

**Анемиялық
синдром.
Этиологиясы.
Классификациясы.
Патоморфологиялы
қ сипаттамасы**

Абдурахимова Зулфира

Еркинова Нилуфар

Салиева Интизор

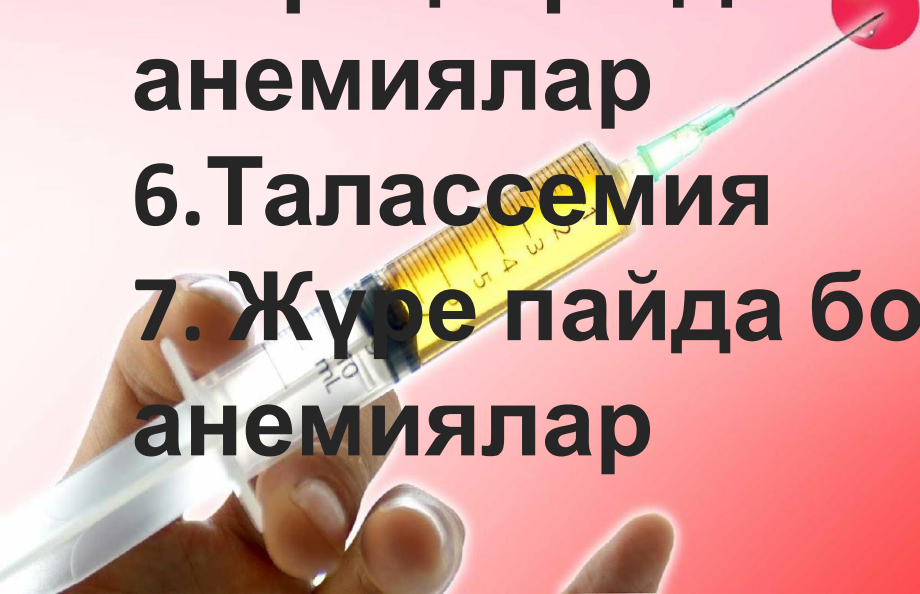
Юлдашева Паризод

Уйсынбаев Жасұлан



Жоспар:

- 1. Анемиялық синдром**
- 2. Постгеморрагиялық анемиялар**
- 3. Темірдефицитті анемиялар**
- 4. Гемоліздік анемиялар**
- 5. Орақтәрізді-жасушалы анемиялар**
- 6. Талассемия**
- 7. Жүре пайда болған анемиялар**



АНЕМИЯЛАР

- *Анемия* деп қандағы эритроциттердің және гемоглобин мөлшерінің азаюымен сипатталатын ауруды айтады.



- Гемоглобин эритроциттердің негізгі компоненті болып саналады. Әрбір эритроцитте 280 миллионға жақын гемоглобин молекуласы бар. Қанның реңі эритроцит құрамындағы пигмент - гемге байланысты. Эритроцит тіршілігінің орташа ұзақтығы 120 күн. Қалыпты жағдайда эритроциттердің үш түрі кездеседі. НвА (92- 95%), НвА (5% шамасында) және НвА (2-3%). Бұдан басқа 150-ге тарта құрамы өзгерген, аномалды гемоглобиндер табылған.



Қазіргі кезде анемиялардың негізгі даму механизмдерін есепке ала отырып, төменгі топтарға бөледі:

- 1) постгеморрагиялық (қансыраудан кейінгі);**
- 2) темір тапшылықты;**
- 3) гемолиздік;**
- 4) гипо- және апластикалық анемиялар.**



ПОСТГЕМОМОРРАГИЯЛЫҚ АНЕМИЯЛАР

- Жедел постгеморрагиялық анемияның дамуы қантамырларының жарақатымен немесе оның кенересінің ойылып немесе желініп кетуімен байланысты. Мысалы, денеге оқ тигенде, жарақаттанғанда сол жерден қан ағады. Асқазан жарасының түбіндегі қан тамырларының немесе жатырдан тыс жүктілік кезіндегі жатыр түтігінің қан тамырларының желініп кетуі де жедел анемияға әкеледі. Қолқаның кеңейген жері (аневризма) жарылып кеткенде, науқас бірнеше минут ішінде өліп қалады. Өлген кісіні ашып қарағанда оның ішкі ағзаларының оншалықты қансызданбағаны анықталады. Науқас кенеттен қан келмей қалғанына байланысты жүректің тоқтауынан өледі.

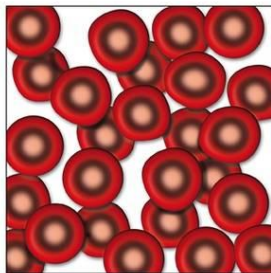


- Сдзылмалы постгеморрагиялық анемияда мәйітті ашып көргенде ішкі ағзалар анемиясымен бірге қан жасаушы жүйеде регенерация белгілері табылады. Ұзын сүйектердегі сары жілік майының қызыл майға айналғанын, экстрамедулярлы (жілік майынан *тысқары*) қан жасап шығару ошақтарының пайда болғанын көреміз. Ұзаққа созылған гипоксия нәтижесінде жүректе, бауырда және бүйректерде дистрофиялық

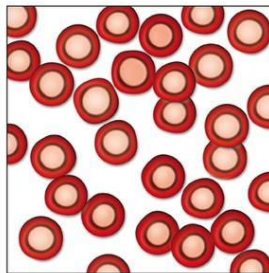


ТЕМІР ТАПШЫЛЫҚТЫ АНЕМИЯЛАР

Этиологиясы. Темір тапшылықты анемиялар темірдің ас құрамында жеткіліксіз болуына кейде оның организмде мөлшерден тыс жұмсалуына, немесе организмде сіңірілуінің бұзылуына байланысты дамиды. Ересек адам организмінде 3-тен 6 грамға дейін темір болып, олардың 2/3 бөлігі гемоглобин және миоглобин құрамында сақталады. Бұдан басқа темір бауыр, көкбауыр және жілік майында да табылады. Темір қоры *ферритин* пигментінде сақталады. Ферритиннің бір молекуласында темірдің 200 атомы бар. Гемосидерин де ағзадағы темір қорына жатады.



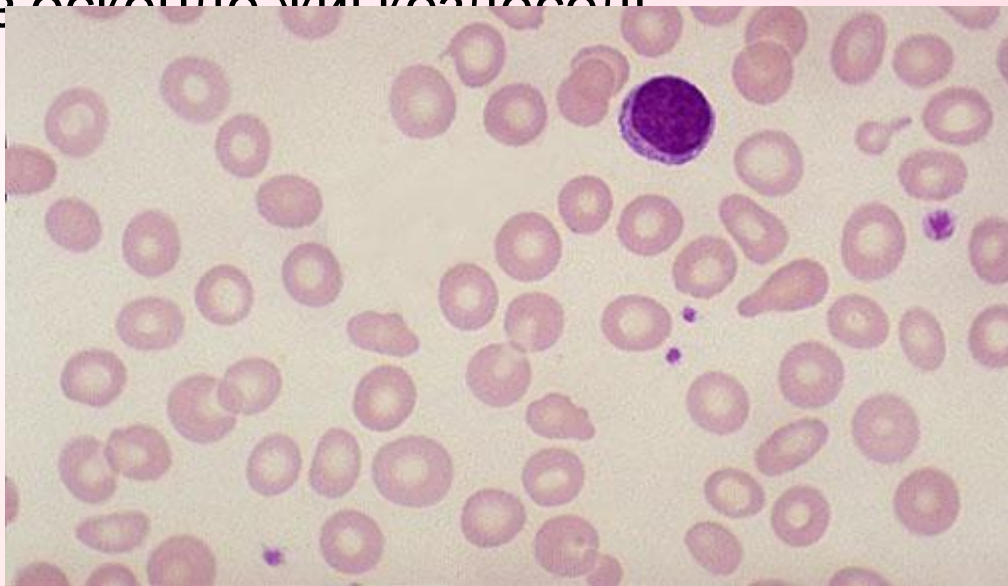
Нормальные эритроциты



Эритроциты при
железодефицитной
анемии



Темір тапшылықты анемиялар темірдің сыртқы ортадан түсу мөлшеріне қарағанда, оның жұмсалуды күшейгенде кездесетін сырқат. Осыған байланысты жас балаларда, жүкті әйелдерде анемияның бұл түрі көбірек кездеседі. Жас балалардың массасы бірінші жылы 3,5 килограмнан 10,5 килограммға дейін өсетіні белгілі, тап осы кезеңде олардың темірге деген талабы күшейіп анемия дамиды. Әсіресе бұл жағдай ана сүтінде темір жеткіліксіз болғанда немесе бала ана сүтінсіз есеуінде жиі кездеседі.



В12 витамин тапшылықты анемия

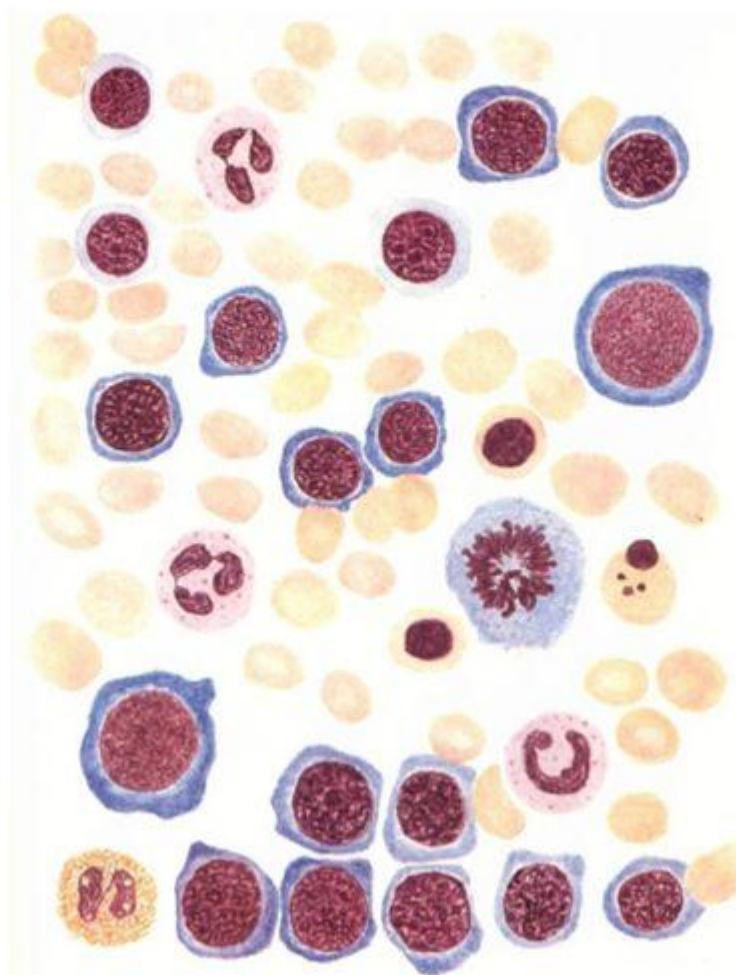
- В12 – витамин тапшылығына байланысты дамидын анемия - гиперхромды, макроцитты анемиялар қатарына жатады.
- **Этиологиясы.** Бұл анемиялар ішкі және сыртқы себептерге байланысты дамиды.
- **Ішкі себептерге:** 1) асқазан түбіндегі қосымша бездердің гастромукопротеидтерді, "ішкі факторды" жеткілікті жасап шығармауы, асқазан ауруларын (полипоз, рак), гастрэкто- мия; 2) В12- витаминінің ішектен сорылуының бұзылуы (спру), аш ішектің біраз бөлігін кесіп алып тастағанда, ішектің созылмалы ауруларында; 3) В12 - витаминінің мөлшерден тыс жұмсалыуы (жүкті әйелдерде, ішекте ішек құрты (глистер) пайда болғанда), 4) "ішкі факторға" немесе "ішкі фактормен" В12 - витаминінің қоспасына қарсы



- **Сыртқы себептерге** белоктар тапшылығында немесе жас балаларды сүт порошоктарымен тамақтандырғанда, ас құрамында В12 - витаминінің жеткілікті болмауы кіреді.
- **Патогенезі.** Бұл анемиялардың негізгі себебі В12 - витамині және фолий қышқылдарының тапшылығы нәтижесінде ДНҚ және РНҚ синтезінің бұзылуы. В12 - витамині асқазанда "ішкі фактор- мен" қосылып, қанға сорылғаннан кейін бауырда фолий қышқылын белсендіреді. Бұл қышқыл эритрокариоциттер ядросындағы ДНҚ-ның синтезін реттейді. Осы үрдіс бұзылғанда қызыл қан элементтерінің пісіп жетілуі кешігіп, олар ядролары сақталып қалған ірі жасушаларға, мегалобластарға айналады. Бұл жасушалар тіршілікке бейім болмағандықтан жілік майының өзінде-ақ жойыла бастайды (гемолизденеді).



Костномозговое кроветворение при
В12-дефицитной анемии в ремиссии



- В12 - витаминінің тапшылығына байланысты май қышқылдарының алмасуы бұзылып организмде токсинді (улы) пропион және метил-пропион қышқылдары жиналады. Осыған байланысты жұлынның артқы латералды бауы зақымданып фуникулярлы миелоз деген патология дамиды.
- Аддисон-Бирмер анемиясы немесе пернициозды (аса қатерлі) қаназдық В12 - витамині тапшылығының ең айқын көрінетін түріне жатады. Бұл анемияда асқазанда гастромукопротеидтер синтезі жеткілікті болмай В12 - витаминінің қанға сорылуы тежеледі. Осыған байланысты қан жасау үрдісі бұзылады. Қазіргі кезде бұл сырқаттың туа пайда болатын немесе аутоиммунды себептерге байланысты екені анықталған.



Патологиялық анатомиясы. Мәйітті ашып көргенде асқазан шырышты қабығының өте жұқарып (атрофияланып) қалғаны байқалады, кейде олардағы бездер бүтіндей жоғалады. Бұл өзгерістер әсіресе асқазан түбінде ерекше дамыған. Атрофиялық өзгерістер өңеште, ішекте, әсіресе тілде айқын көрінеді. Тілдің үстінгі қабаты (беті) жұқарып, тегістеліп, оның үсті, шеттері қызарып тұрады, кейде тіл жарылып, тілімденіп кетеді. Бұл көрініске Гунтер тілі деген ат берілген.

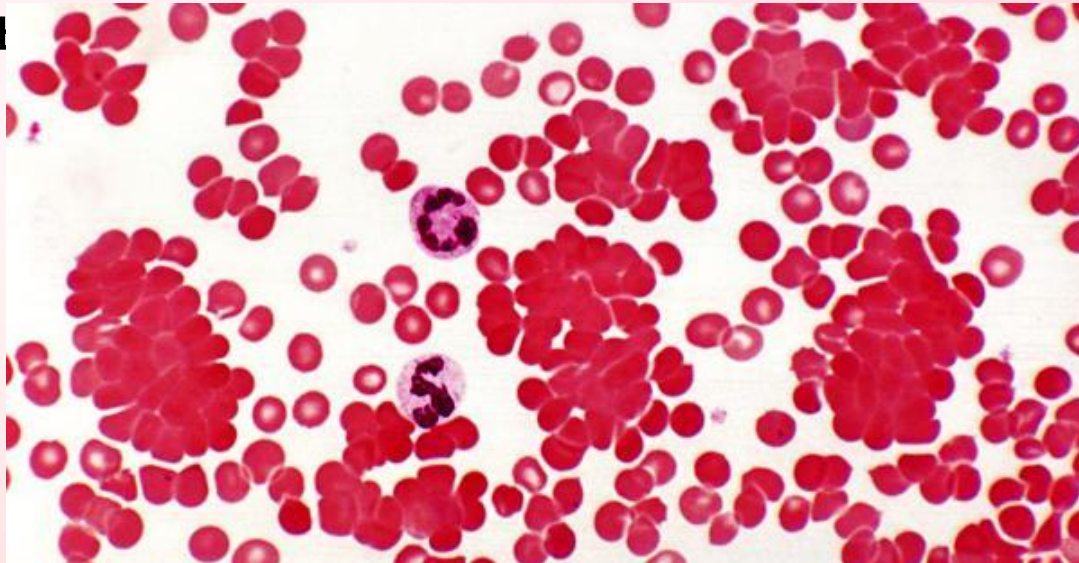


- Мәйіт терісінің қаны қашып, бозарып кейде сарғыштанып қалады. Теріге, шыршыты және сірлі қабықтарға қан құйылады. Паренхималы ағзаларда майлы дистрофия көрінеді. Сонымен қатар бауырда, көкбауырда, жілік майында гемосидерин топталып, олар тот басқан темірдің түсіндей сарғыш болады.
- Жілік майынан тыс жерлерде қан жасау ошақтары табылады. Жалпақ және ұзын сүйектер майы қыпқызыл болып көрініп олардың ішінде мегалобласт жасушаларының ерекше көбейіп кеткені байқалады.
- Бұл өзгерістерді **миелоидты метаплазия** деп атайды.
- Орталық нерв жүйесінде, жұлында, оның өткізуші жүйегінде, нерв талшықтарының миелині мен орталық өзегі ыдырап кетеді (фуникулярлы миелоз).



ГЕМОЛИЗДІК АНЕМИЯЛАР

- Гемолиздік анемиялар қан түзілуінен оның бұзылуы басым болғанда дамиды. Гемолиз үрдісінің күшеюіне байланысты били- рубин көп пайда болып *тері сарғаяды*, гемосидерин пигменті жиналып қалған ағзалар түсі (бауыр, көкбауыр, лимфа түйіндері) *тот басқан темірдің тусіндей сарғыш* болады. Көкбауыр үлкейеді. Сонымен қатар, организмде қан түзілу үрдісі күшейеді. Сүйек майы *миелоидты метаплазияға* байланысты



- Шығу себептеріне қарай гемолиздік анемиялар тұқым қуалау жолымен туындайтын және жүре пайда болған деп екі топқа бөлінеді. *Тұқым қуалау жолымен* туындайтын анемиялардың негізінде эритроцит мембранасындағы әртүрлі құрылымдық өзгерістер, гемоглобин синтезінің бұзылуы немесе эритроцит құрамында кейбір ферменттердің жетіспеушілігі жатады. Осы анемияларға *микросфероцитоз* және *овалоцитоз* деген аутосомды -доминантты тұқым қуалайтын сырқаттар кіреді. Мембрана құрылымындағы ақауларға байланысты эритроцит қабықтарының өткізгіштігі шамадан тыс күшейіп Na иондары эритроциттерге өтіп, ол жерге су жиналады. Осылайша ісінген эритроциттер домалақ- танып, капиллярлардан өткенде өз пішіндерін өзгерте алмай жойылады (гемолизденеді). Бұл үрдіс негізінен көкбауырда болып, ол біраз үлкейеді.



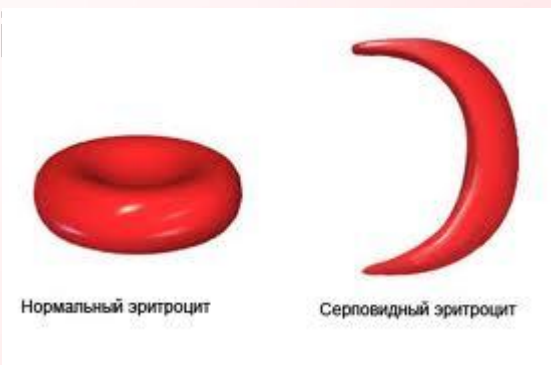
- Ферменттер жетіспеушілігіне байланысты дамитын анемияларды ферментопатиялар деп атайды. Глюкозо -6- фосфат- дегидрогеназа тапшылығында вирустық инфекциялар, кейбір дәрі- дәрмектер жедел дамитын гемолиз шақырады. Осы патологияны туындатушы гендер Х-хромосомамен тіркескен болады.
- Гемоглобин құрылысына байланысты патологияларды гемоглобинопатиялар немесе гемоглобиноздар деп атайды. Бұның мысалы ретінде талассемияны және орақтәрізді жасушалы анемияны (S-гемоглобиноз) алуға болады.



Орақтәрізді-жасушалық

анемия

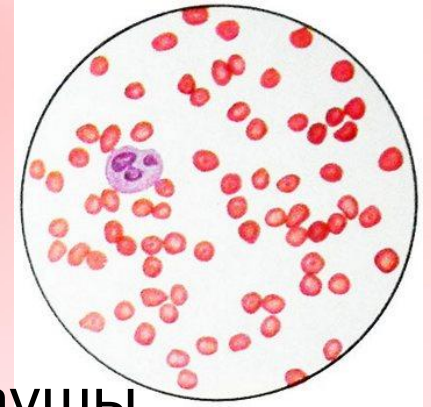
- Гемоглобинопатиялардың ішінде жиі кездесетіні орақтәрізді- жасушалы анемия. Бұл сырқатта НbА - ның орнына НbS пайда болады. Оның НbА-дан айырмашылығы гемоглобиннің В-тізбегінің орнындағы валин аминқышқшы глутамин қышқылымен алмасқан. Гомозиготаларда (НbSS) барлық гемоглобин НbS-тен тұра- ды. Гетерозиготаларда (НbAS) НbS 40-50%-ды құрайды.
- Аномалдық гемоглобин, НbS-тің пайда болуын тропикалық малярияның тарал бар к ауырма



- Әртүрлі гипоксиялық жағдайларда (мысалы, ұшақта ұшқанда, наркоз бергенде, стресс жағдайында және т. б.) HbS молекуласы полимеризацияланып, эритроциттер мембранасы зақымданады, соның нәтижесінде олар орақтәрізді болып қалады. Орақтәрізді эритроциттер майда қан тамырларын бітеп тастайды, соның нәтижесінде ішкі ағзаларда ишемиялық, тіпті некроздық өзгерістер дамиды. Бұл өзгерістер оқтын-оқтын болып тұрғандықтан бауырда, талақта, өкпеде ескі және жаңа инфаркт ошақтары көрінеді. Осы өзгерісгерге байланысты талақ бірте-бірте семіп, фибозданып өз қызметін тоқтатады (*аутостеноезктомия*). Сонымен қатар, бұл сырқаттарда әр түрлі бактериялық инфекциялар: сепсис, менингит, остеомиелит дамып, ауру өліміне себеп болады



Талассемия



- Талассемия (F-гемоглобиноз) тұқым қуалаушы аурулар қатарына жатып, гемоглобиннің глобинді тізбектері түзілуінің бұзылуымен сипатталады. Осыған байланысты талассемияның а, в, g түрлерін ажыратады. Егер глобиннің а - тізбектері түзілмесе оны а-талассемия, в-тізбектері болмаса в-талассемия деп атайды.
- а-талассемияның ауыр түрінде 16-хромосомадағы 3 немесе 4- геннің делециясы байқалады.
- в-талассемия 11 хромосомадағы бір геннің мутациясына байланысты в-тізбегінің болмауы эритроциттерде а-тізбектерінің көбейіп кетуіне және олардың гемолизіне соқтырады



- Талассемияның гомозиготалық түрі үлкен талассемия деп аталады. Ол негізінен 2-8 жастағы балаларда кездеседі. Аурулардың қанында қалыпты гемоглобин НbА болмайды, оның орнын НbF (феталдық гемоглобин) алмастырады. Қанда ретакулоцитоз, ядролары бар эритроциттер және нысанатәрізді (гемоглобині эритроцитгердің ортасына жиналған) эритроциттер болады. Гипохромды, микроцитарлық эритроциттер көбейеді.
- Аутопсия кезінде анемия белгілерін, ағзалар гемосидерозын, сүйек майындағы жасушалар гиперплазиясына байланысты бас сүйегі күмбезінің қалыңдағанын, бет пішінің өзгеруін деформациясын, ұзын сүйектердің қыртыс қабатының жұқарғандығын, кейде олардың пішінсізденіп, сынуын байқаймыз. Сплено- және гепатомегалияны көреміз. Аурулардың өмір сүруі орта есеппен 15- 17 жыл.



Жүре пайда болған анемиялар

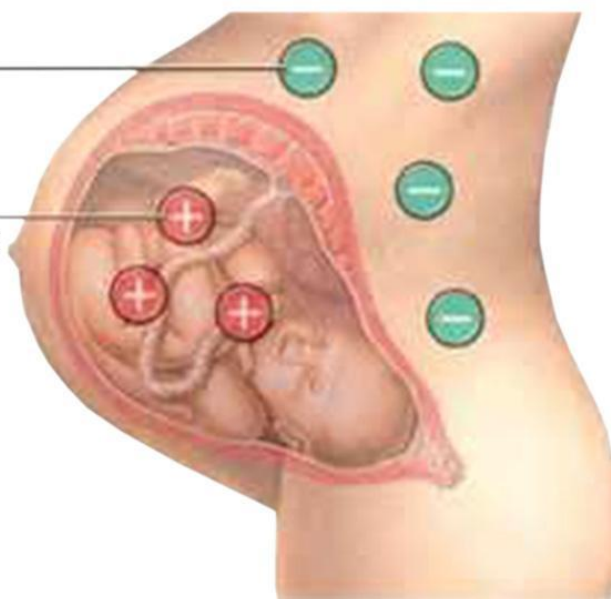
Жүре пайда болған анемиялар топтары немесе резус-факторы сәйкес келмейтін қан құйылғанда, гемолиз шақырушы улармен уланғанда, жылан шаққанда, кейбір инфекцияларда дамиды. Осы топқа аутоиммунды гемолизденуші анемиялар да кіреді. Бұлар организмде өзінің эритроциттеріне қарсы антиденелер пайда болуымен сипатталады. Антиген және антидене реакциялары нәтижесінде эритроциттер гемолизденеді. Бұл аутоантиденелердің жылылық және суықтық түрлері бар.



Бала мен ана қанының резус-фактор бойынша бір-біріне сай келмеуі нәрестелердің гемолиттік анемиясына алып келеді. Бұл сырқат ана организміне бала қанының өтуімен, осыған байланысты антиденелер түзілуімен түсіндіріледі. Ана қанында пайда болған антиденелер нәресте қанындағы эритроциттерге қарсы әрекет жасап оларды жояды

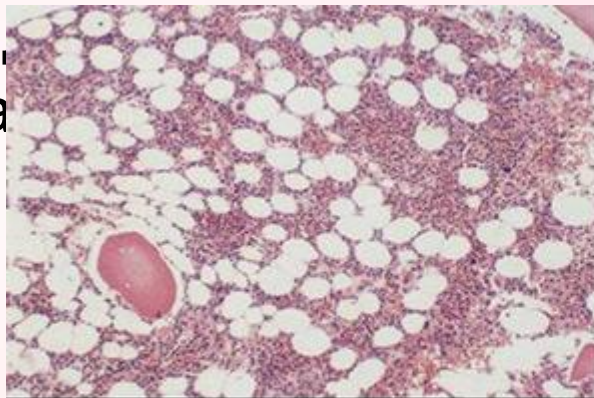
Резус-фактор
отрицательный

Резус-фактор
положительный

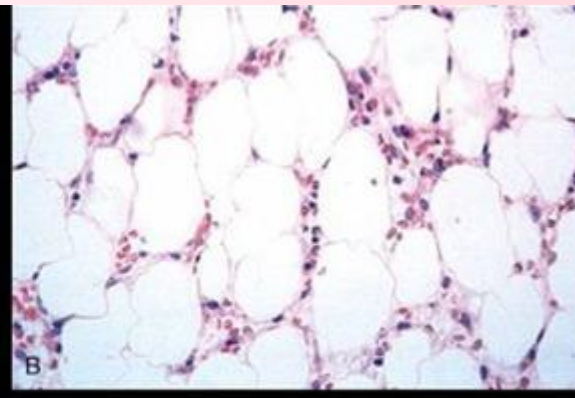


Гипо- және апластикалық анемиялар

- Гипо- және апластикалық анемиялар дамуының ішкі және сыртқы себептері болады. Ішкі себептерге байланысты дамидытын анемияларға тұқымқуалаушылық жолымен немесе жасушаларға қарсы антиденелер пайда болуына байланысты туындайтын анемиялар кіріп, олар қан жасаушы жүйе жасушадарының хромосомды аппаратының зақымдануымен және олардың тез арада жойылуымен сипатталады. Қан жасаушы жүйенің бүтіндігі бұзылады деп а



Нормальный костный мозг



При апластической анемии

тофтиз



- Сыртқы себептерге радиий сәулесінің, токсинді заттардың (бензол), кейбір дәрі-дәрмектердің (цитостатиктер, барбитураттар), вирусты инфекциялардың (вирустық гепатит) және т.б. әсері кіреді. Бұл әсерлер нәтижесінде гемопоэз біраз бұзылғанымен, қан жасаушы элементтер бүтіндей жойылып кетпейді. Сондықтан, сүйек майының арасында жас қан элементтері де көрінеді. Қан жасау үрдісінің бұзылуына байланысты көп ағзаларға, шырышты және сірлі қабықтарға қан құйылады (геморрагиялық диатез). Сүйек майын ісік метастаздары немесе сүйек тіні (остеосклероз) басып қалғанда да анемияның осы түрі дамиды.



Қорытынды

Анемия деп қандағы эритроциттердің және гемоглобин мөлшерінің азаюымен сипатталатын ауруды айтады. Қазіргі кезде анемиялардың негізгі даму механизмдерін есепке ала отырып, төменгі топтарға бөледі:

- 1) **постгеморрагиялық (қансыраудан кейінгі);**
- 2) **темір тапшылықты;**
- 3) **гемолиздік;**
- 4) **гипо- және апластикалық анемиялар.**

