

С.Ж.Асфендияров атындағы
Қазақ Ұлттық Медицина Университеті



Казахский Национальный Медицинский
Университет имени С.Ж.Асфендиярова

Балалар аурулары кафедрасы
СӨЖ

{ Эритроциттегі глюкоза-6-фосфатдегидрогеназа
ферменті тапшылығына байланысты туындайтын
гемолиттік анемия

Орындаған :Жолдасбекова А.М.
ЖМ13-005-1

Гемоліздік анемиялар

Туа пайда болған

Жүре пайда болған

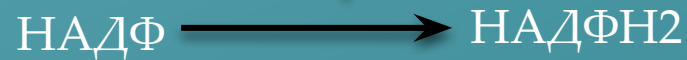
1. Тұқым қуатын мембранопатиялар
2. Тұқым қуатын гемоглобинопатиялар
3. Тұқым қуатын энзимопатиялар---Эритроциттегі глюкоза-6-фосфатдегидрогеназа ферменті тапшылығына байланысты туындайтын гемоліздік анемия

Этиологиясы:

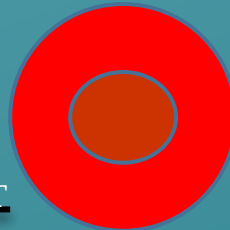
Эритроциттегі глюкоза-6-фосфатдегидрогеназа ферментінің гендік ақауынан болады

Патогенезі:

Эритроциттегі глюкоза-6-фосфатдегидрогеназа ферменті



эритроцит



Тотықсызданған глутатион

Майлардын асқын тотығуын тудырушы агенттер

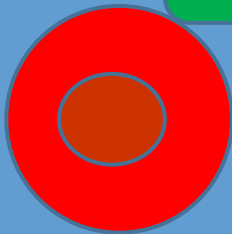
Тотықсызданған глутатион



Антиоксидант әсер



Мембраналарында майлардың асқын тотығуы



Мембрана өткізгіштігі жоғарылауы



Эритроциттерде иондық тепе теңдік бұзылысы



Эритроцит гемолізі

Клиникалық көрінісі



Дәрі қабылдаған соң 48-96 сағаттан соң айқын гемолиз байқалады

Гипербилирубинемия, анемия

Гемоглобинемия

Бауыр зақымдалуы, тромбоз

Диагностикасы

ЖҚА: анемия---сфероситоз ,нормо- не макроцитарлы,гиперрегенераторлы
эритроциттерде Гейнц денешіктері(клетка қалдықтары)

СОЭ жоғарылайды

ЖЗА:Гемоглобинурия,анурия

Биохимиялық қан талдауы:Гипербилирубинемия

Г -6- ФДГ фермент белсенділігі төмендеуі

проба Кумбса оң

Емі

1. Майлардың асқын тотығуын шағырған агентті жою
2. Глюкокортикоидтар 2 мг /кг
3. При неэффektivности внутривенный иммуноглобулин 3 мг /кг
4. Ритуксимаб 375 мг /кг внутривенно 1 раз в неделю, 3-4 введения
5. Кейде метилпреднизолон не дексаметазонмен пульс терапия