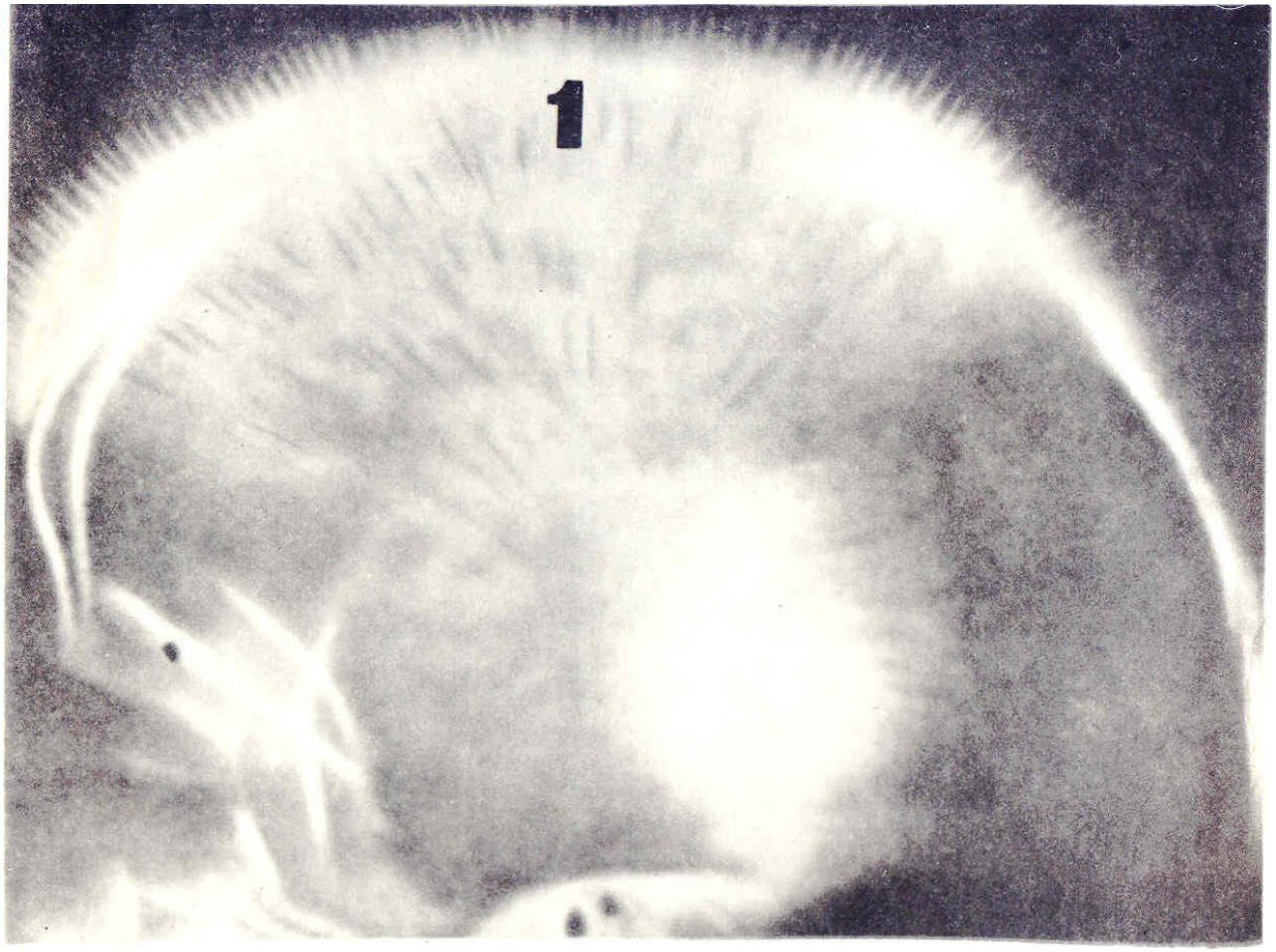

Figure 12–6

*

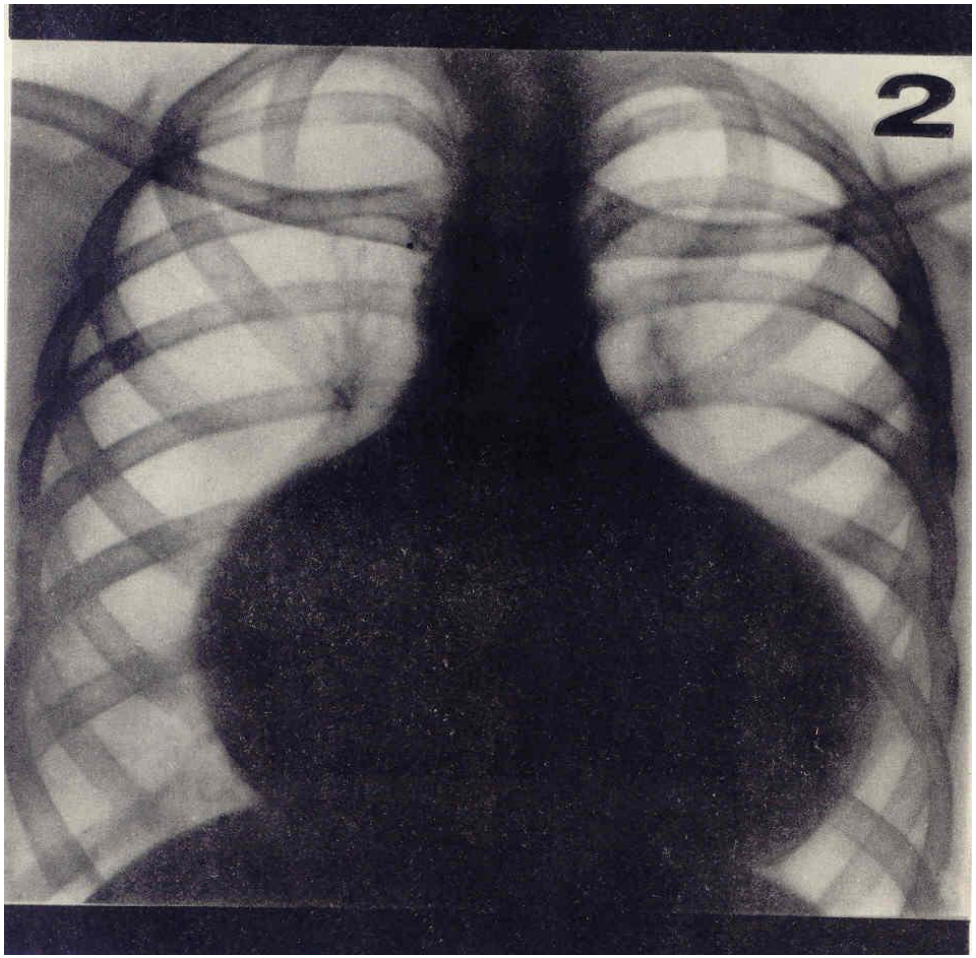
# талассемия



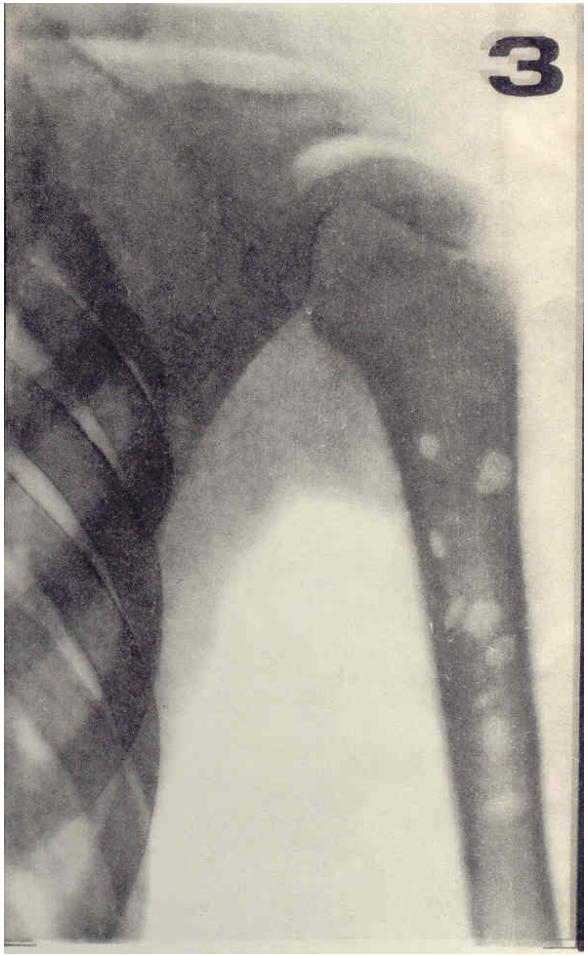
# Бас сүйектің өзгеруі



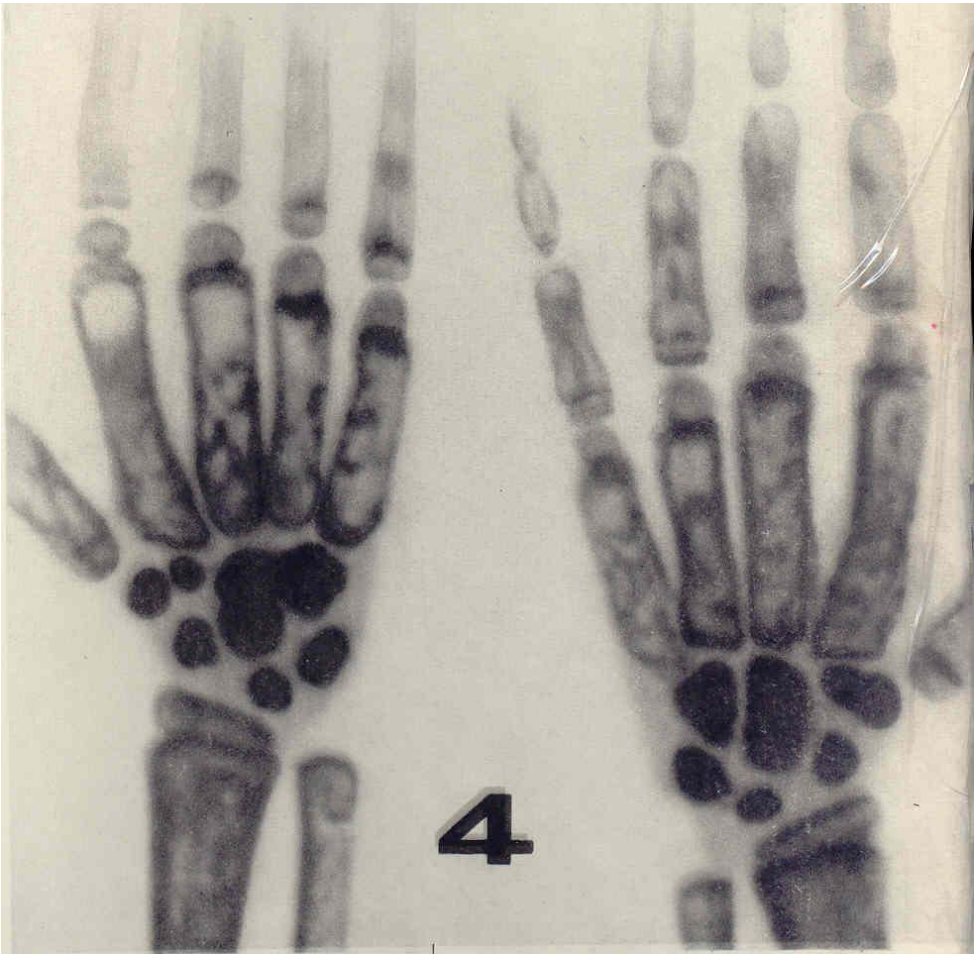
# Гипоксемиялық кардиомегалия



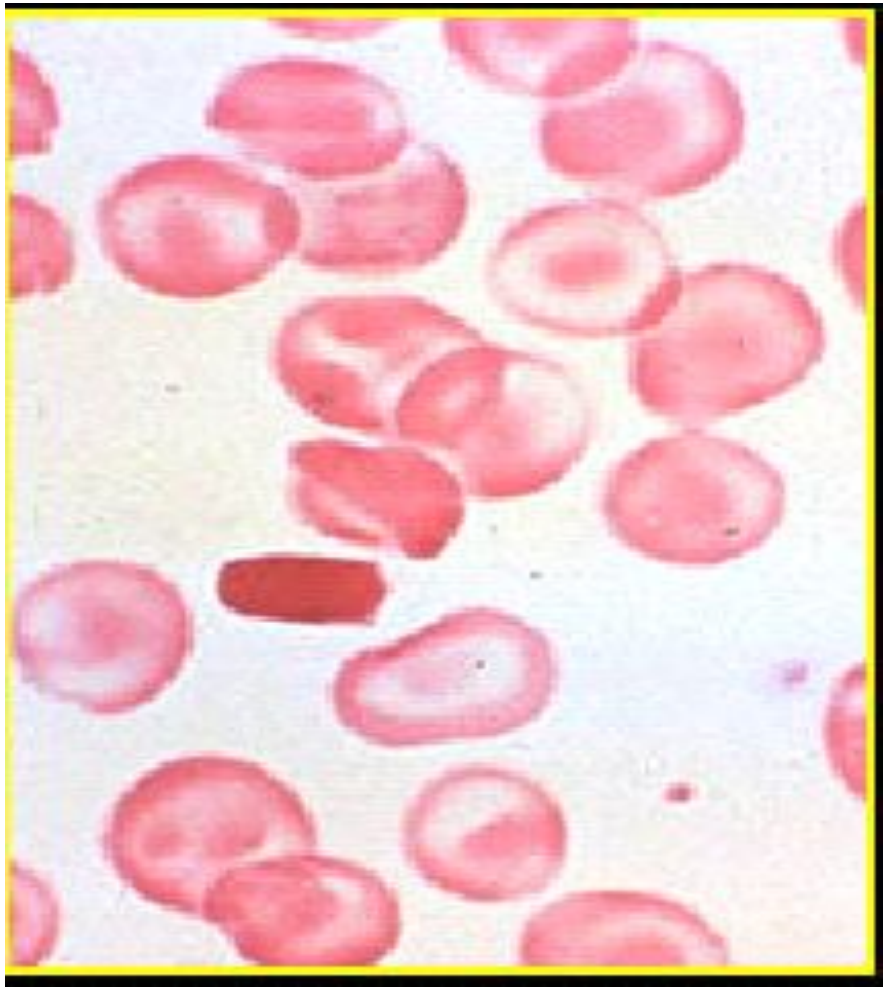
# Талассемиядағы остеопороз



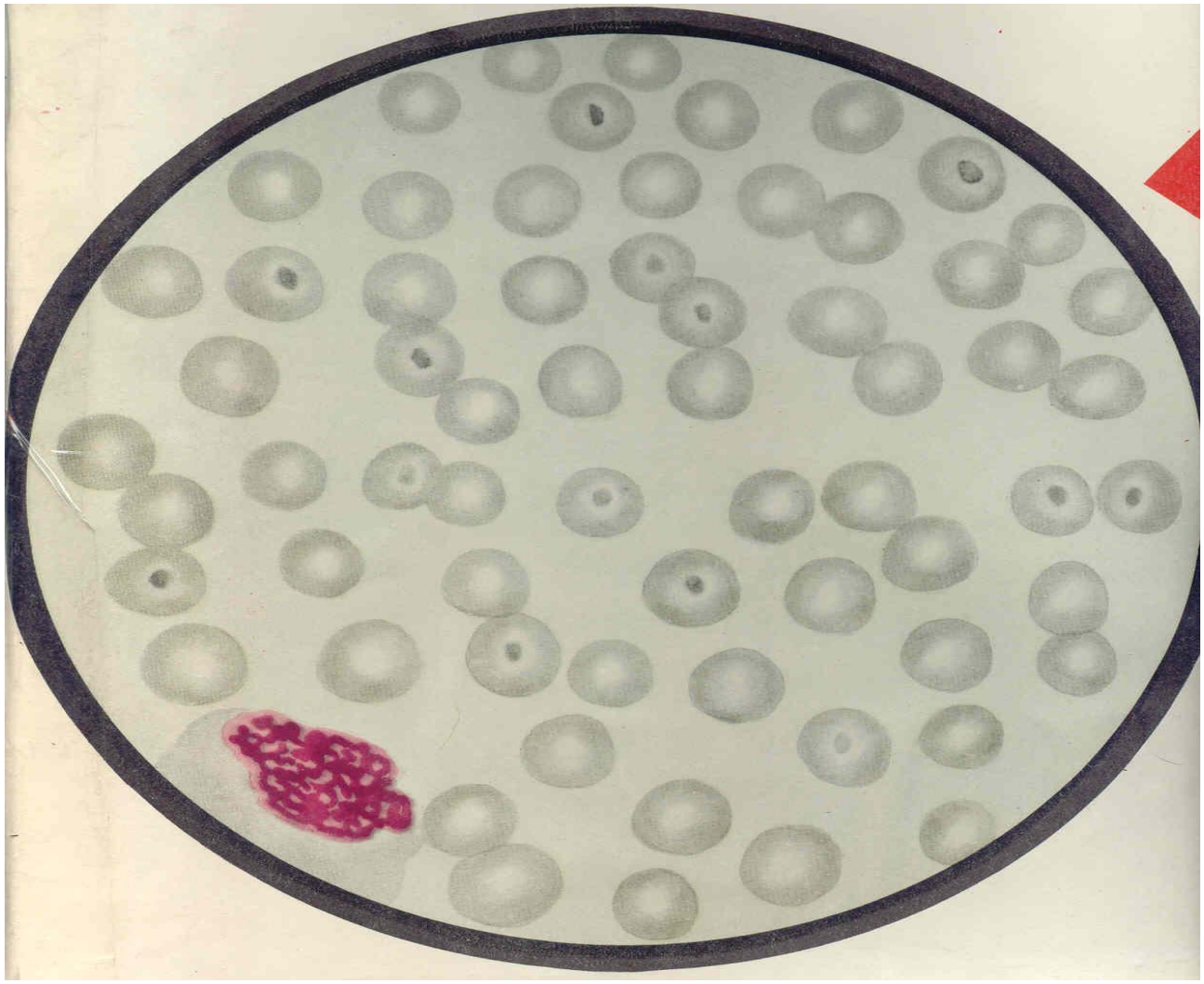
# Талассемиядағы остеопороз



# Нысана тәрізді эритроциттер



# Нысана тәрізді эритроциттер



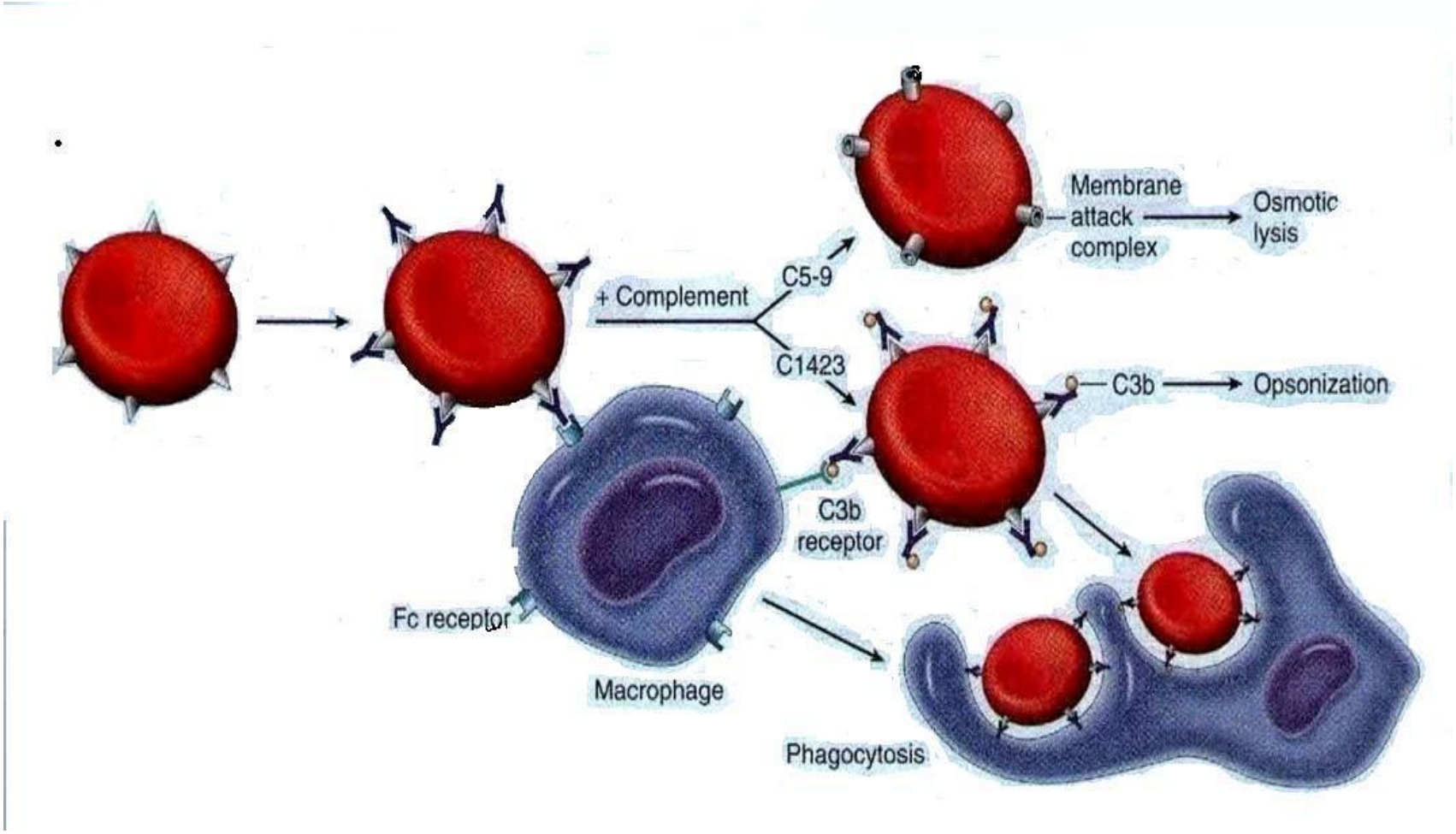
# Жүре пайда болған гемолиздік анемиялар.

# Жүре пайда болған гемолиздік анемиялар

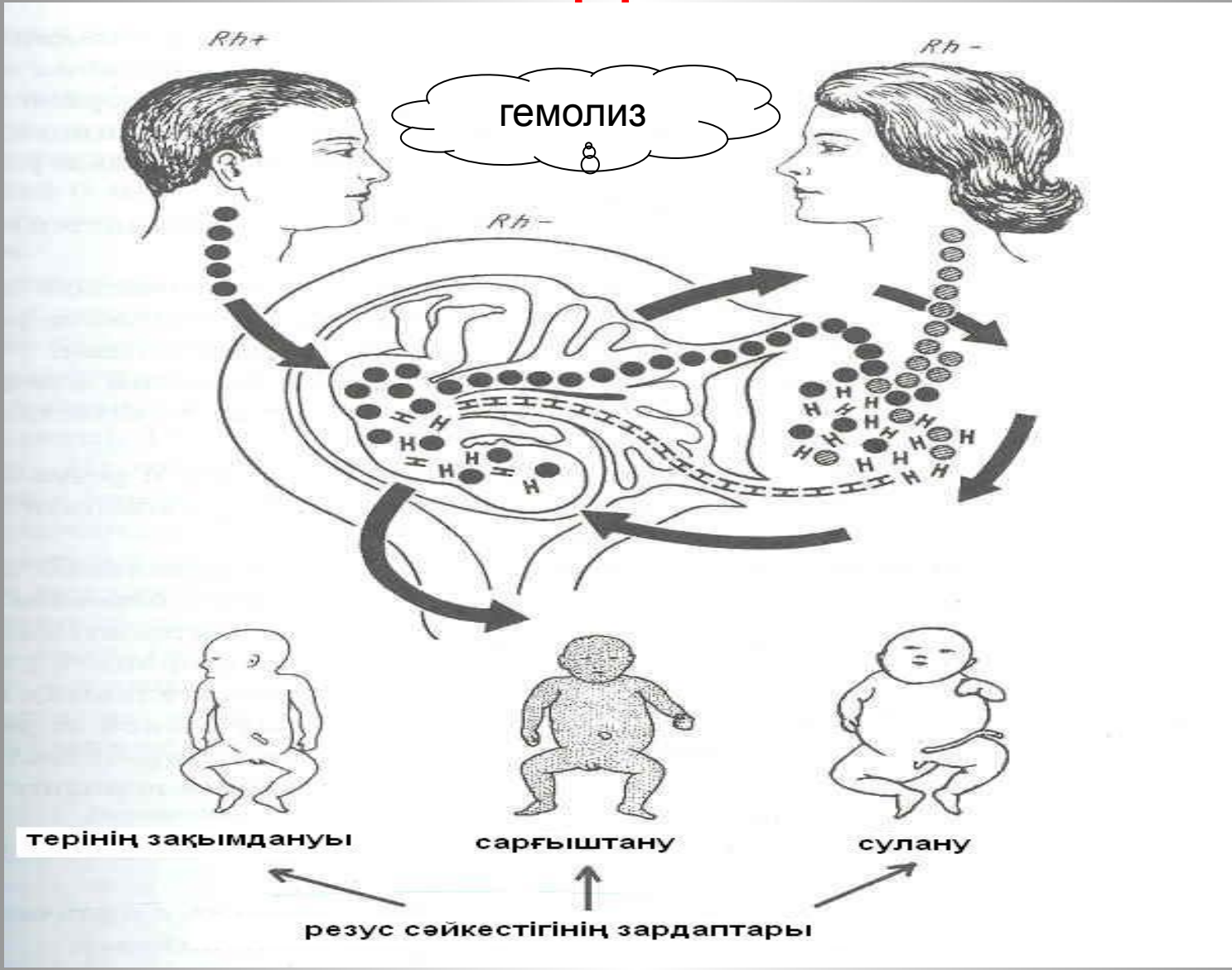
Иммундық

– тобы сәйкес емес қан құю, ана және ұрықтың резус-сәйкестігі, өз Э антиденелердің түзілуі

# Иммундық гемолиздік анемиялардың патогенезі



# Гемолиздік анемия



# Уланулық

Гемолиздік улардың әсері (мырыш, қорғасын, фенилгидразин, саңырауқұлақ, ара немесе жылан улары, гемолиздік стрептококтардың стафилококтардың уы, безгек плазмодийі, сульфаниламидтер, фенацетин)

# Эритроциттердің механикалық зақымдануы кезіндегі

Қан тамырлары және жүрек қақпақшаларына жасандылау (протез салғанда) соқпақ жолмен ұзақ уақыт жүгіргенде

# Шеткі қан көрінісі

Ретикулоциттердің көбеюі

Нормобласттар және полихроматофилдер пайда болуы

Пойкилоцитоз

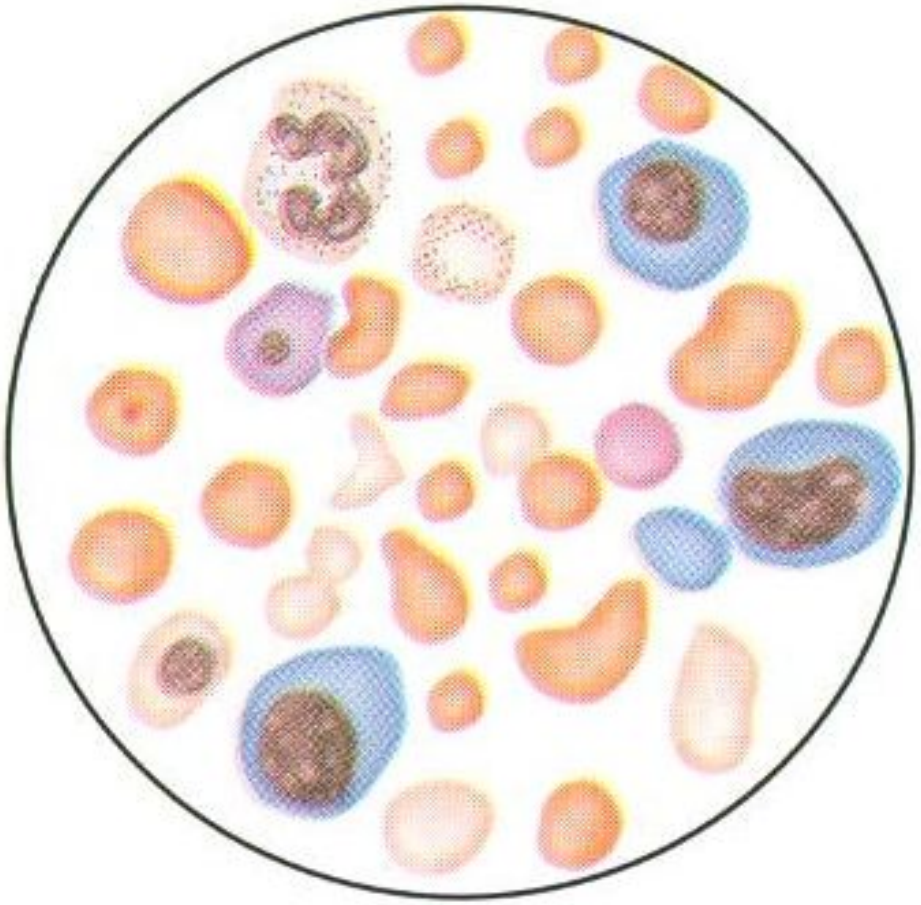
Анизоцитоз (макроциттер)

Базофилді түіршіктері бар Э

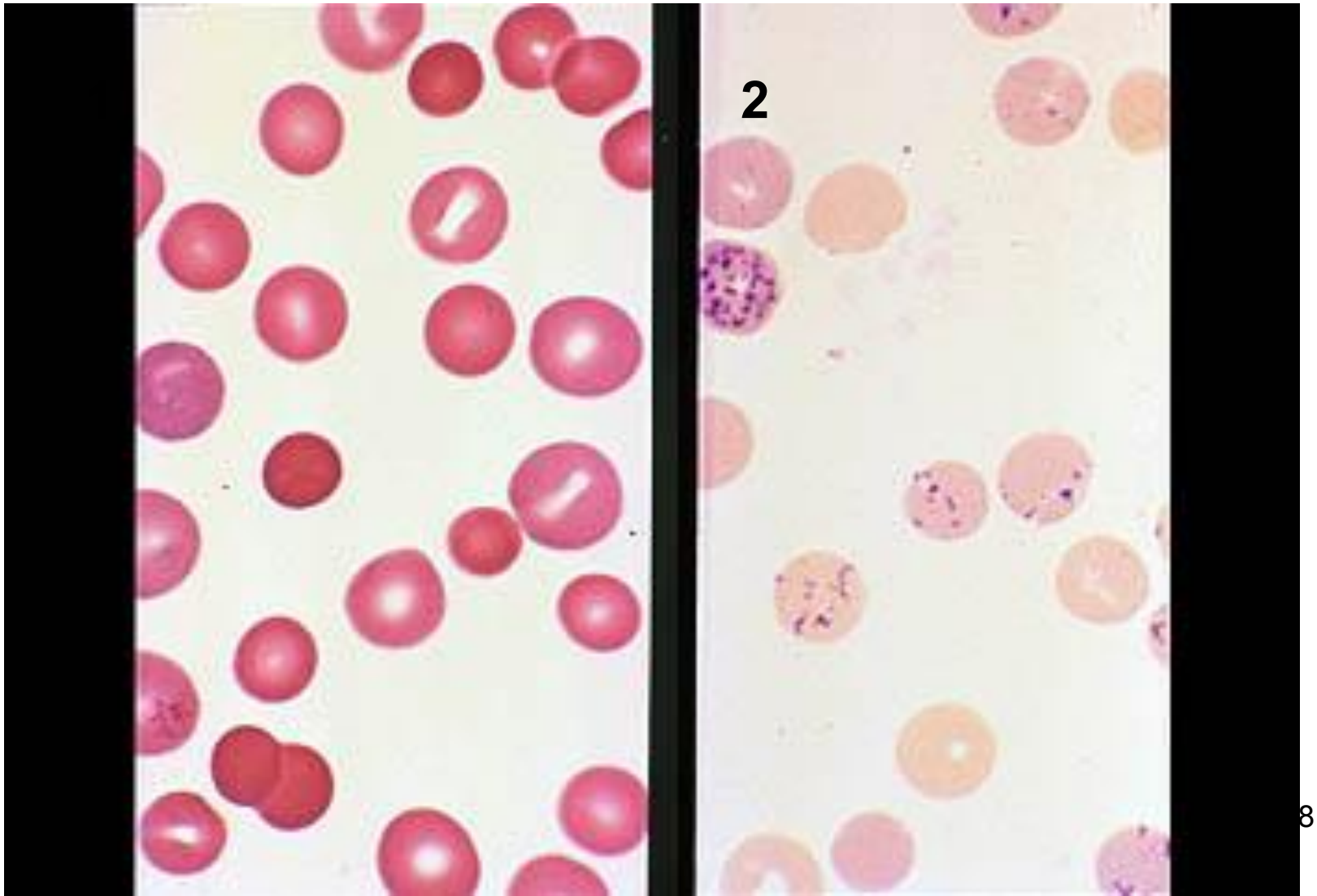
Ядролық солға жылжуы бар нейтрофилді лейкоцитоз

# Гемолиздік анемия

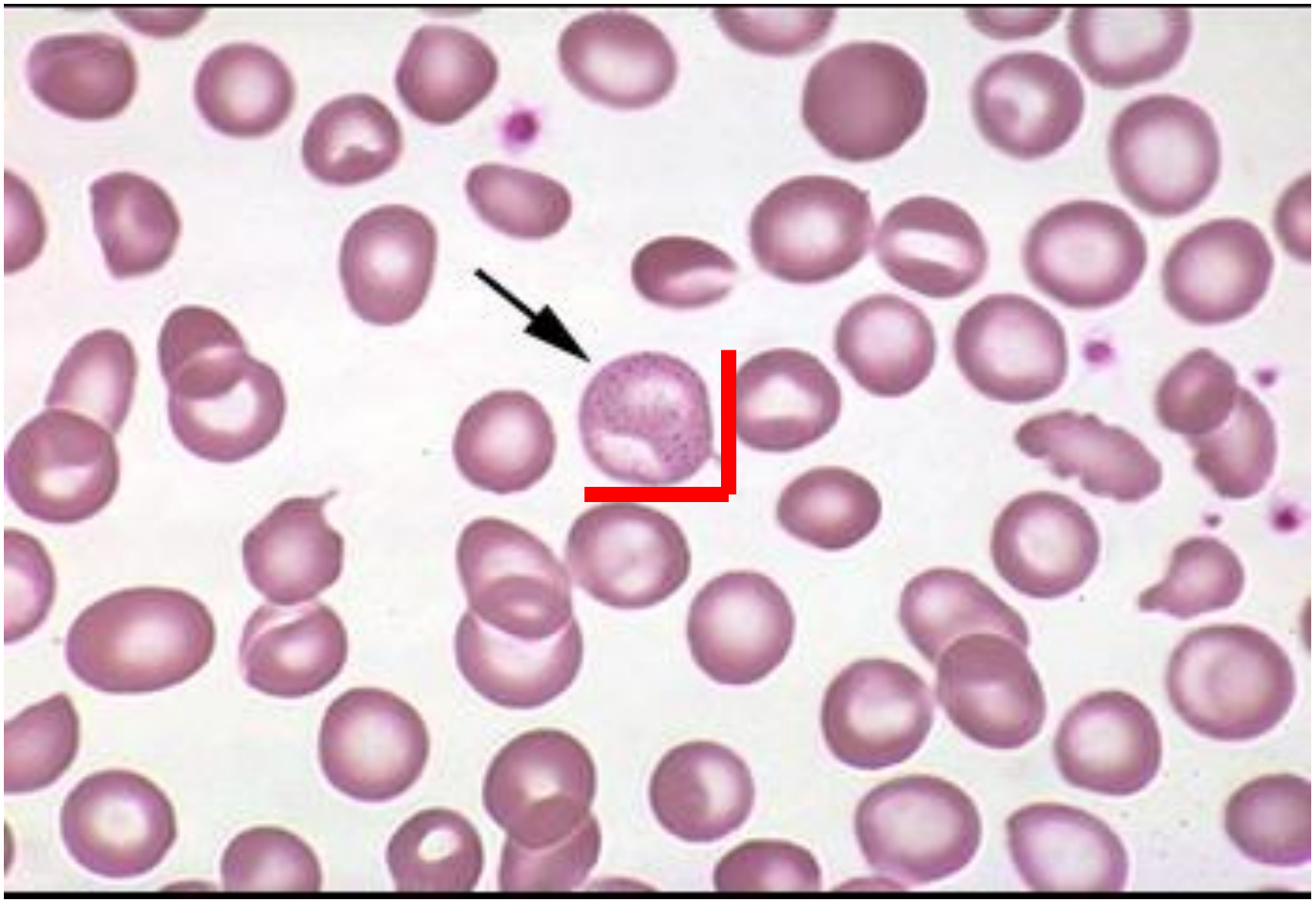
Шеткі қан



# 1. ПОЛИХРОМАТОФИЛДЕР
# 2. РЕТИКУЛОЦИТТЕР

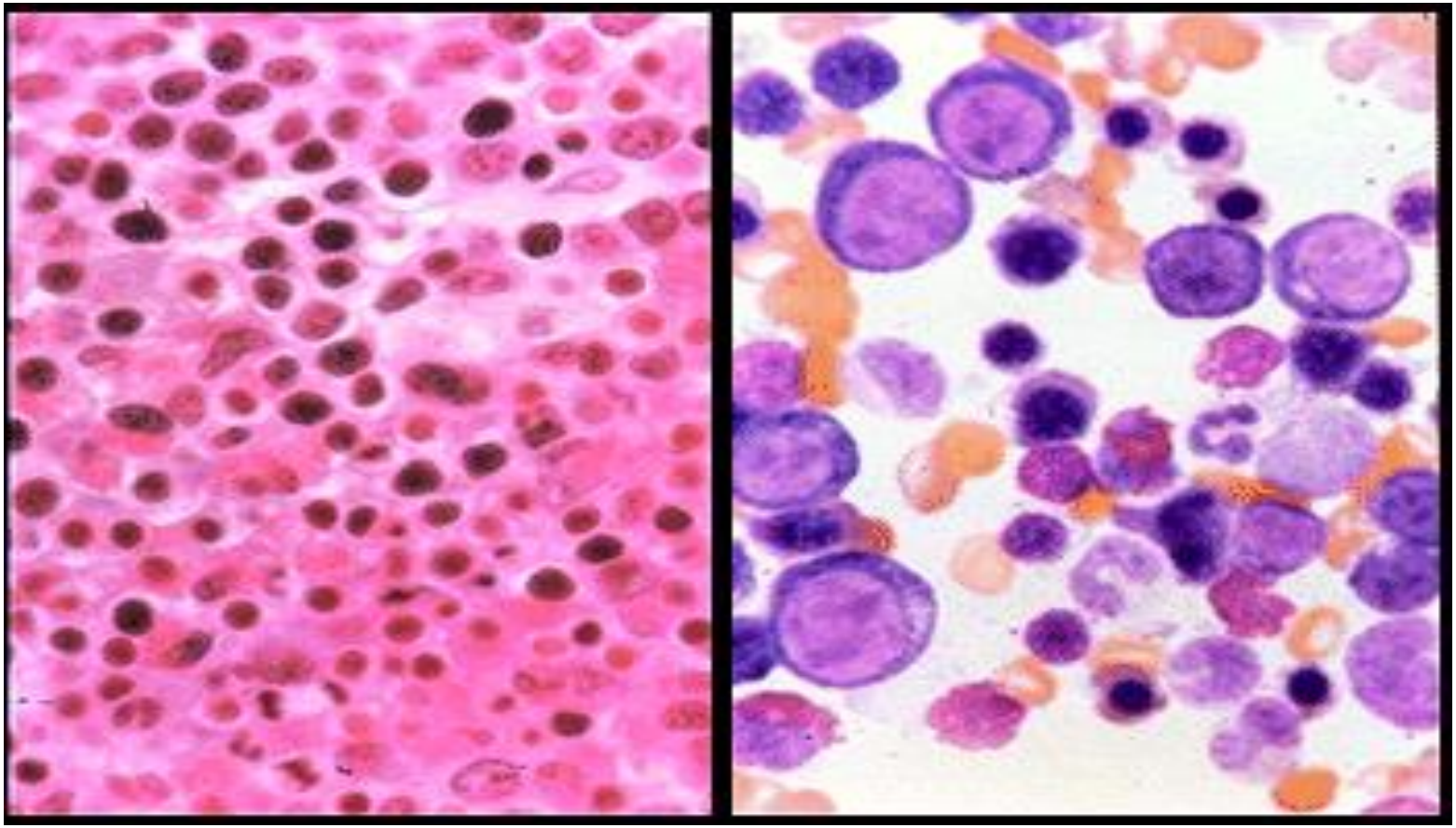


# БАЗОФИЛДІ НҮКТЕЛІНГЕН ЭРИТРОЦИТТЕР



# 1. СҮЙЕК КЕМІГІНІҢ ЭРИТРОИДТЫ ӨСІНДІНІҢ 2. НОРМОБЛАСТТАРДЫҢ ПРОЛИФЕРАЦИЯСЫ

1 2



# Жіктелуі

Сүйек кемігінің кызметтік жағдайына орай – регенерациялық

Қан түзілуінің түрі бойынша – нормобластық

ТК бойынша – нормо- немесе гиперхромдық

ЭОД бойынша - макроциттік

# Қан өндірілуі бұзылыстарынан дамитын немесе дизэритропоездік анемиялар

# Дизэритропоэздік анемиялар дамиды

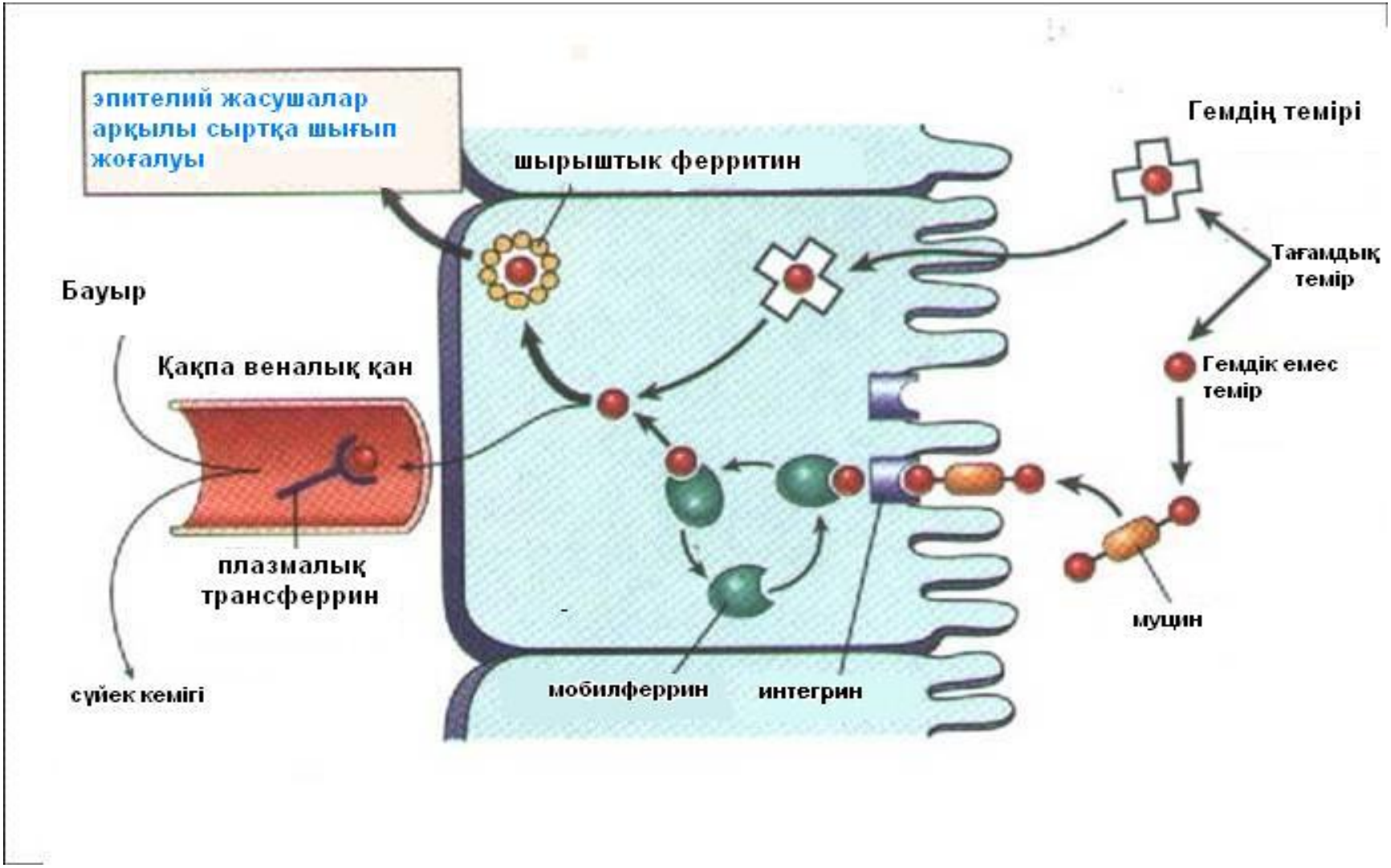
1. Эритропоэздің реттелуі бұзылғанда
2. Эритропоэзға қажет заттардың тапшылығы кезінде (темір, витамин В12-фолий, нәруыз тапшылықты анемиялар)
3. Эритропозға қатысатын ферменттер белсенділігі ↓ (темір рефрактерлік анемия – темірдің гемге кіргізілуінің бұзылуы)
4. Сүйек кемігінің бағаналы жасушаларының зақымдануы кезінде (гипо- және аплазиялық анемиялар)
5. Эритропоэздік тіннің өспемен алмасуы (метаплазиялық анемиялар)

# Темір тапшылықты анемия

## Себептері

- ✔ Қайта – қайта және ұзақ қансырау
- ✔ Аш ішектерде темірдің сіңірілуінің төмендеуі
- ✔ Организмнің темірге мұқтаждығы жоғарылау
- ✔ Темірдің тағаммен бірге жеткіліксіз түсуі
- ✔ Темірдің тасымалдануы бұзылуы
- ✔ Темірдің қорларынан жеткіліксіз пайдалануы
- ✔ Темірдің қорларына жиналуы бұзылуы

# Темірдің сіңірілуі



# ТЕМІР ТАПШЫЛЫҚТЫ АНЕМИЯЛАРДЫҢ ПАТОГЕНЕЗІ

**СҮЙЕК КЕМІГІНДЕ, ҚАН САРЫ СУЫНДА, ҚОРДА ТЕМІР МӨЛШЕРІНІҢ АЗАЮЫ**

↓

**ГЕМОГЛОБИН ТҮЗІЛУІНІҢ БҰЗЫЛУЫ**

↓

**ГЕМДІҚ ГИПОКСИЯ**

↓

**ТЕМІРІ БАР ФЕРМЕНТЕРДІҢ БЕЛСЕНДІЛІГІНІҢ ТӨМЕНДЕУІ**

↓

**ТІНДІК ГИПОКСИЯ**

↓

**ШАШТЫҢ ТҮСУІ,**
**ТЫРНАҚТЫҢ ЖҰҚАРУЫ және СЫНҒЫШТЫҒЫ,**
**ДӘМНІҢ, ИІСТІҢ, ТӘБЕТТІҢ БҰРМАЛАНУЫ**

# ШЕТКІ ҚАН КӨРІНІСТЕРІ

ЭРИТРОЦИТТЕРДІҢ ГИПОХРОМИЯСЫ (АНУЛОЦИТТЕР), ПОЙКИЛОЦИТОЗ, АНИЗОЦИТОЗ (МИКРОЦИТТЕР), ЛЕЙКОПЕНИЯҒА БЕЙІМ

Сүйек кемігінің кызметы бойынша – гипорегенераторлы

Қан өндіру түріне орай – нормобластық

ТҚ – гипохромды

ЭОД – микроцитарлы

# Патофизиология кафедрасы

*Балалардағы*
*темір тапшылықты анемия*

**Анемия – грек сөзінен аударылған, қан аздық деген мағына береді.**

**Темір тапшы анемия (сидеропениялық анемия) – тағаммен темірдің жеткіліксіз мөлшерінің түсуінің, сіңірілуінің бұзылуының нәтижесінде гемоглобиннің төмендеуімен сипатталатын патологиялық жағдай.**

Темір тапшы анемия басқа анемияларға қарағанда қан көлемінде эритроциттердің төмендеуімен сипатталмайды.

**ТТА-ның жас пен жынысқа байланысты таралу жиілігі**

| Елдер | 0 – 4 жастағы балалар | 5 – 12 жастағы балалар | Ерлер | Әйелдер 15 – 49 ж |
|---|---|---|---|---|
| Дамыған | 12 | 7 | 3 | 11 |
| Дамушы | 51 | 46 | 26 | 47 |
| БДЖ (орташа көрсеткіш) | | 37 | 18 | 35 |

# Балалардағы ТТА-ның себептері

## Темір тапшы жағдайының антенатальды себептері:

- Жатыр-плацентарлы қан айналымының бұзылуы. Плацентарлы жетіспеушілік (токсикоз, түсік тастау қаупі, гипоксилық синдром, жедел соматикалық және инфекциялық аурулар және олардың асқынуы)
- Фетоаналық және фетоплацентарлы қан кету
- Көпұрықтық жүктілік кезіндегі фетальды трансфузия синдромы
- Жатырішілік мелена
- Уақытына жетпей туылу, көпұрықтық
- Екіқабат әйел ағзасындағы терең және созылмалы темір тапшылығы

## Темір тапшы жағдайының постнатальды себептері:

- Тамақпен бірге темірдің жеткіліксіз түсуі
- Бойы тез өсетін балаларда темірге қажеттіліктің жоғары болуы
- Әртүрлі себепті қан кетулер, ішектің сорылу қызметінің бұзылуы, пубертантты кезеңде қыздарда етеккір есебінен көп және ұзақ уақыт жатырдан геморрагиялық бөлінділер кезіндегі темір жоғалуы
- Гормональдық өзгерістер нәтижесінде темір алмасуының бұзылуы, ағзада трансферрин мөлшерінің төмендеуінен темір тасымалдануының бұзылуы

## Темір тапшы жағдайының интранатальды себептері:

- Фетоплацентарлы трансфузия
- Кіндікті уақытынан кеш немесе ерте таңу
- Жолдасының аномалиялық дамуы және кіндік тамырларының немесе акушерлік жарақат әсерінен интранатальды қан кетулер

# ТТА-ның патогенезі

Темір тапшы жағдайының сатылары:

1. Прелатентті ТТ
2. Латентті ТТ
3. ТТА

Прелатентті ТТ – тіндердегі темір қорының азаюы.

Латентті ТТ – тіндік деполардағы ТТ және тасымалдау фонының төмендеуі, бірақ гемоглобин қалыпты деңгейде болады.

ТТА – ағзада темір тапшы әсерінен гемоглобин төмендеуінің патологиялық жағдайы. Эритроциттерде протопорфин концентрациясының жоғарлауы, гемоглобин синтезінің төмендеуі жүреді. Эритроциттер ТТА-ға тән типтік морфологиялық белгілерге ие болады. Олар – микроцитоз, анизоцитоз, пойкилоцитоз.

# Балалардағы ТТ жағдайының клиникалық белгілері

Латентті ТТ түрінде клиникалық белгілер құрамында темір бар ферменттер активтілігінің төмендеуімен және сидеропениялық синдроммен көрінеді.

Сидеропениялық синдромға жатады:

- Эпителиальды өзгерістер (терінің шырышты қабығының, тырнақ, шаштың трофикалық бұзылыстары)
- Дәм және сезу бұзылыстары
- Астено-вегетативті бұзылыстар
- Ішекте сіңірірілу процесстерінің бұзылуы
- Дисфагиялық және диспепсиялық өзгерістер
- Жергілікті иммуниттеттің төмендеуі (жедел ішек ауруларының және респираторлы инфекциялардың жоғарлауы)

# Темір тапшы жағдайында балалардағы клиникалық эпителиальды бұзылыстардың көріністерінің жиілігі

| Клиникалық көрініс | Латентті темір тапшылығы % | Темір тапшы анемия % |
|---|---|---|
| Тері мен шырышты қабаттардың бозаруы | 50 | 90 |
| Шаш пен тырнақтың өзгеруі | 27 | 35 |
| Терінің құрғауы | 25 | 25 |
| Ангулярлы стоматит | 11,6 | 13,6 |
| Тіл емізікшелерінің атрофиясы | 6 | 9 |

# Темір тапшы жағдайлардың диагностикасының лабораторлы критериилері

Клиникалық анализде “қызыл қан” жағдайының лабораториялық көрсеткіштері:

1. Эритроциттер саны
2. Гемоглобин деңгейі
3. Түсті көрсеткіш
4. Эритроциттегі гемоглобиннің орташа мөлшері
5. Эритроциттегі гемоглобиннің орташа концентрациясы
6. Эритроциттердің орташа көлемі
7. Эритроциттердің морфологиясы
8. Ретикулоциттердің саны

## Эритроциттердің саны:

- 6 жасқа дейінгі балаларда:
  $3{,}66 \times 10^{12}$/л – $5{,}08 \times 10^{12}$/л

- 7 жастан жоғары ұл балаларда:
  $4{,}00 \times 10^{12}$/л – $5{,}12 \times 10^{12}$/л

- 7 жастан жоғары қыз балаларда:
  $3{,}99 \times 10^{12}$/л – $4{,}41 \times 10^{12}$/л

# Анемияның лабораторлы критериилері (қандағы гемоглобин мөлшері)

| Балалардың жасы | Гемоглобин мөлшері |
|---|---|
| 0 – 14 күн | < 145 |
| 15 – 28 күн | < 120 |
| 1 ай – 6 жас | < 110 |
| 6 – 14 жас | < 120 |

- Қалыпты түсті көрсеткіш – 0,85-1,05
- Эритроциттегі гемоглобиннің орташа мөлшері – 24-33 пикограмм (пг)
- Эритроциттегі гемоглобиннің орташа концентрациясы – 30-38 %
- Эритроциттердің орташа көлемі – 75-95 мкм$^3$

# Организмде темір алмасуының лабораториялық көрсеткіштері

**Темір тасымалдаушы қорын анықтайтын көрсеткіштер:**

1. Сарысулық темір (СТ)
2. Сарысудың жалпы темір байланыстырушы қабілеті (СЖТҚ)
3. Сарысудың латентті темір байланыстырушы қабілеті (СЛТҚ)
4. Трансферриннің қанығу коэфиценті (ТҚК

## Сарысулық темір (СТ)-

**сарысуда орналасқан негиминді темірдің мөлшерін көрсететін биохимиялық лабораториялық көрсеткіш. Негиминді темір- трансферрин мен ферритинге кіретін темір. СТ әдісімен анықталады. Осы батофенантропинмен бірге унифицирленген әдістің негізінде темір-трансферинді комплекс рН 4,8-5,0 әсерінен екі валентті темірге бөлінуі әкеледі. Екі валентті темірге бетофенантропин қосылғанда, боялған комплекс түзіледі.Осының деңгейінен трансферринге кіретін белок мөлшерін білуге болады.**

СТ-ның жастық нормативтік белгілері:

**-жаңа туғандарда 5,0-19,3 мкмоль/л**

**- 1 айдан жоғары балаларда 10,6-33,6 мкмоль/л**

Сарысудың жалпы темір байланыстырушы қабілеті **(СЖТҚ)-**

плазмадағы бар трансферинмен байланысатын жалпы белок мөлшерін көрсететін биохимиялық лабораториялық көрсеткіш.

**Қалыпты көрсеткіш (СЖТҚ) -**
**40,6 - 62,5 мкмоль/л**

**Сарысудың латентті темір байланыстырушы қабілеті (СЛТҚ)-**

**Сарысудың жалпы темір байланыстырушы қабілеті мен (СЖТҚ) сарысулық темір (СТ) арасындағы математикалық ауытқуын көрсетеді.**

**Қалыпты жағдайда СЛТҚ - 47 мкмоль/л төмен болмау керек.**

**Трансферриннің қанығу коэфиценті (ТҚК)-**

**ТҚК = ( СТ : СЖТҚ )**

**Қалыпты жағдайда ТҚК 17% кем болмау керек**

## Организмде темір қорының көрсеткіші:

1. Десфералды тест
2. Сарысулық ферритин деңгейі.

**Десфералды тест-** темір мен десфералдың қосылудың мүмкіндігін көрсетеді және бұл комплекс организмнен зәрмен шығарылады. Осы комплекстің зәрмен шығарылатын тәуіліктік мөлшері организмде қалған темірдің мөлшерін көрсетеді.

## Қалыпты жағдайда темір мен десферальдің организмнен шығарылуының тәуліктік мөлшері:

жетіліп туылған балаларда - 0,164±0,019мг/тәул

- жетілмеген балаларда - 0,092 ± 0,014 мг/тәул
- 4 жасқа дейін - 0,41 ± 0,03 мг/тәул
- 5-6 жаста - 0,57 ± 0,09 мг/тәул
- 7-11 жас - 0,71 ± 0,05 мг/тәул
- 12 жастан үлкен - 0,73 ± 0,07 мг/тәул

# Сарысулық ферритин-

## организмдегі темір мөлшерін анықтайды.

**Сарысулық ферритиннің жастық көрсеткіші:**

- 0-28 күн - 175 мкг/л
- 3 ай - 146 мкг/л
- 6 ай - 51 мкг/л
- 9 ай - 37 мкг/л
- 1 жас - 32 мкг/л
- 10 жас - 34 мкг/л
- 14 жас - 36 мкг/л

## Балалардағы теміртапшылықты анемияның лабораториялық критериялар:

| Көрсеткіш | Норма | Латентті анемия | Теміртапшы анемия |
|---|---|---|---|
| Гемоглобин(г/л) | | | |
| -6 жасқа дейін | > 110 | > 110 | > 110 |
| -6 жастан кейін | > 120 | > 120 | > 120 |
| Түсті көрсеткіш | 0,86 - 1,05 | 0,86 - 1,05 | < 0,86 |
| МСН (пг) | 24 - 33 | 24 - 33 | < 24 |
| МСНС (%) | 30 - 38 | 30 - 38 | < 30 |
| Сарысудағы темір (мкмоль/л) | 10,6 - 33,6 | < 14 | < 14 |
| Сарысудағы жалпы темір байланыстырушы мүмкіншілік | 40,6 – 62,5 | > 63 | > 63 |
| Латентті темір байланыстырушы | < 47 | < 47 | < 47 |
| Трансферриннің қанығу % | > 17 | ~ 17 | < 15 - 16 |
| Сарысудағы ферритин (мкг/л) | > 12 | < 12 | < 12 |
| Десфералды сидероурия (мг/тәу) | 0,65 + 0,006 | < 0,4 | < 0,4 |

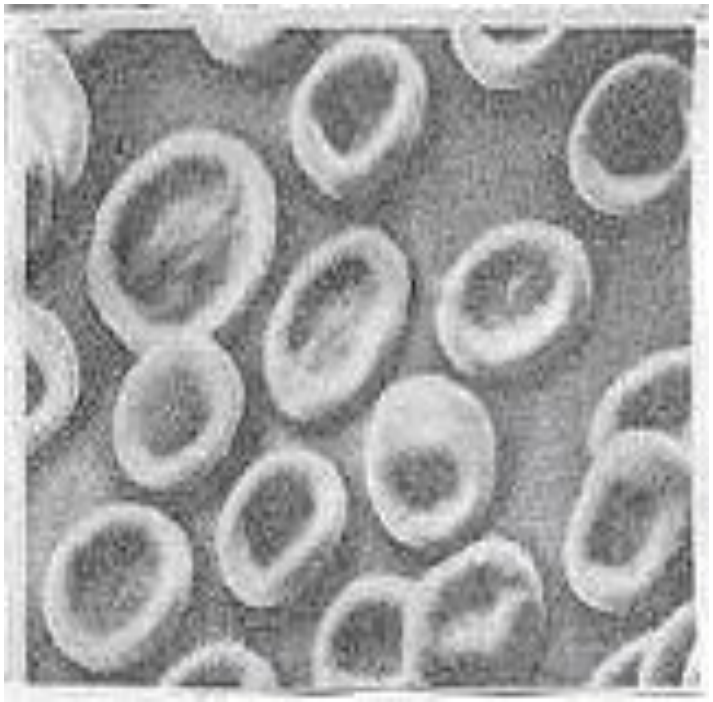
## Темірдің транспортты фонының төмендеуі көрсетіледі:

сарысуда жалпы темір байланыстырушы мүмкіншілігінің

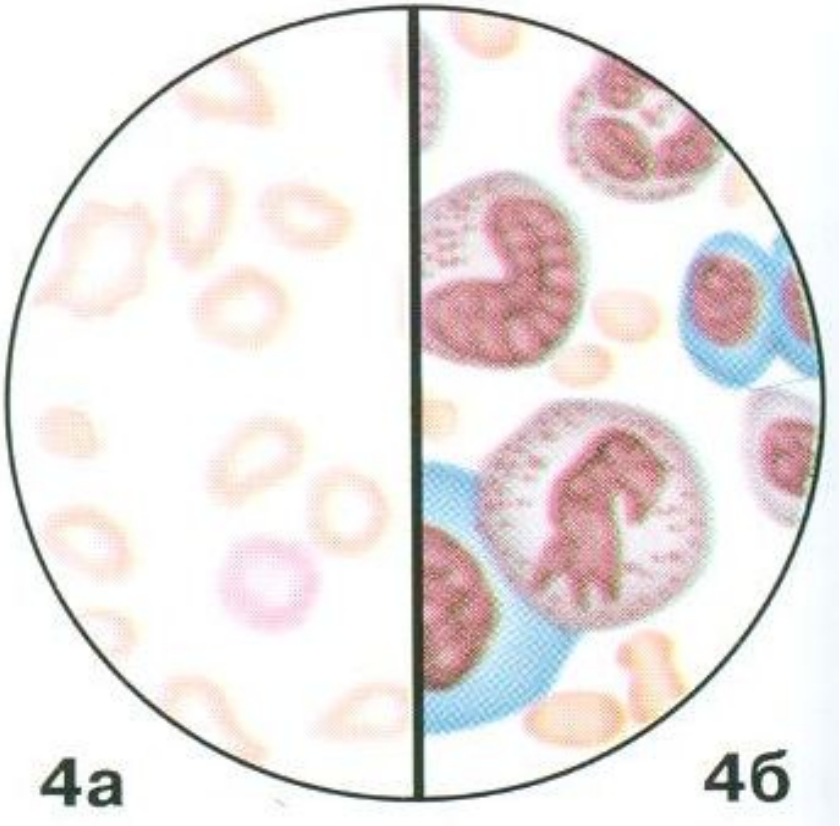
63 мкмоль/л-ге дейін көтерілуі

- сарысуда латентті темірбайланыстырушы мүмкіншілігінің 47 мкмоль/л ге дейін көтерілуі
- сарысудағы темірдің 14 мкмоль/л- ге дейін төмендеуі
- трансфериннің қанығу процентінің 17-15%-ке дейін төмендеуі

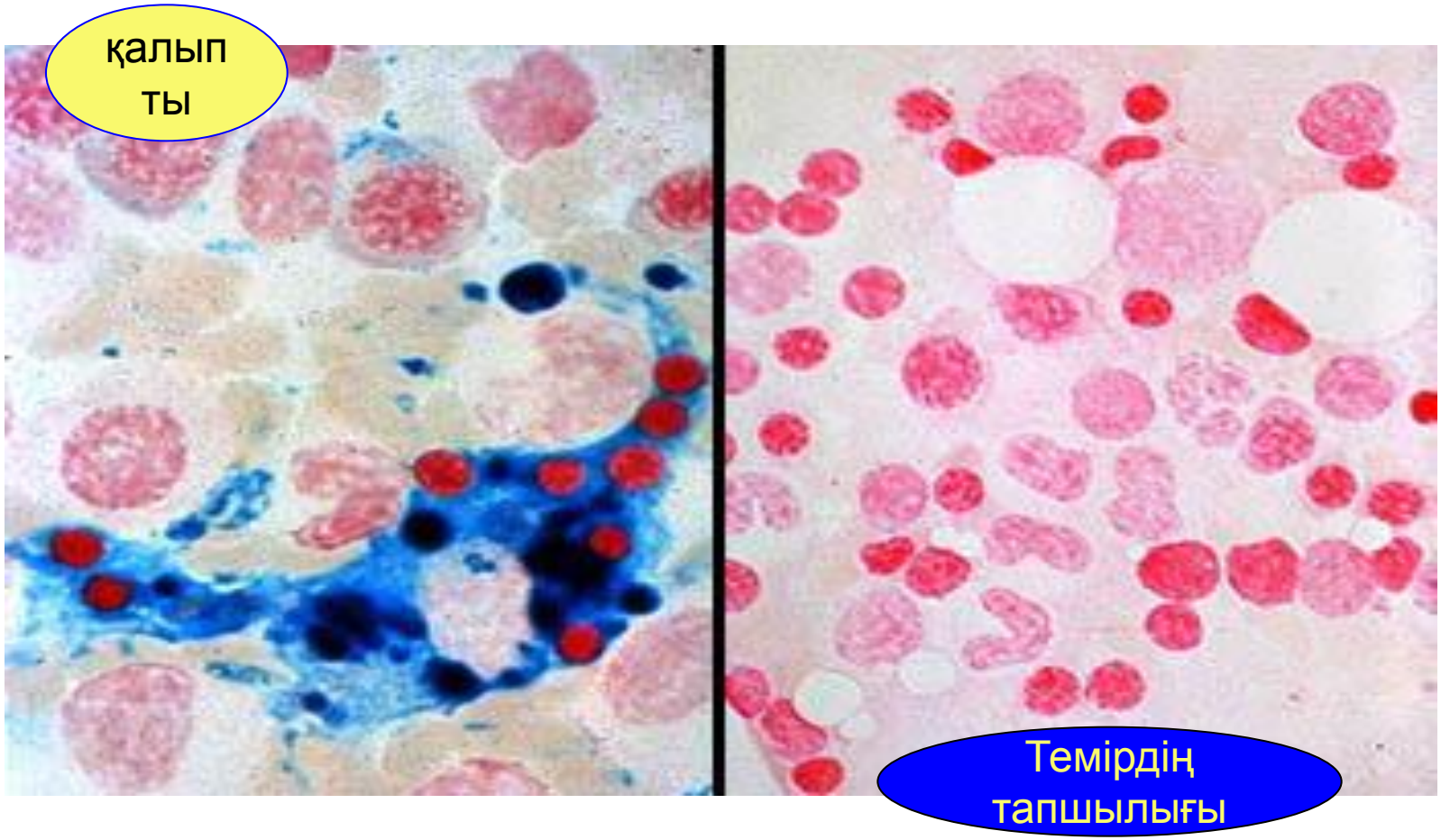
# Темір тапшылықты анемия



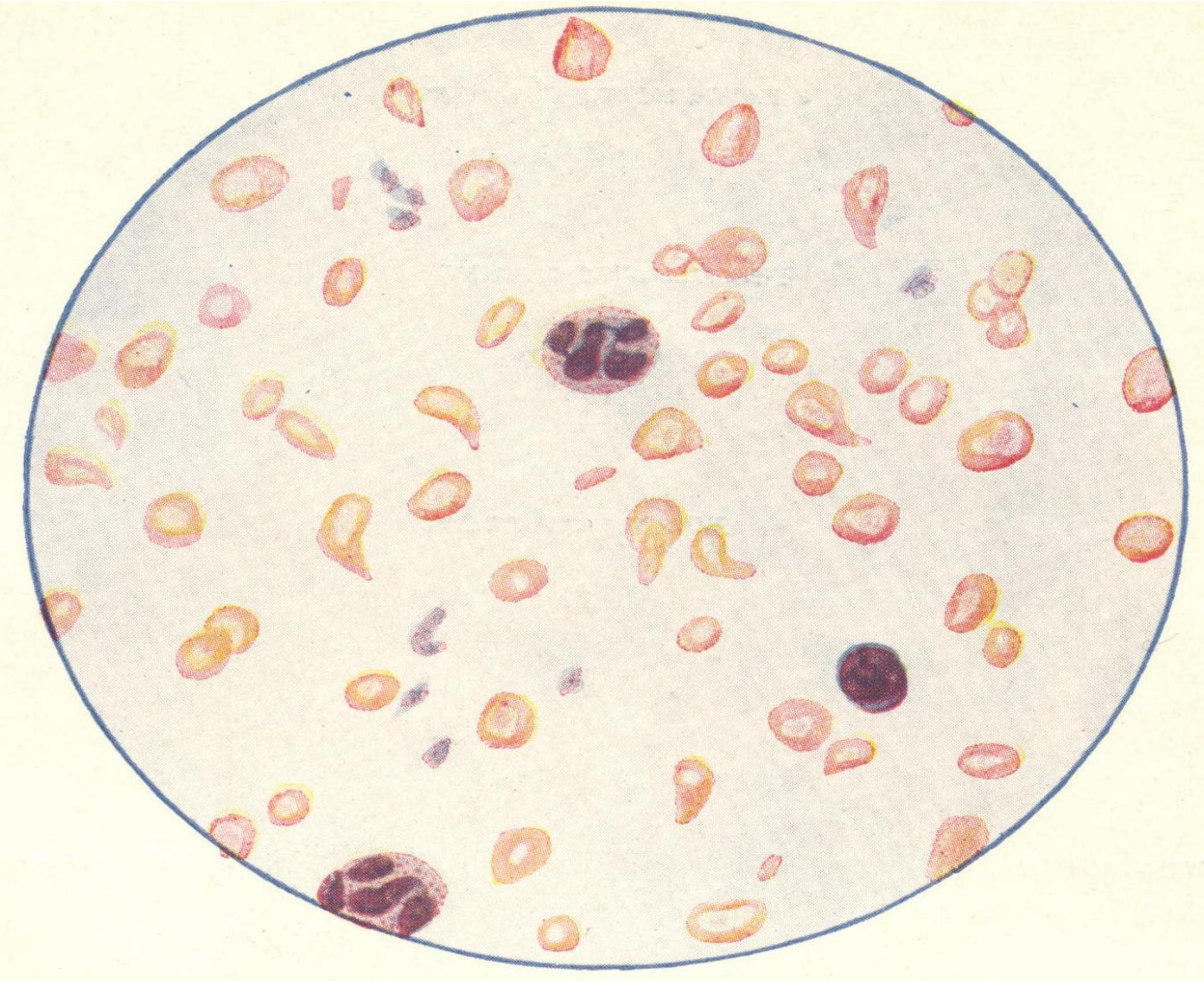
4а – шеткі қанда 4б – сүйек кемігінде



# Сүйек кемігінде гемосидериннің мөлшері



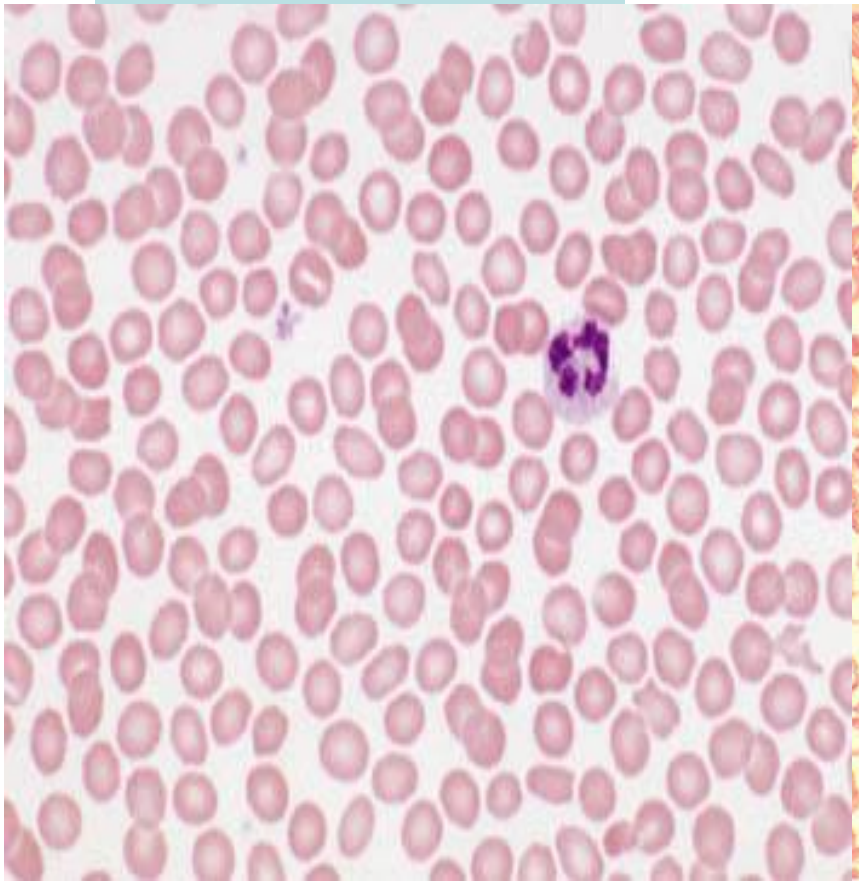
# Шеткері қан көрінісі
# (темір тапшылықты анемия)



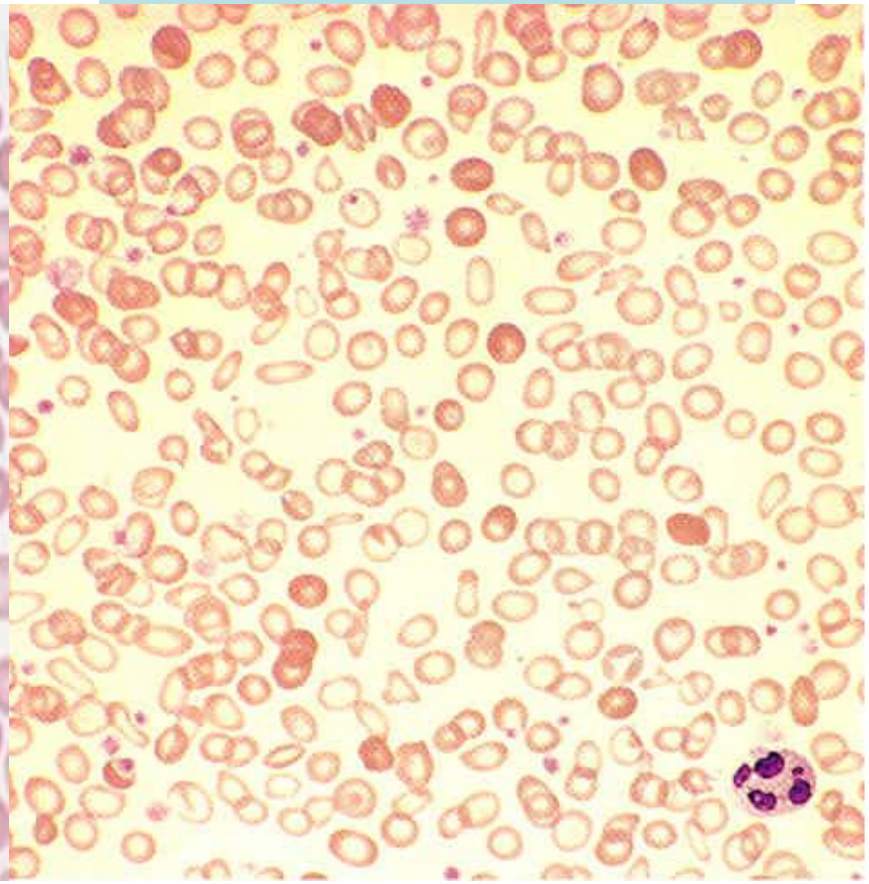
*

# Шеткері қанның көріністері

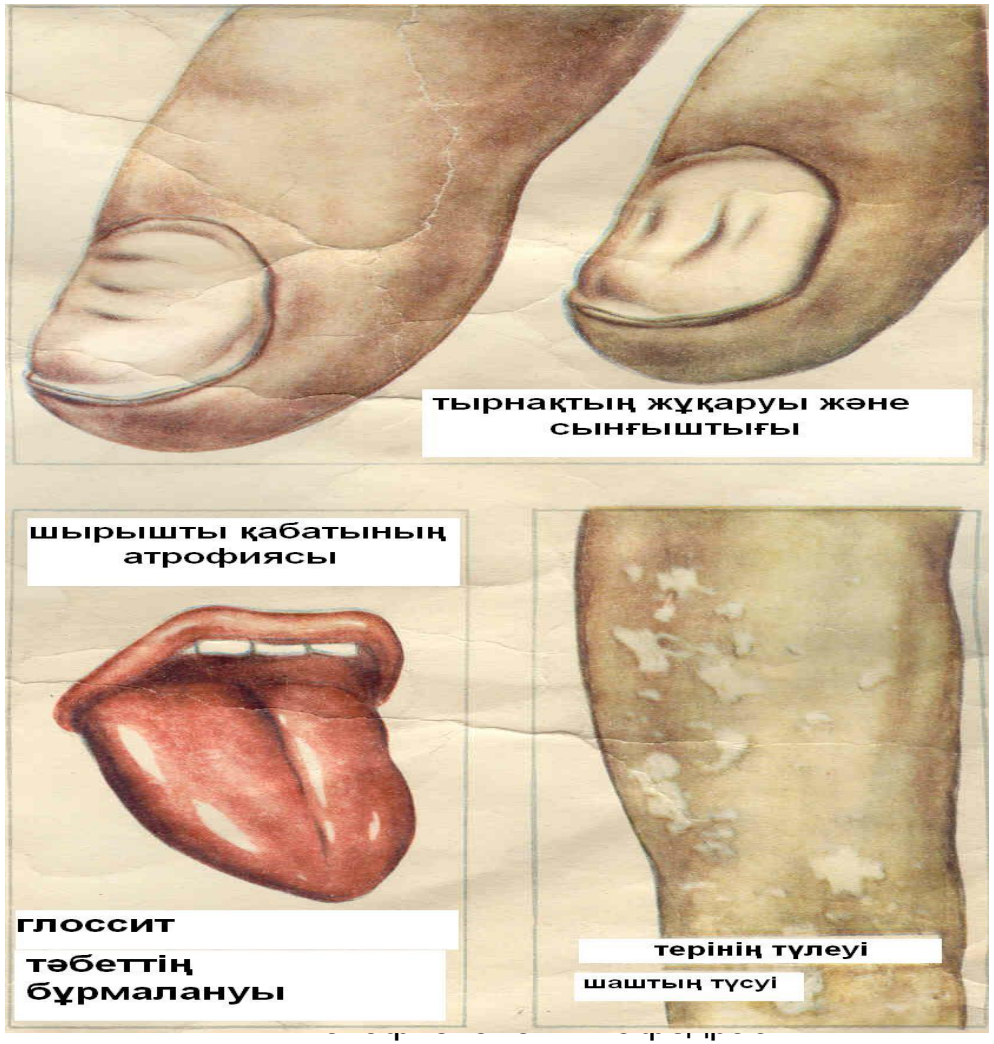
Дені сау



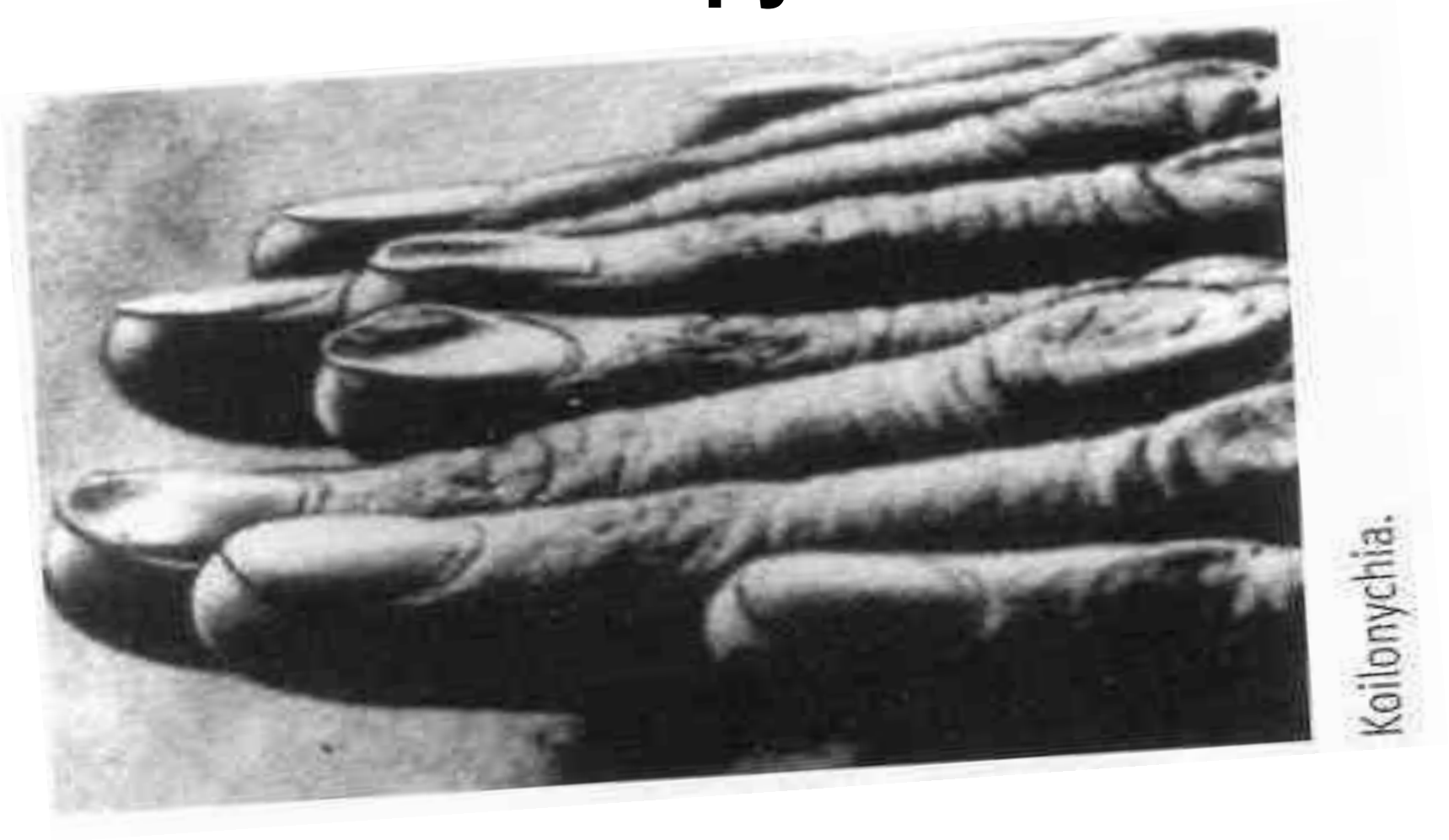
ТТА



# Темір тапшылығы кезіндегі тіндік гипоксияның белгілері



# ТТА кезіндегі тырнақтардың өзгеруі



# Емдеу курсына темір препараттарың есептеу үшін арналған өрнектер

1. **Емге темірдің мөлшері мг =**

$$P \times (78 - 0{,}35 \times Hb)$$

P – дене салмағы кг есептегенде

Hb – гемоглобин г/л

- **2. Салмақ (кг) × (1000 – Fe мкг/л)/20**

# Емдеу курсына темір препараттарың есептеу үшін арналған өрнек

**3. Емге темірдің мөлшері мг = (120 – аурудың Hb г/л) × аурудың салмағы (кг) × 0,4**

# Емдеу курсына темір препараттарың есептеу үшін арналған өрнектер

**4. Емге темірдің мөлшері мг =**

**0,66 × дене салмағы (кг) × (100 – баланың Hb %) / дәрінің 1 мл Fe денгейі мг**

**5. Емге темірдің мөлшері мг =**

**дене салмағы (кг) × Hb тапшылығы × 0,66 / 100**

# Темір препараттарың пероральді енгізу үшін арналған есеп

11 айлық баланың дене салмағы 10 кг.

Гемоглобині 80 г/л,

эритроциттер – 2,6×10×12/л.

Аңғарым:

Анемия, орташа ауырлығы, тапшылықты, гипохромды, гипорегенераторлы, нормоцитарлы.

**Емге темірдің мөлшері мг = Р × (78 – 0,35 × Hb)**

Р – дене салмағы кг есептегенде

Hb – гемоглобин г/л

# 10 × (78 - 0,35 × Hb) = 500 мг

**Элементарлы темірдің 1 кг дене салмағына емдік өлшемі 5 мг.**

**Тәуліктік мөлшері 50 мг.**

**Емдеу үшін тотема алынды, 10 мл құрамында 50 мг элементерлы темірі бар.**

**Тәуліктік дозасы 2 мәртеге бөлінеді.**

**Препарат 10 күн бойы, тамақтан соң беріледі.**

# Темір препараттарың парентеральді енгізу үшін арналған есеп

1 жастағы баланың дене салмағы 10 кг. Гемоглобині 69 г/л,

эритроциттер – 2,4×10×12/л.

Анғарым:

Анемия, ауыр түрі, тапшылықты, гипорегенераторлы, гипохромды, микроцитарлы.

**Емге темірдің мөлшері мг = Р × (78 – 0,35 × Hb)**

Р – дене салмағы кг есептегенде

Hb – гемоглобин г/л

**10 × (78 - 0,35 × Hb) = 540 мг**

Емдеу үшін фербитол алынды, 1 мл құрамында 50 мг темірі бар.

Күнделік өлшем 1 мл аспау керек.

Дәріні 11 рет енгізу қажет

# Диспансерлік бақылау

Ай сайын Hb, эритроциттер санын тексеру; баланы карап тұру, тиімді тамақтандыру керек. Hb деңгейі қалыптан төмендесе, кемінде 1 ай Fe дәрілерімен рецидивке қарсы ем жүргізу, қанда Fe мөлшерін анықтау. Қан сынағы дұрысталса, 6 айдан соң диспансерлік есептен шығаруға болады.

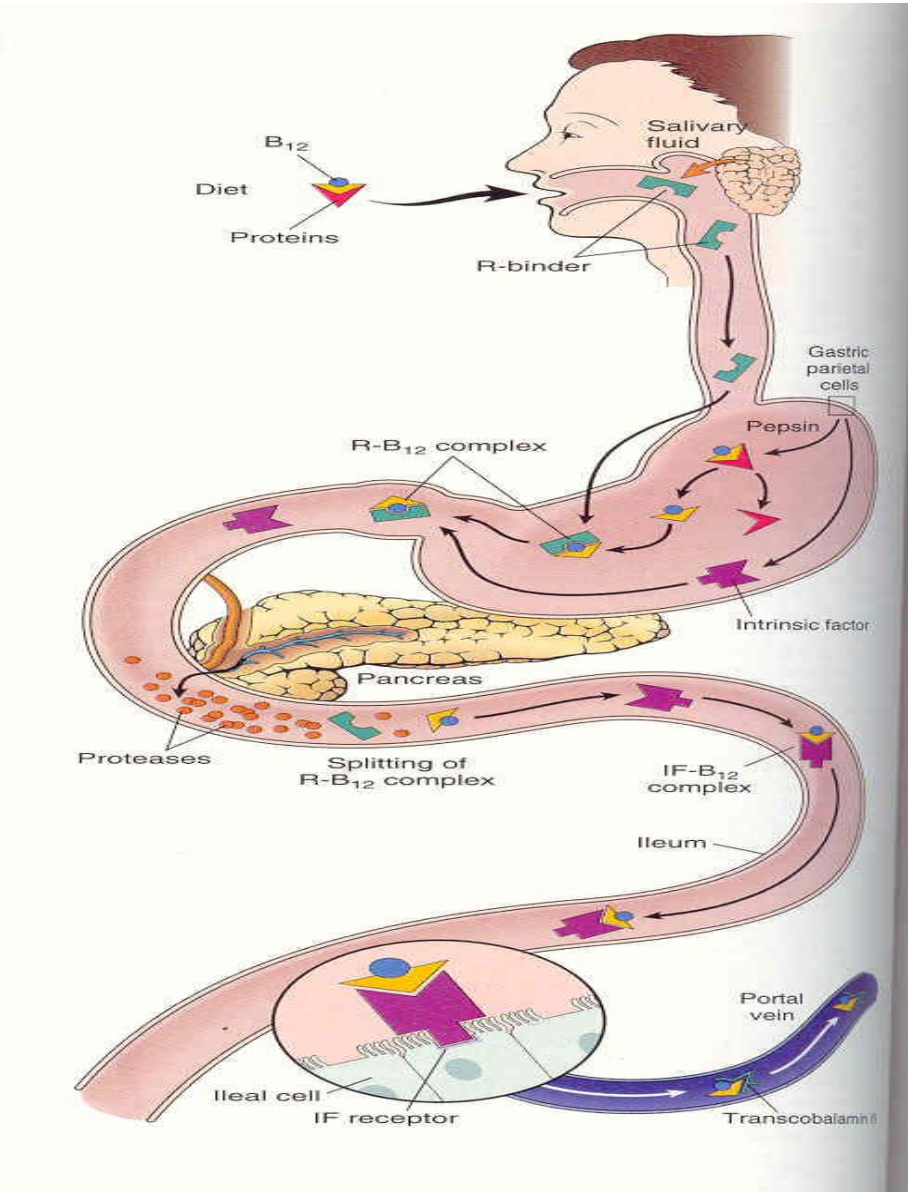
Алдын алу егулерге рұхсат Hb деңгейі қалыпқа келген соң беріледі.

# $B_{12}$-витамин тапшылықты анемия

# $B_{12}$ - тапшылықты анемияның себептері

- **Каслдің ішкі факторы – гастромукопротеин түзілуінің бұзылуы (асқазан іргелік жасушаларының семуі, асқазанды алып тастау, түзілудің гендік ақауы, антиденелермен бүлінуі)**
- **Аш ішекте сіңірлуінің бұзылуы**
- **Екіқабат, бала емізу кезінде қорға жұмсалудың↑**
- **Дифиллоботриоз**
- **Бауыр бүлінісі кезінде қорға жиналуының бұзылуы**
- **Тағаммен аз түсуі**

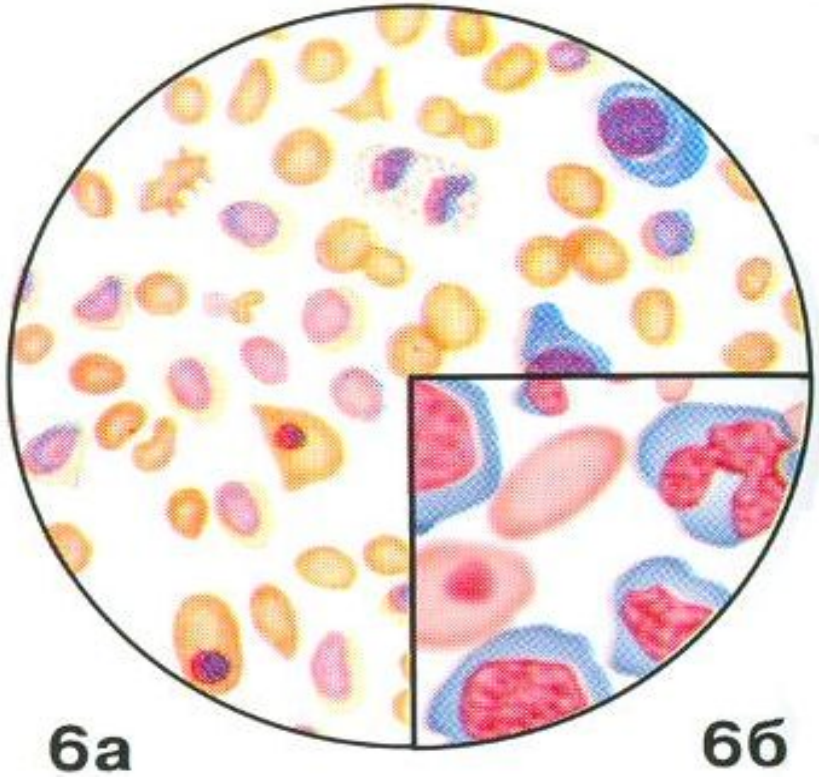
# В 12 тапшылықты анемия




*

# $B_{12}$ - тапшылықты анемия

6а – шеткі қанда 6б – сүйек кемігінде

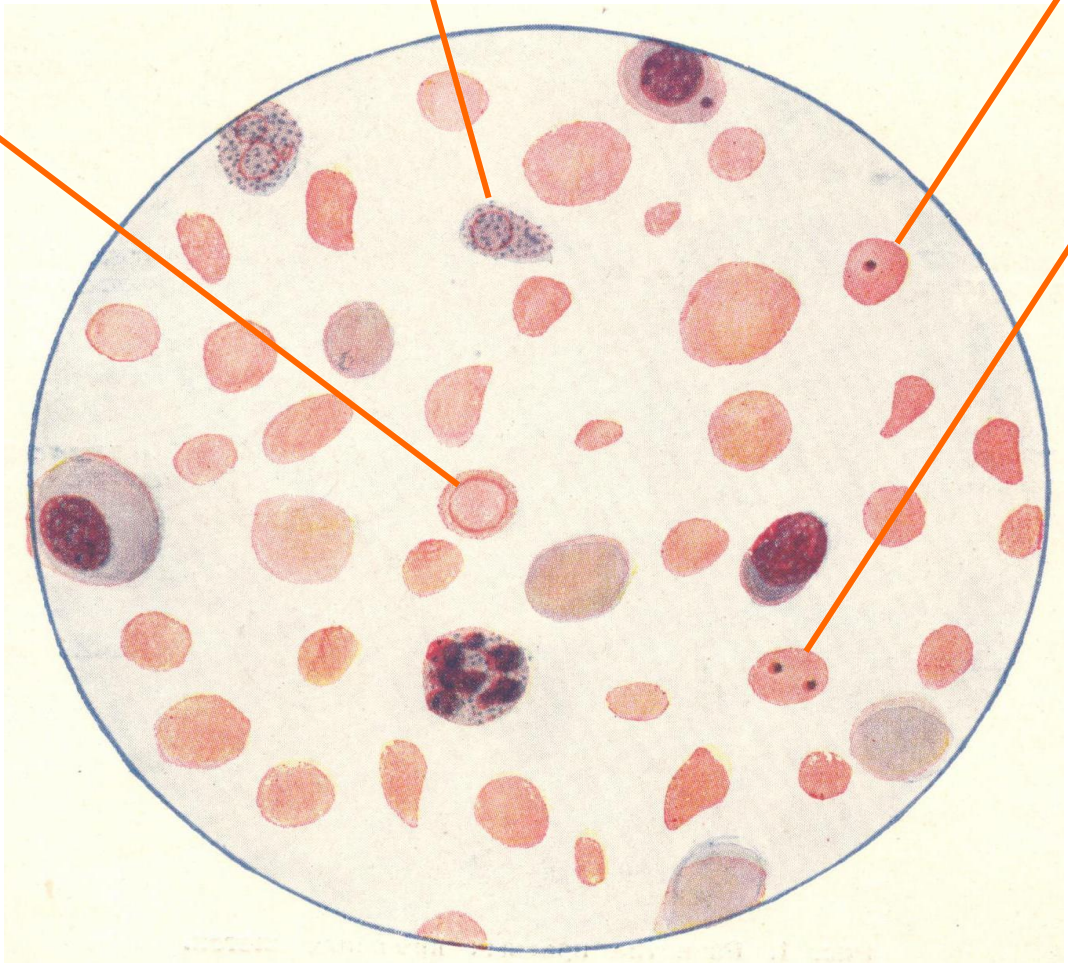


# В12 – тапшылықты анемия

эритроциттердін базофилді нүктелінуі

Жолли денешіктері

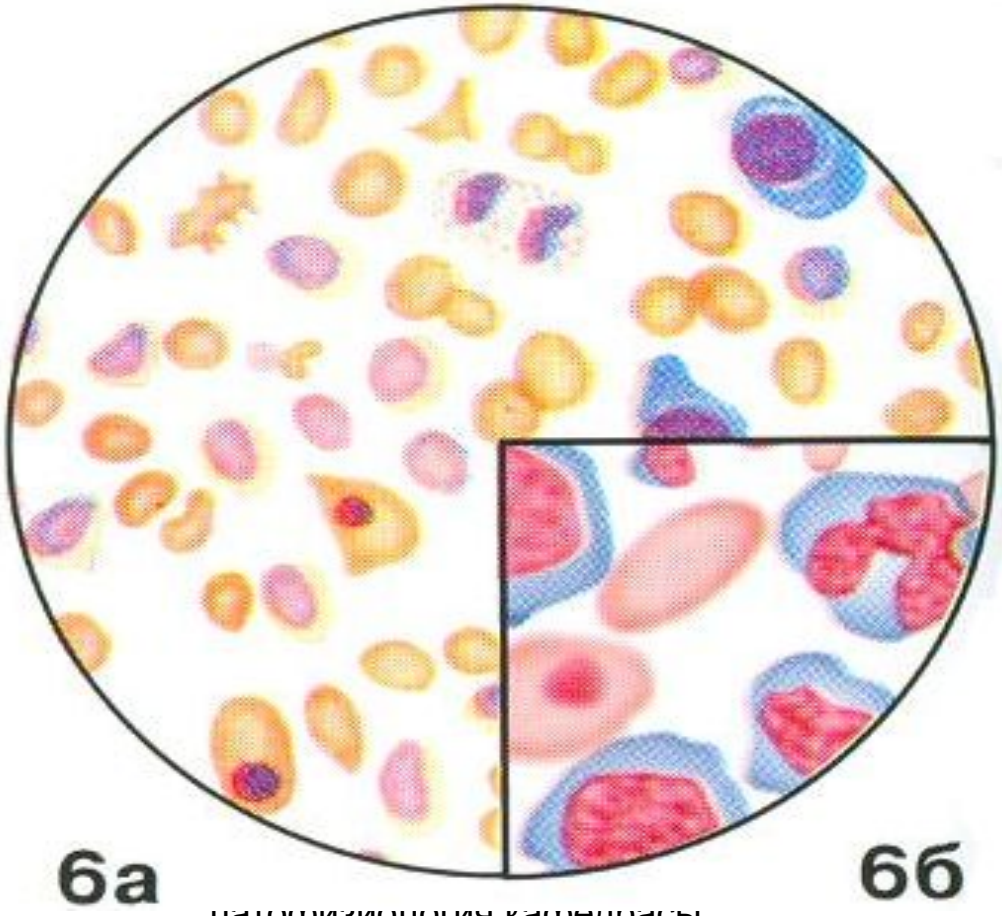
Кэбот жүзіктері



*

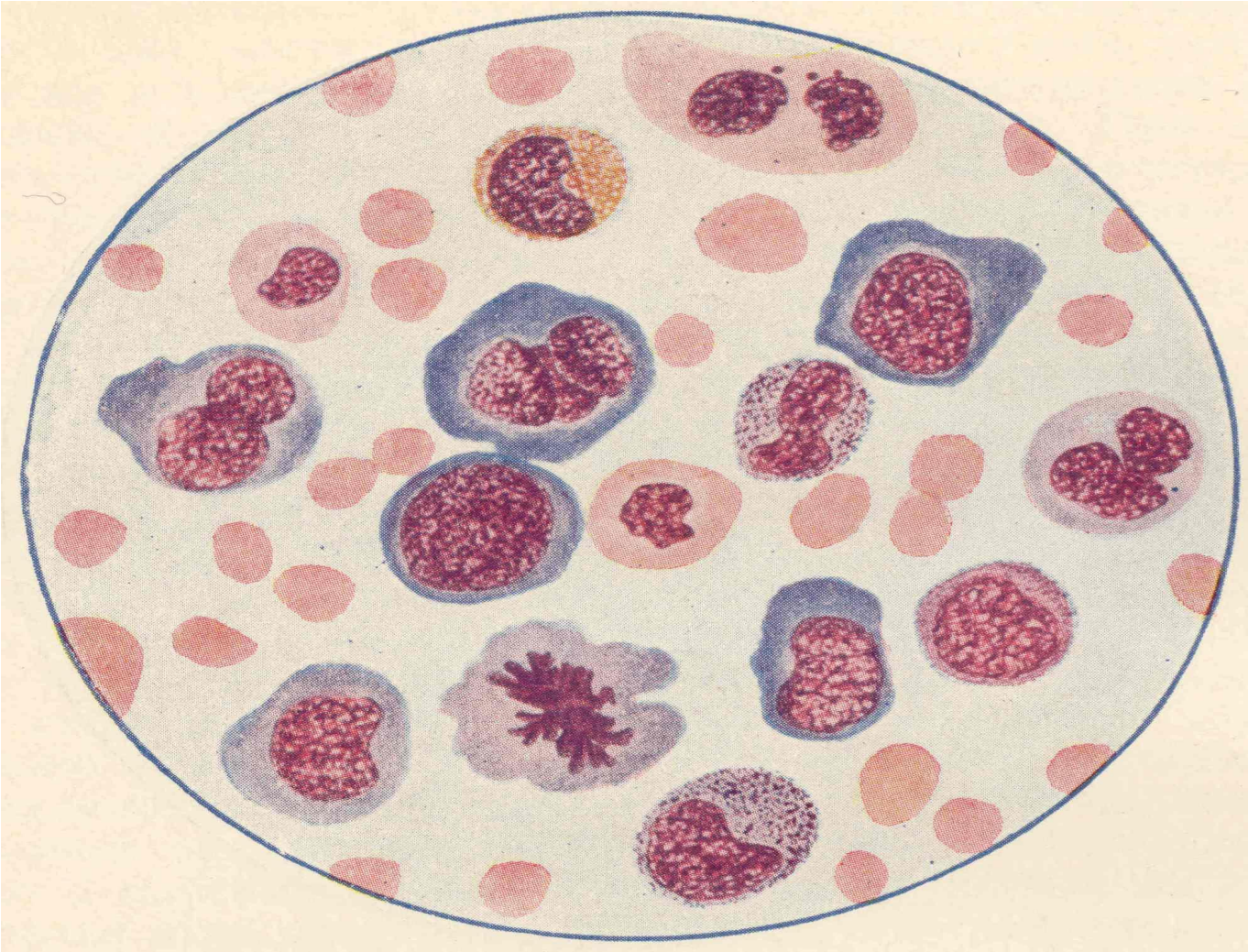
# $B_{12}$ – тапшылықты анемия

6а – шеткері қан 6б – сүйек кемігі



# $B_{12}$ – тапшылықты анемия

## Асқыну кезеңі. Сүйек кемігінің пунктаты. Мегалобластык қан түзілуі



*

# $B_{12}$ – тапшылықты анемия

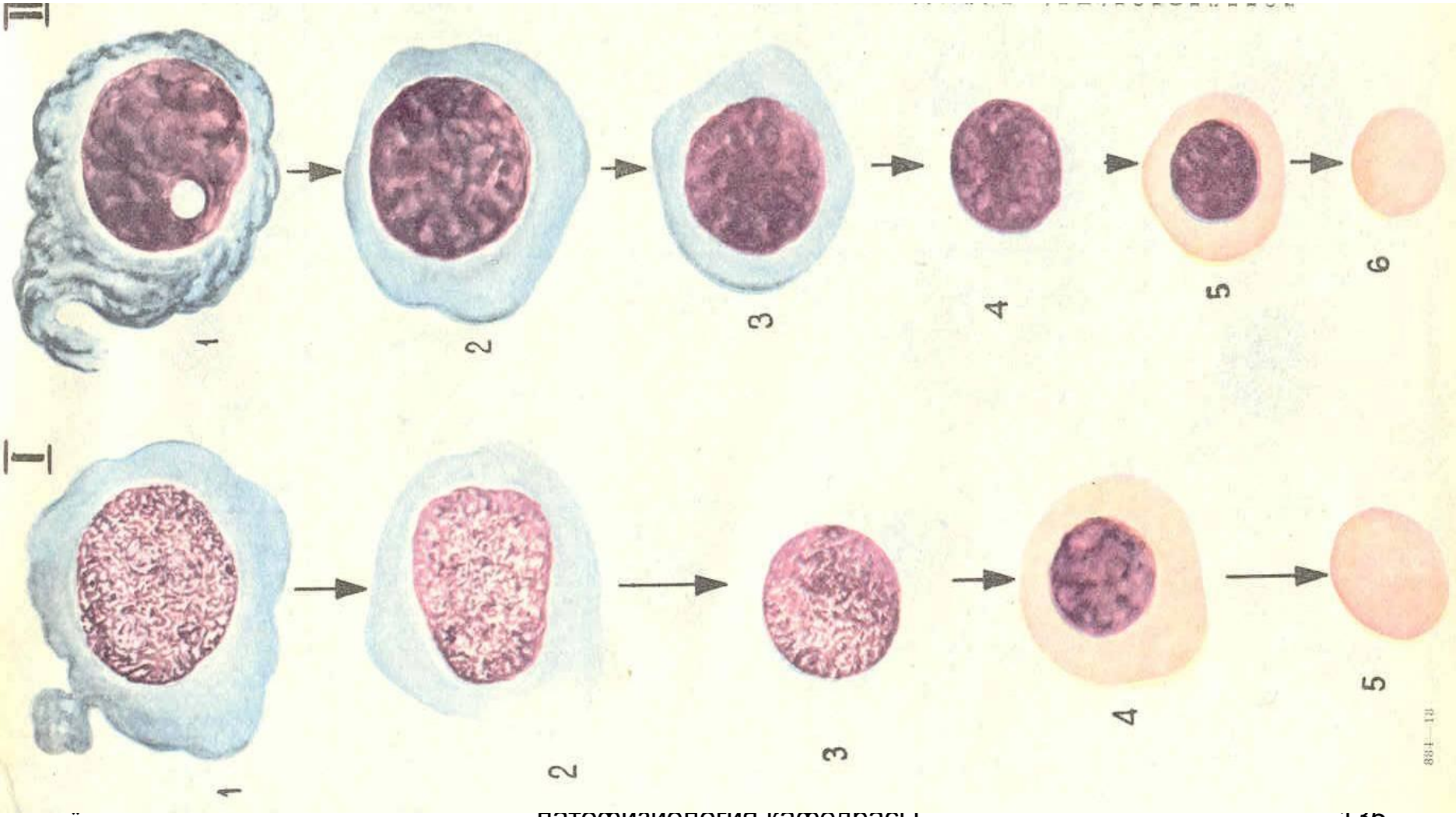
Көп бөлшектелген нейтрофил

# Витамин $B_{12}$

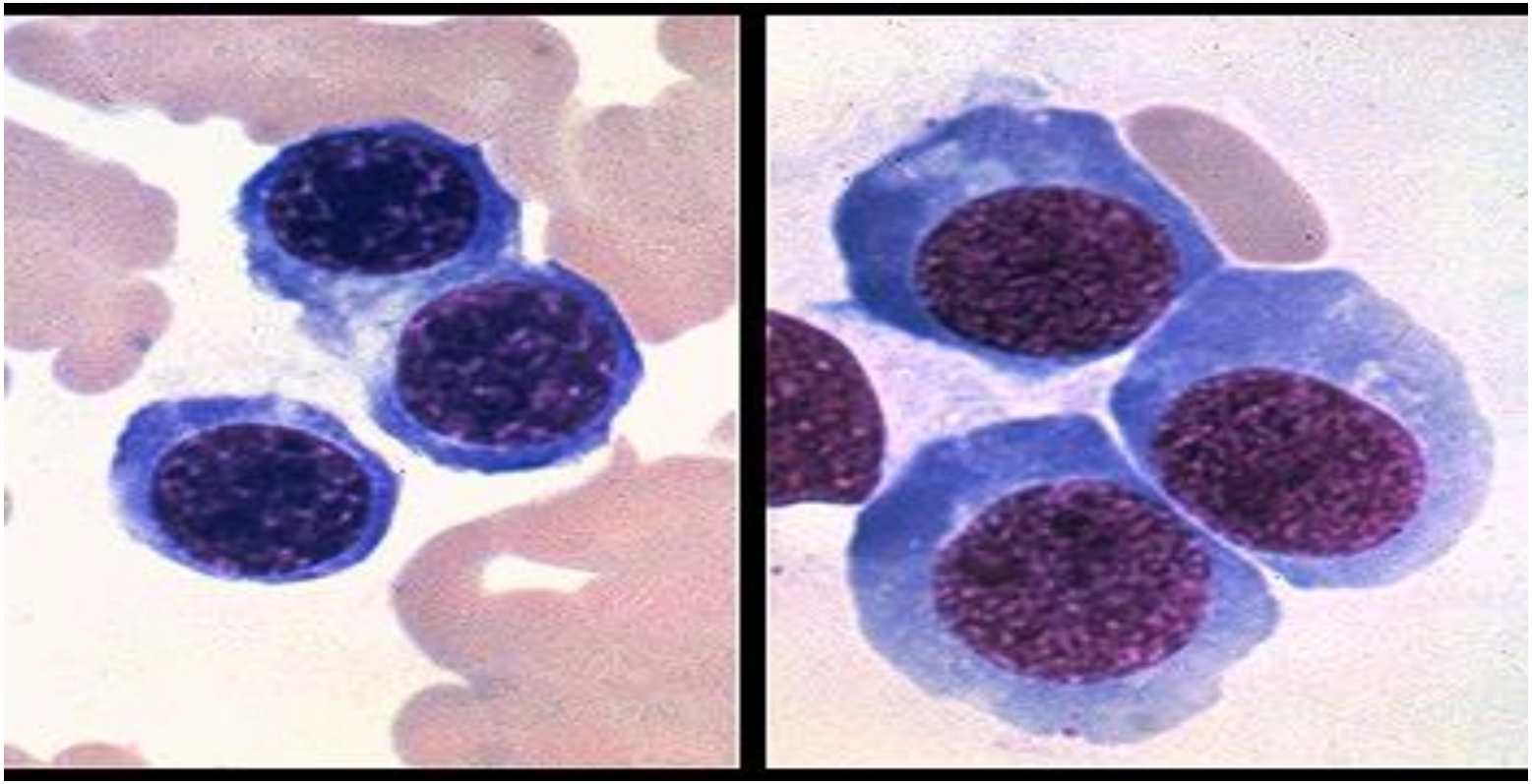
метилкобаламиннің

дезоксиаденозилкобаламиннің

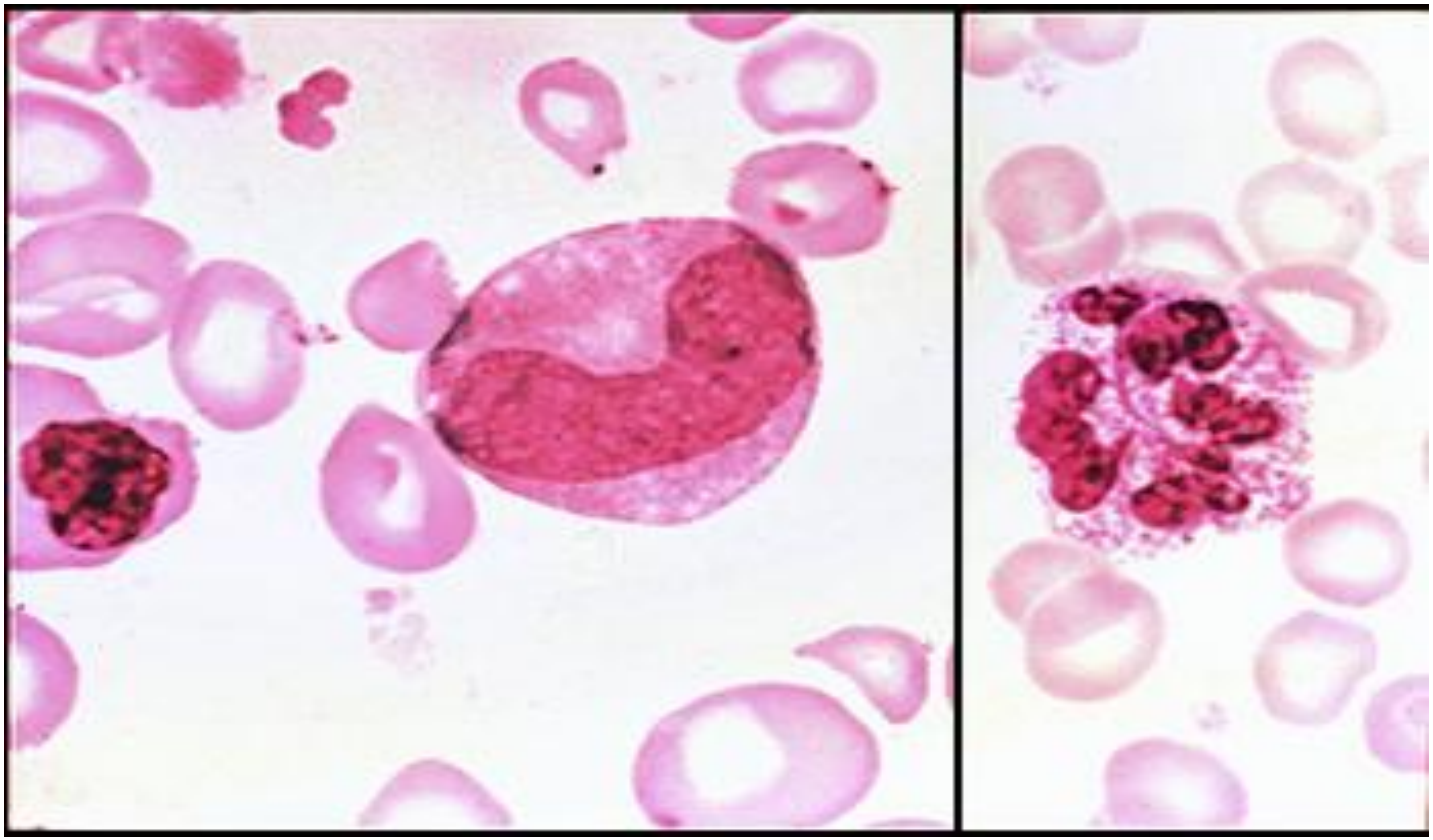
# Қан түзілу түрлері



# сүйек кемігінде нормобластар мен мегалобластар



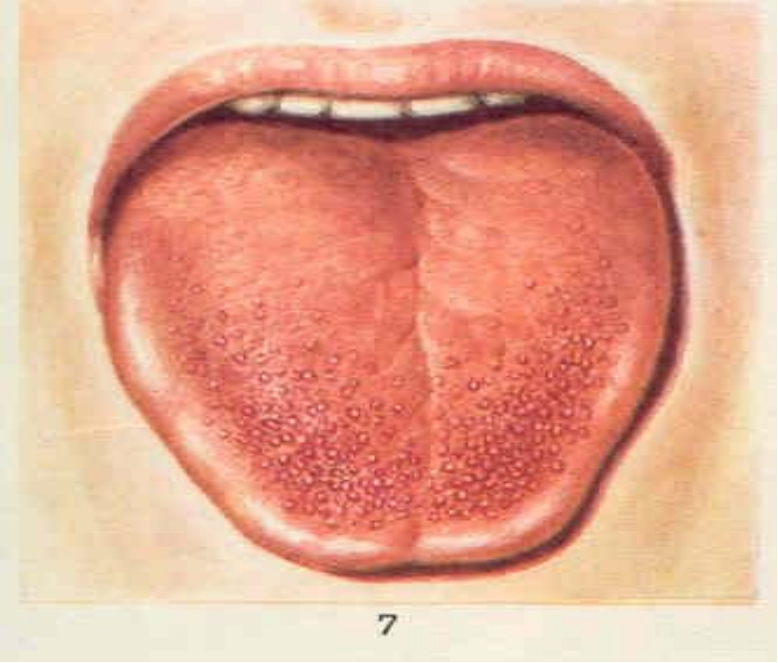
# Алып таяқшаядролы және көп бөлшектелген ядролы нейтрофил



**ДНК түзілуінің бұзылуы**

- **АІЖ жасушалар өсіп-өнуінің бұзылуы**

- **Асқазан, ішектер қілегей қабығының семуі, Хантер глосситі**



# Дезоксиаденозилкобаламиннің ▼

- **Май қышқылдарының түзілуінің бұзылуы**

▼

- **Миелин түзілуінің бұзылуы**

▼

- **Фуникулярлы миелоз (парестезиялар, жүрістің өзгеруі, ауыру)**

# Шеткі қан көрінісі

Анизоцитоз
Эритроциттердің гиперхромиясы
Мегалоциттер мен мегалобласттар
Жолли денешігі және Кабо жүзігі бар Эр
Ретикулоциттердің ↓
Лейкопения
Көпбөлшекті ядролы алып нейтрофилдер
Тромбоцитопения

# Жіктелуі

Сүйек кемігінің кызметтік жағдайына орай – гипорегенерациялық

Қан түзілуінің түрі бойынша – мегалобластық

ТК бойынша –гиперхромдық

ОД бойынша - мегалоциттік

# Аплазиялық анемия

1. Тұқым қуалайтын (Фанкони анемиясы) – эритропоэздің гендік ақауы нәтижесінде
2. Иемденген – сүйек кемігіне сыртқы және ішкі факторлардың әсері нәтижесінде:

- Физикалық (иондайтын радиация)
- Химиялық (бензол, пестицидтер, ауыр металдардың тұздары, бояулар, дәрі-дәрмектер – цитостатиктер, сульфаниламидтер)
- Биологиялық (вирустар, бактериялар)
- Антиденелер және иммундық кешендер

# Аплазиялық анемия

Этиологиялық жайыттар

↓

Бағаналы жасушалардың зақымдануы

↓

Панцитопения

(эритропения, лейкопения, тромбоцитопения)

↓

Гипоксия, төзімділіктін төмендеуі, қанағыштық, жаралық үрдістер дамуы

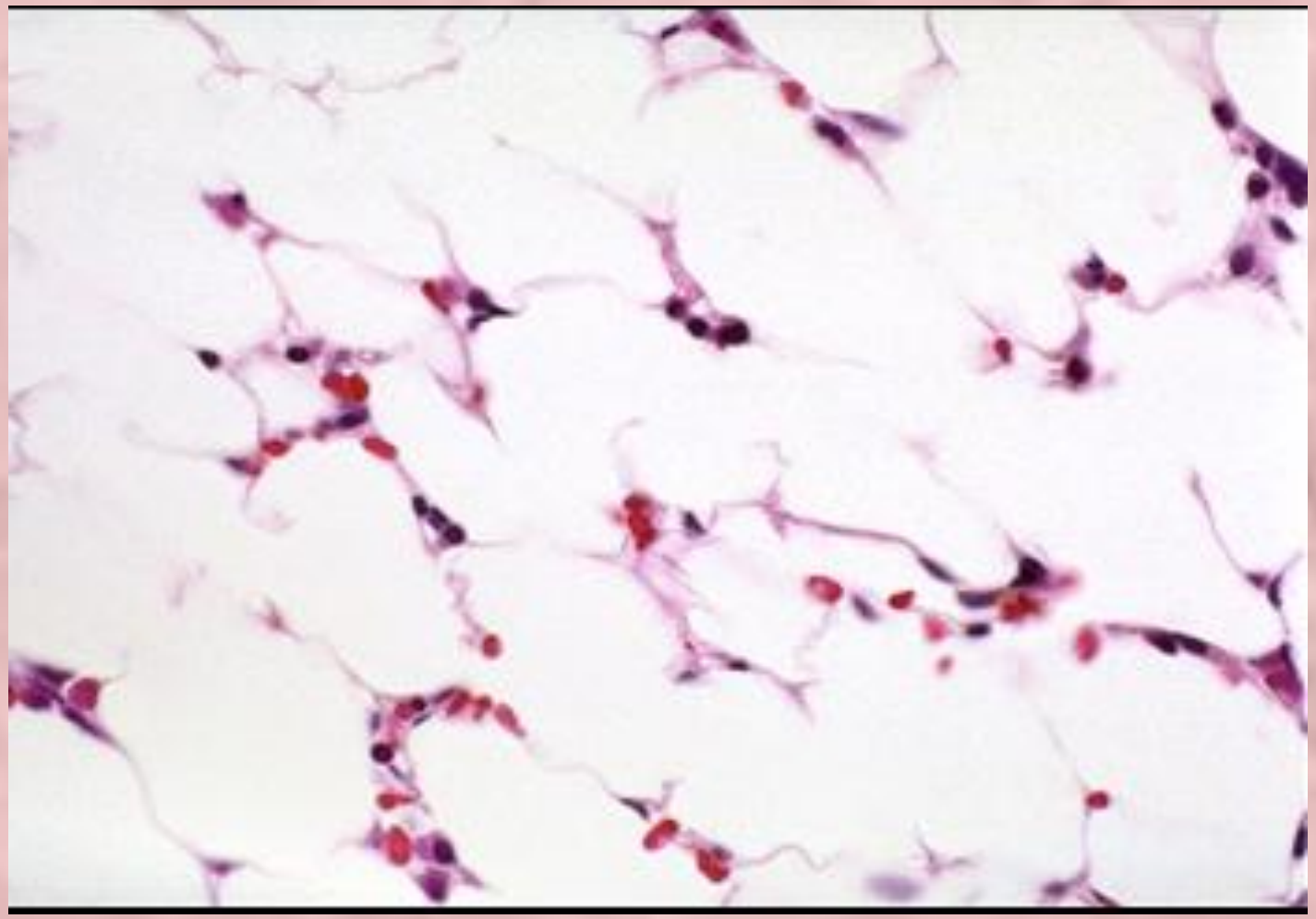
## Патогенезі.

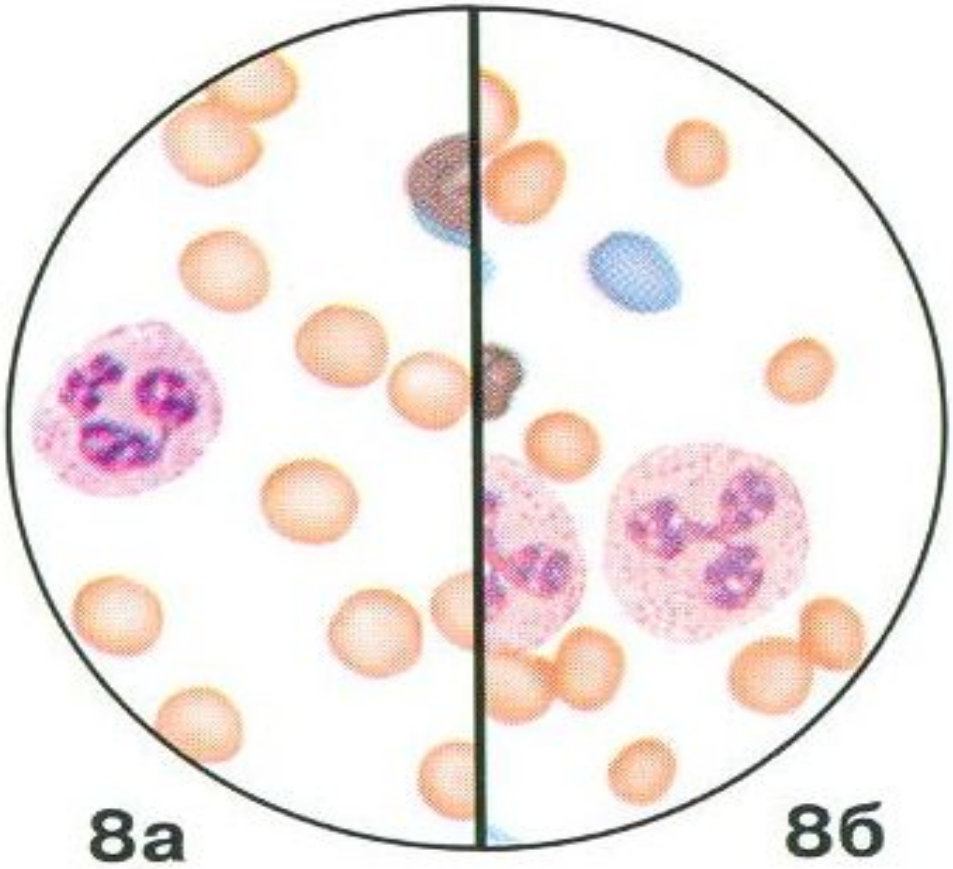
- Көрсетілген себепкер ықпалдардың әсерлерінен:
- ● сүйек кемігіндегі бағаналық жасушаларда нуклеин қышқылдары мен нәруыздардың түзілуі бұзылады;
- ● бағаналық жасушалардың айналасында физикалық- химиялық құбылыс- тардың өзгерістерінен, олардың өсіп-өнуі бөгеледі;
- ● олардың аутоиммундық үрдістермен бүлінуі немесе жойылуы байқалады;
- Көпшілік жағдайларда сүйек кемігінің бүліністері иммундық тетіктерден байланысты дамиды. Сүйек кемігінде және шеткері қанда әсерленген цитотоксиндік Т-лимфоциттер жиі табылады. Олар γ-интерферон, өспелерді жоятын α-фактор т.б. жасушалардың өсіп-өнуін тежейтін цитокиндер өндіреді. Осыдан қан өндіретін нысана жасушаларда апоптоз дамып, гемопоез тежеледі. Сүйек кемігінде миелоидтық жасушалардың, соның ішінде эритрокариоциттердің қатты азаюы болады да, лимфоидтық жасушалар көбейіп кетеді. Сүйек кемігін май басып кетеді.

# Шеткері қандағы көріністері.

- Бұл анемиялар жиі нормохромдық және макроциттік анемиялар. Ретикулоциттердің саны азаяды, эритроцитопения, лейкоцитопения, нейтропения, тромбоцитопения, былайша айтқанда **панцитопения** дамиды. Көпшілік жағдайда ұрықтық гемоглобиннің мөлшері көбейеді. Эритропоетиннің деңгейі артады. Лимфоциттер қалыпты деңгейде сақталып қалады. Ретикулоциттер шеткері қанда жиі анықталмайды. Көрсе-тілгендердің нәтижесінде ауыр гипоксия, геморрагиялық диатездер дамиды. Лейкоциттердің әсіресе гранулоциттердің азаюынан организмнің жұқпалы ауруларға төзімділігі төмендейді.

# Аплазиялық анемия кезіндегі сүйек кемігі



# Аплазиялық анемия

8а – шеткі қанда 8б – сүйек кемігінде