

**Оңтүстік Қазақстан мемлекеттік фармацевтика академиясы
Биохимия, биология және микробиология кафедрасы**

Клиникалық тәжірибедегі гематологиялық синдромдар

**Орындаған: Ділдабекова Г.Б.
602 ТҚБ
Қабылдаған: Қарабасова Б.К.**

Шымкент 2017ж

Геморрагиялық диатез

- Бұл аурулардың жалпы белгісі - қанауға бейімділік. Геморрагиялық диатездерге: *гемофилия, тромбоцитопениялық пурпура (Верльгоф ауруы)*, геморрагиялық васкулит (*капилляротоксикоз, [Шенлейн-Генох ауруы](#)*) жатады. Бұл жағдайларға ортақ сипат — қанаққыштық. Таралуы бойынша қан ауруларының ішінде анемиялардан кейін 2-ші орында.
- Тамыр жарақатынан соңғы қан тоқтатуды шартты 2 фазаға бөлуге болады — бірінші және екінші. Гемостаздың алғашқы фазасында тамыр қабаты мен тромбоциттер катысады. Тромбоциттер жарақат орнына (адгезия) және өзара (агрегация) жабысады, оның үстіне өз бойынан және плазмадан орныққан гемостазға керек факторлар мен биологиялық белсенді заттарды (серотонин, адреналин, АДФ т.б.) бөліп шығарады.

- Осылар арқасында пайда болған алғашқы тромбоцитарлық тығын кіші калибрлі қысымы төмен тамырлар гемостазына жарайды. Ірі тамырлар жарақатында бұл қорғаныс пайдасыз болғандықтан каскад екпінді (Макфарлан, 1964) қан ұйыту жүйесі іске қосылады: алғашқы тромбоцитарлық тығын бірнеше минуттен кейін-ақ фибрин арқылы бекиді, бұл — гемостаздың екінші фазасы, қорытындысында тұрақты тығын көмегімен қан ағу біржола тоқтайды.
- Қанұю үш сатыдан тұрады: алғаш тромбопластин түзілсе, содан соң — тромбин, ең, соңында — фибрин. Бұндай өте күрделі ферменттер қатысатын құбылысқа плазмалық және тромбоцитарлық ұйыту факторлары үлес қосады.



KazMedic.kz

Гемофилия

- 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).

- 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-хромосома алады.
- Ауру тасмалдаушы болып табылатын әйел адамдар гемофилиямен ауырмайды өйткені екінші X-хромосомасы сау болғандықтан, бірақта VIII-фактордың белсенділігі екі есе төмендеген.

Гемофилия берілу жолдары

KazMedic.kz



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



Гемофилия В

- Гемофилия В (Кристмас ауруы) – 1Х фактордың белсенділігінің(тромбопластиннің плазмалық компонентінің) жетіспеушілігінен туындаған ,тұқым қуалайтын гемморагиялық диатез.Х-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.

- **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).
- **Гемофилия В.** Гемофилия В-да коррекцияны BaSO₄-плазмасы емес, ескірген қан сары суы береді. Науқастың қанында антигемофильдік фактордың иммундық ингибиторы болса (гемофилияның ингибиторлық формасы) коррекцияны ескірген қан сары суы да , BaSO₄-плазмасы да бермейді, науқастың тамыр ішіне концентратты немесе донор сары суын енгізгеннен кейін , қан сары суында аздап жетіспейтін фактор деңгейі жоғарылайды. Ингибитор титрін науқастың қан сарысуын әр түрлі көлемде араластырып , сау донордың ұйыған қан сарысуын бұзатын көлемімен анықтайды.

Геморрагиялық васкулит

- ✓ Геморрагиялық васкулит – арнайы емес табиғатты, көп этиологиялы ауру. Созылмалы инфекция ошақтарының маңызы зор. Олар 80% ауруларда анықталады. Сырқат аллергияға икемділігі бар балаларда жиі кездеседі. Геморрагиялық васкулит дамуында жасырын кезең байқалады.



- Баланың организміне антигендер түскеннен кейін оған қарсы антиденелер және иммунды комплекстер түзіледі. Бұл реакция комплемент жүйесінің белсенділігімен және иммунды комплекстерді семіз клеткалардың адсорбциялануымен қатар жүреді.
- Соның әсерінен вазобелсенді аминдер босайды, олар қан тамырларының дилатациясын тудырып, өткізгіштігін бұзады. Бұл жағдай эндотелий клеткаларының ыдырауына әкеп соғады, соның салдарынан иммунды комплекс тамыр қабырғасына жабысуы жеңілдейді. Иммунды комплекс нейтрофильдермен фагоцитозы кезінде лизосомнан ферменттер бөлініп шығып тамыр қабырғаларын зақымдайды.
- Геморрагиялық васкулит патогенезінде гемостаз жүйесінің коагуляциялық және тромбоцитарлық буындардың өзгерістері анықталған. Қан ұю жүйесінің белсенділігі артады.
- Сонымен геморрагиялық синдром иммунды комплекстердің тамыр қабырғасына тікелей әсер етуі салдарынан пайда болады, гемокоагуляция белсенділігі артып, соның салдарынан көптеген микротромбтар пайда болады, жайылған тамыр ішілік қан ұю байқалады. Қанның антикоагулянтты қасиеттерінің өзгерістері анықталған. Антитромбин III жетіспеушілігі аурудың бастапқы кезеңінде оның артығымен жұмсалғанына байланысты.

Геморрагиялық васкулиттің жіктелуі (Калиниченко А.С.)

- Түрі: терілік буындық абдоминалды бүйректік
- Белсенділік дәрежесіне байланысты: I, II, III
- Ағымы жедел жеделдеу созылмалы рецидивті
- Асқынулары инвагинация қан кету перфорация перитонит анемия
- Геморрагиялық бөртпе: көбінесе тізе, тобық,
- шынтак,
- білезік буындары маңайында орналасады симметриялы дұрыс домалақ пішінді әр түрлі мөлшерде анық қызыл түсті өзінен соң пигментация қалдырады бөртпенің шығуы толқын тәріздес.

Клиникалық Көрінісі

- Буындық синдром қабынудың барлық белгілері болады (қызару, қызу, ауырсыну) буын маңайында геморрагиялық синдром көрінеді ірі буындар зақымдалынады қысқа уақытта тарайды
- Абдоминальды синдром көбінесе терілік, буындық белгілермен қосарласады аяқ астынан пайда болады ауырсыну толғақ тәріздес балалар мазасызданады, аяқтарын ішіне басып арнайы жағдайда жатады диспепсиялық белгілермен сипатталуы мүмкін асқынуларымен өте қатерлі: инвагинация, ішектен қан кету, ішектің көптеген перфорациясы.
- Бүйрек синдромы аурудың 2-4 апталығында пайда болады өткінші зәр синдромы білінеді: микрогематурия, альбуминурия 2-4 апта байқалады гломерулонефрит туындауы мүмкін.

Лабораториялық өзгерістер

- Анемия лейкоцитоз, нейтрофилез, ЭТЖ жоғарылауы СРБ – оң, диспротеинемия, а/г көрсеткішінің төмендеуі Қанның ұю жүйесін тексеру
- 1. Қан ұю уақытын анықтау Бюркер әдісі: 2,5 – 5,5 мин. Ли-Уайт әдісі: 6-10 мин. Фони әдісі: 20-32 мин. Бюркер әдісінің принципі: Сағат шынысындағы 1 тамшы қанды шыны таяқшамен араластырғанда, фибрин жіпшелерінің пайда болу уақыты. Ли-Уайт әдісінде 37 о С температурада қанның ұю уақыты. Қан ұюдың барлық механизмдері мен кезеңдеріне үш негізгі тәсілдердің көмегімен – АПТВ, тромбин және протромбин – сенімді баға бере алады.
- 2. Коагулограмма АПТВ = БПТУ АКТ = АКС тромбин уақыты протромбин уақыты т.б. Тромбин сынағында қан ұю процессінің соңғы кезеңі бағаланады: тромбиннің стандартты санының әсерінен сарысу коагуляциясының уақыты (көбінесе 15 сек. тромбин қолданылады). БПТУ-да ішкі механизммен жіберілген сарысудың ұю процессі анықталады. Бұл дәл, қан ұюдың ішкі механизміне қатысатын факторлардың – II, V, VIII, IX, X, XI, XII жетіспеушілігіне өте сезімтал әдіс. Қан ұюдың ішкі механизмінің жетіспеушілігіне одан да сезімтал әдіс – АКС. Ол тромбиннің түзілу динамикасы мен инактивациясын анықтайтын тәсіл. Квиктің протромбинді (тромбопластинді) сынағы сыртқы механизммен (II, V, VII, X факторлар) жібергендегі қанның ұю процессін сипаттайды. **КОАГУЛОГРАММА (фрагменті).**

- АПТВ -35-45 сек Протромбин уақыты -15-17 сек Тромбин уақыты -14-16 сек Фибриноген А (г/л) -2-4 Сонымен, негізгі үш сынақтардың көмегімен – БПТУ (АКС), протромбин, тромбин уақыттары – барлық гемокоагуляцияның каскады туралы жалпы мағлұмат алуға және ішкі, сыртқы механизмдерінің бұзылыстарының біріншілік ажыратуын жүргізуге болады.
- Гемостаздың тамырлық жүйесін тексеру 1. Капиллярлардың төзімділігін анықтау: Юргенс әдісі бойынша шымшу (тері қатпарын тарту және айналдыру) Кончаловский-Румпель-Леде сынағы
- 2. Қан ағу ұзақтығын Дуке бойынша анықтау
- Гемостаздың тромбоцитарлық жүйесін тексеру
 - Тромбоциттердің санын анықтау
 - Адгезивтік қабілетін тексеру
 - Агрегациялық қабілетін тексеру
 - Ұйыған қанның ретракциясы т.б.
- Агрескрин-тест – тромбоцитарлық гемостазды экспресс бағалау үшін қолданылады. Қалыпта 14-18 сек, тромбоцитопения және 19 және одан жоғары сек. тромбоцитопатиялар.

Емі

- Қатаң төсектік тәртіп орташа есеппен 4-6 жұма, төсектік тәртіп соңғы геморрагиялық бөртпе жоғалғаннан кейін 2 жұмадан соң алынады.
- Диетотерапия негізгі ережесі – тамақтан аллергия тудыратын астарды алып тастау абдоминалды синдромда – жараға қарсы стол тағайындалады .
- Бүйрек синдромы кезінде – гломерулонефрит емінде қолданылатын диета
- Десенсибилизациялау дәрілері: тавегил, пипольфен, супрастин, зиртек т.б.
Тамырды бекітетін дәрілер: аскорбин қышқылы
- Гепаринотерапия
- Тәуліктегі мөлшері 100-500 бірлік мөлшерінде 1 кг салмаққа. Егер қан ұю уақыты 2 есе ұзарса гепарин мөлшері дұрыс деп саналады.

- Кортикостероидтар тағайындауына қатаң негіз керек. Олар:
Геморрагиялық васкулиттің ауыр түрі
- Абдоминалды синдром
- Гломерулонефриттің нефротикалық түрі
- Тәулігіне 1 кг салмаққа 1,5-2 мг
- Антибактериалды ем – созылмалы инфекция ошақтары,
қосымша инфекция болса
- Инфузиялық ем
- Көк тамырға новокаин ерітіндісін құю.