

МАРАТ ОСПАНОВ АТЫНДАҒЫ БАТЫС ҚАЗАҚСТАН МЕМЛЕКЕТТІК МЕДИЦИНА УНИВЕРСИТЕТІ

Интерннің өзіндік жұмысы

***Тақырыбы:* Виллебранд ауруы. Вазопатиялар.**

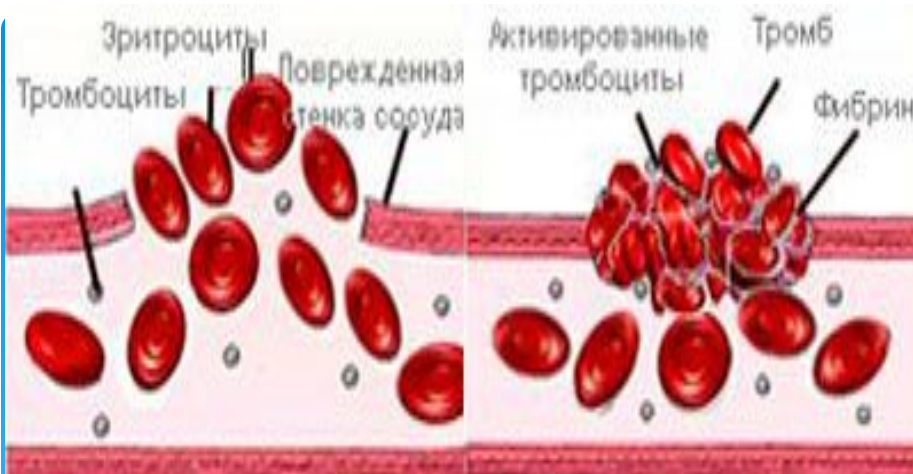
***Дайындаған:* Құмарова Айжан 727 топ**

***Тексерген:* Молдашева Зоя Бердалиевна**

ВИЛЛЕБРАНД АУРУУЫ



DATALIFE ENGINE
SOFTNEWS MEDIA GROUP



Жоспары :

I. Кіріспе

II. Негізгі бөлім

**Виллебранд ауруы,
анықтамсы**

Этиологиясы

Патогенезі

Клиникасы

Диагностиксы

Емі

III. Қорытынды

IV. Пайдаланылған

әдебиеттер

Виллебранд ауруы – Виллебранд факторының сандық немесе сапалық ауытқуларына байланысты туындайтын патогенезі жағынан бір-бірімен жақын аурулар тобы.

Аурушаңдық тұрғындардың 30 000/1 құрайды.

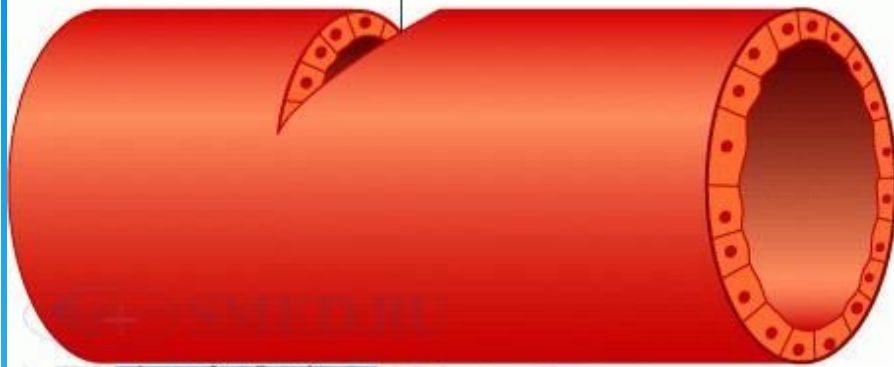
Ауруды ең бірінші рет 1926 ж. E.von Willebrand аутосомды - доминантты типті тұқым қуалайтын отбасында тауып, «тұқым қуалайтын псевдогемофилия» деген атпен сипаттап жазған.

Виллебранд ауруы - туа пайда болған мультимерлік формасы виллебранд факторының жетіспеушілігіне байланысты. Виллебранд факторы тромбоциттердің эндотелийге адгезиясын тежейді және 8 фактордың стабилизациясына қатысады, оны плазманың қан ұюына қарсы энактивациясын қорғайды. Виллебранд факторының жетіспеуі микроциркуляциялық қан кетумен байланысады, көбіне аралас түрі.

Виллебранд ауруында геморрагиялық синдромның интенсивтігі тұрақсыз – аздаған тері бөртпелерімен жиі ауыр ұзақ қан кетуге дейін болады. Жыныстық даму кезінде егер аурудың ағымы қолайлы болса да, мұрыннан және жатырдан қан кету болмайды. Тері астылық қан кету жеңіл жағдайда беткей , ауырсынусыз, ал аурудың ағымы ауырлаған сайын гемофилияда пайда болатын гематомаға ұқсайды.

Кейде АІЖ қан кету болады. Жатырлық қан кету кейде 15-25 күнге созылады және емге қиын берілетіні сонша, жатыр экстерпациясына жүгінеді. Виллебранд ауруының ауыр формасында аз жағдайда үлкен буындарға қан құйылуы мүмкін. Гематурия мен миға қан құйылу сирек кездеседі.

Повреждение сосуда



90

Сигналы

TXA₂

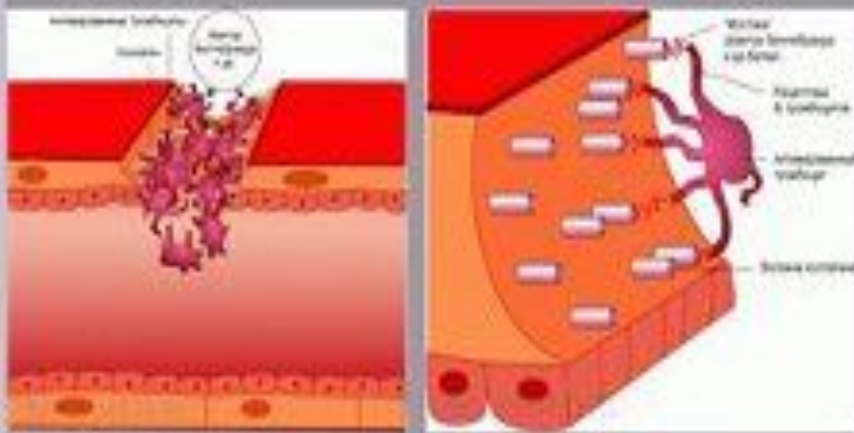
ADP

5AT

5 Агрегация тромбоцитов

Образование тромба

«Болезнь
Виллебранда»



**Этиологиясы және
патогенезі:**

Аурудың себебі белгісіз.

**Виллебранд факторы VIII
фактордың аутосомдық
компоненті болып табылады,
оны қан тамырларының
эндотелиальды клеткалары мен
мегакариоциттер өндіреді және
қалыпты жағдайда ол екі
функция орындайды: VIII
фактордың тасымалдаушы
қызметін атқарады және
тромбоциттердің адгезиясын
стимуляциялайды.**

Виллебранд ауруы Виллебранд факторының жетіспеушілігімен сипатталады, оның нәтижесінде гемостаздың тамыр-тромбоцитарлық та, плазмалық та буындары бұзылады. Гемостаз жүйесінде қос кемістіктің болуы Виллебранд ауруының бір жағынан тромбоцитопатияға, екінші жағынан гемофилияға ұқсастығын тудырады. Ауру аутосомды-доминантты типті тұқым қуалайды, сондықтан еркектер де, әйелдер де ауырады. Аурудың аутосомды-рецессивті түрлері де кездеседі.

Клиникасы:

Виллебранд ауруының белгілері ерте пайда болады. 5 жасқа дейін жарақаттардан кейін, әр түрлі хирургиялық іс-әрекеттерден кейін (тісті жұлу, тонзиллэктомия және басқалары) геморрагиялық белгілер болуы мүмкін.

Қансырағыштықтың сипаты – микроциркуляторлы-гематомалық, кейбір адамда қансырағыштықтың микроциркуляторлық типі, кейбірінде – гематомалық типі басым болады.

Әр ауру адамда геморрагиялық синдромның ауыртпалығы әр түрлі болады, ең жеңіл түрден ең ауыр түрге дейін кездеседі. Аурудың жеңіл түрінде болатын қансырағыштықтың белгілері: терідегі геморрагиялар («көгерген жер», бірен-саран петехиялар) және сирек мұрынның қанауы. Аурудың ауыр түрінде әр жерден ұзақ уақыт және көлемді қан кетеді (жатырдан, асқазан-ішек жолынан т.б.), қан құйылулар болады (көз торына, анабезге, буындарға, бұлшықет аралық кеңістіктерге).

Ауру толқын тәрізді дамиды – күшейген қансырағыштықтың кезеңдері саябыр кезеңдермен алмасып отырады.



Шарко – Виллебранд синдрома



Қосымша тексеру әдістері :

- 1)ЖҚА**
- 2)ЖЗА**
- 3)БҚА**

Гемостаз көрсеткіштері жағынан болатын белгілер:

қан кету уақытының ұзаруы;

қалыпты күйдегі немесе ұзарған АЖТУ;

тромбоциттердің агрегациялық белсенділігінің төмендеуі;

плазмада Виллебранд факторы активтілігінің төмендеуі.

Von Willebrand Disease



Source: TUSDM

Increased bleeding time; normal platelets; vWF gene is on chromosome #12

100

© 2007, Michael A. Kahn, MD

Диагностикасы :

Диагноз қою критерийлері: анамнез мәліметтері (аутосомды-доминантты тұқым қуу), аралас типті қансырағыштық (бір мезгілде гемостаздың тромбоциттік те, плазмалық та буындарының бұзылуы), гемостаз көрсеткіштерінің өзгеруі (қан кету уақыты мен АЖТУ ұзаруы, плазмада тромбоциттердің агрегациялық белсенділігінің және плазмада Виллебранд факторы белсенділігінің төмендеуі).

Дифференциалды диагностикасы:

Виллебранд ауруының жеңіл түрін идиопатиялық тромбоцитопениядан, ауыр түрін гемофилиядан ажырата білу керек.

1)Идиопатиялық тромбоцитопениядан айырмашылығы Виллебранд ауруында шеткі қанда тромбоциттер саны өзгермейді.

2)Гемофилиядан ерекшелігі: Виллебранд ауруымен еркектер де, әйелдер де ауырады, қансырағыштықтың микроциркуляторлық типі басым болады, тері мен тері асты шелге жиі қан құйылады, әйелдерде анемия тудыратын полименорея болады, буындар сирек зақымданады, әдетте буын зақымдануының жеңіл түрі байқалады.

Емі :

- *Босану кезінде немесе жарақат,хирургиялық операциялардан кейін қан кетуді тоқтататын дәрілер қолданып жүру;*
- *Стероидты қабынуға қарсы дәрі қолданбау (аспирин,ибупрофен т.б)*
- *Антиагреганттар және гепарин,варфарин секілді дәрілерден аулақ болу;*



Ауруды емдеудің ең басты әдісі – құрамында VIII фактор комплексі бар (оның ішінде Виллебранд факторы да бар) дәрі қолданып, орнын толтыру емін іске асыру. Ол үшін антигемофилиялық плазма мен жаңа даярланған плазма құяды. Орнын толтыру емін бастаудың көрсетпелеріне қан кету (орны әр түрлі) немесе көлемді қан құйылу жатады. Қан кетуді тоқтатудың қосымша шаралары гемофилияда қолданылатын шаралармен бірдей.



*Болжамы және
алдын – алуы:*

- ❖ *Виллебранд ауруында болжам негізінен жағымды болып келеді.*
- ❖ *Тұқым қуалау кемістігі бар отбасыларына медициналық-генетикалық кеңес көмегін беру керек.*



Болезнь фон Виллебранда



Вазопатиялар

Вазопатиялар– қанағыштыққа әкелетін, қан тамырлар құрылымы мен қызметінің бұзылыстары

Тұқым қуалайтын:

*Геморрагиялық телеангиоэктазия,
Рандю-Ослер-Вебер ауруы*

Жүре пайда болатын

*вазопатияларгеморрагиялық
васкулиттер*

Патогенезі:

Қан тамырлардың тіректік мембранадағы жергілікті коллагеннің тапшылығынан көптеп аневризмалар дамиды (телеангиоэктаздар) ® қан тамырлар қабырғасының бүтіндігі бұзылады ® тромбоциттер жабысалмайды ® тері мен шырышты қабықтарға қансырау дамиды

- Шенлейн-Генох ауруы кезінде антиген-антидене кешендері қан тамырлар қабырғасын зақымдайды (аллергиялық серпілістердің III түрі). Антигендері вирустар, бактериялар, стрептококктың кейбір штаммалары, тағамдық аллергиялар ж.б. - Жұқпалы аурулардағы (қызылша, қызамық, бөртпе сүзек ж.б.) геморрагиялық бөртпелер - С – авитаминозы кезінде (коллагеннің проколлагеннен түзілуінің бұзылуы).

Жалпы симптомдары : тамырлар тонусының бұзылысы(спазм, тамыр зақымдалуы, парездер), жиі қансыраулар(мурыннан, асқазан-ішектен қан кету), теріде телеангиоэктазиялар және көп науқастарда зәрінде гематурия болады.

Ретинопатия кезінде көз көру өткірлігінің нашарлауы, ангиопатия кезінде тіндерге оттегі тасымалдауы томендеуі, гемостаз жүйесінің бұзылысы жатады.



Сосудисто-тромбоцитарый гемостаз

➢ Повышение адгезивных свойств сосудистой стенки:

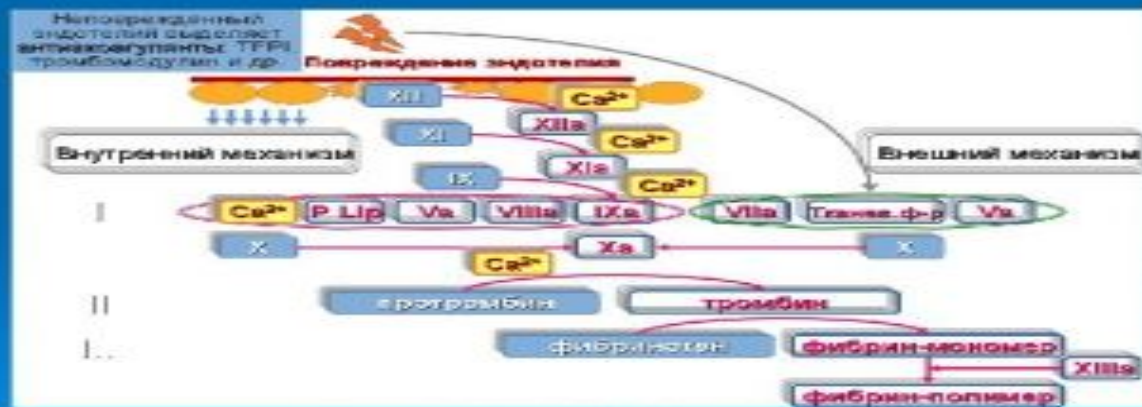
- Механическое повреждение (дефект) эндотелия (турбулентный ток крови в аневризмах, местах бифуркации, варикозных расширениях)
- Метаболическое повреждение (дисфункция) эндотелия (атеросклероз, сахарный диабет, уремия, опухоли, гестоз и др.)

Адгезия

Агрегация

05.05.2012
Copyright: L. Gerasimova
6

Коагуляционный гемостаз



По показаниям назначаются различные лекарственные средства: препараты из группы ангиопротекторов («Пармидин»), препараты улучшающие свертываемость крови («Этамзилат»), спазмолитики («Трентал»), антикоагулянты и дезагреганты («Курантил»), препараты, улучшающие кровообращение в сосудах головного мозга («Кавинтон», «Винпотропин»). Хороший стабилизирующий эффект дает применение препаратов анаболического действия («Рибоксин»), биогенных стимуляторов (алоэ), липотропных препаратов («Клофибрат»), антиоксидантов («Трансверол»). Широкое применение находит также немедикаментозная терапия: электролечение, грязелечение, плазмаферез.



Пайдаланылган әдебиеттер:

- 1) Интернет «studmed.ru»*
- 2) Педиатрия «Геморрагические заболевания у детей» М.И. Стрижаков, А.И. Бунин*
- 3) Ишкі аурулар, В.С. Моисеев, А.И. Мартынов, Н.А. Мухин 2 том, Москва «Гэотар-Медиа»
2015 жыл*
- 4) www.doctor.ru*