

С.Ж.АСФЕНДИЯРОВ АТЫНДАҒЫ
ҚАЗАҚ ҰЛТТЫҚ МЕДИЦИНА УНИВЕРСИТЕТІ



КАЗАХСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ
С.Д.АСФЕНДИЯРОВА

**Қансыраудың жоғарылауы,
Коагулопатия,
Тромбоцитовазопатия**

Выполнила: Кариева Э

Проверила: Еркен Г.С.

Группа: 6 курс, 03-1

Тромбоциттердің өзгерістерінен дамидын қанағыштыққа бейімділіктер.

Тромбоциттердің өзгерістері олардың жалпы санының азаюымен немесе атқаратын қызметтерінің бұзылыстарынан сапасының өзгерістерімен сипатталады. Шеткері қанда тромбоциттердің азаюын **тромбоцитопения**, олардың атқаратын міндеттемелерінің бұзылыстарын **тромбоцитопатия** деп атайды. Олар өз алдына туа біткен және жүре пайда болған болып ажыратылады

Тромбоцитопениялар

- Шеткері қанда тромбоциттердің азаюынан дамидын қанағыштыққа бейімділікті **тромбоцитопениялық пурпура** (лат. purpura — қызыл күрең түс) дейді. Ол мына жағдайларда байқалады:
- 409• сүйек кемігінде тромбоциттердің аз өңдірілуінен;
- • тромбоциттердің шеткері қанда тым артық ыдырап кетуінен;
- • тромбоциттердің ұлғайған көкбауырда немесе тамыр өспелерінің ішізде шоғырланып жиналып қалуынан;
- • қан үюы артуы кездеріңце тромбоциттердің тым артық пайдаланылып кетуінен. Соңғы жағдайда оны **тұтынулық тромбоцитопения** дейді.

- **Тромбоциттердің аз өндірілуі** туа біткен және жүре пайда болған себептерден байқалады.
- Туа біткен тромбоцитопоездің аздығы сүйек кемігінде мегака-диоциттік тіннің гипоплазиясы және Фанкони анемиясы кездерінде байқалады.
- Жүре пайда болған тромбоциттердің аз өндірілуі:
 - — иондағыш сәулелердің, химиялық заттардың, дәрілердің (ци-тостатиктер, тиазидтер), вирустардың (С-гепатитінің вирусы, адамның иммундық тапшылықтық вирусы) өсерлерінен;
 - — В₁₂ — витамин, фолий қышқылы тапшылықты немесе аплазиялық анемиялар кездерінде;
 - — жіті лейкоздар, сүйек кемігінде қатерлі өспелердің метастазалары болғанда;
 - — сепсис, вирусемия кездерінде т.б. себептерден сүйек кемігінің қызметі тежелуінен болады.

- **Тромбоциттердің артық ыдырап кетуі** иммундық серпілістерден да-миды. Ересек адамдардың идиопатиялық тромбоцитопениялық пурпурасы аутоиммундық тромбоцитопенияға жатады. Ол басқа жүйелік аутоиммундық аурулармен (жүйелі қызыл жегі), аутоиммундық гемолиздік анемиямен қабаттасып өтеді. Аутоиммундық тромбоцитопенияның гемолиздік анемиямен қабаттасып өтуін **Эванс синдромы** деп атайды. Аутоиммундық тромбоцитопения кезінде тромбоциттердің мембранасының бөлшектеріне қарсы IgG - түрлес аутоантиденелер өндіріледі. Бұлар тромбоциттердің мембранасына байланысуынан, олардың F_c-бөлшегіне көкбауырдың макрофагтары жабысып, тромбоциттерді ыдыратады.
- Балаларда иммундық тромбоцитопения вирустық жұқпалардан 1—3 аптадан кейін дамиды. Бұл кезде IgG вирустардың нәруыздарына қарсы өндіріледі. Тромбоциттерге вирустың антигені немесе вирус-антидене кешені жабысады. 80% жағдайда артынан балалар өз беттерінше сауығып кетеді. Бірақ балаларда, ересек адамдарға қарағанда, бас сүйек ішіне қан құйылу жиірек кездеседі.
- Жаңа туған нәрестелерде аутоиммундық тромбоцитопения болатыны белгілі. Бұл кезде анасынан бала жолдасы арқылы іштегі ұрықтың тромбоциттеріне қарсы антиденелер өтіп кетеді. Бұл антиденелер 4 аптадан кейін жоғалады.
- Тромбоциттердің иммундық ысырауы дәрілердің есерлерінен де дамиды. Бұл кезде дәрілерге қарсы ендірілген IgG дәрімен байланысып, "дәрі-антидене" иммундық кешенін құрады. Содан IgG F_c-бөлшегімен тромбоциттің сыртына барып жабысады да, оларды өсерлендіріп, өзара
- жабысуын арттырады. Өзара жабысқан тромбоциттер макрофагтар жүйесімен ыдыратылып, тромбоцитопения дамиды. Осындай тромбоцитопения гепариннің, хинин мен хинидиннің, дигоксиннің, сульфаниламидтердің, рифампициннің әсерлерінен байқалады.
- Иммундық тромбоцитопения сәйкес емес қан құйғаннан кейін де ийқалады.

Тромбоциттердің көкбауырда шоғырланып қалуы

- Көкбауыр тым үніайып кеткенде айналымдағы тромбоциттердің 90%-на дейіні онда шоғырланып қалады. Осындай жағдайды тромбоциттердің селезенкада селекциясы дейді. Ол гемангиомаларда да байқалуы ықтимал. (Опымен бірге көкбауыр сүйек кемігінде тромбоциттердің өндірілуін тежейтін зат шығарады. Содан шеткері қанда олардың жалпы саны қатты азаяды, тромбоцитопения дамиды.

Тұтынулық тромбоцитопениялар

- Тромбоцитгердің қан ұюына артық иайдаланылып кетуінен дамидын тромбоцитопенияны тұтынулық і ромбоцитопения дейді. Олар тромбоздық тромбоцитопениялық пурпура (ТТП), гемолиздік уремиялық синдром (ГУС) және тамыр ішінде піаіпыранды қан ұю синдромы т.б. тромбоздар дамуы кездерінде іайқалады. ТТП және ГУС-ың пайда болу себептері өлі анықталмаған. Вүл аурулар кездерінде майда артериолалар мен қылтамырларда і ромбоциттерден тұратын қан қатпалары көптеп қалыптасады. Олар қан тамырларын бітеп қалады. ТТП кейде вирустық аурулардан кейін, бак-п-риялық жүқпалардан немесе екпелерден кейін, адамның иммундық таишылықтық вирусын жүқтырған адамдарда байқалады.
- ГУС негізінен балаларда кездеседі және бұл кезде тромбоциттерден гүратын қан қатпалары бүйрек тамырларын бітейді. Содан бүйрек кі.і іметінің жеткіліксіздігі өте тез дамиды. Бұл аурудың алдында қан араласқан қатты іш өтулер байқалады. Жорамал бойынша, сатқақ іуруының қоздырғышының (*Shigella dysenteriae*) уыттарының өсерінен ьіірек тамырларының эндотелий жасушалары бүлініп, көптеп Ииллебранд факторы босап шығады. Содан тромбоциттердің адгезиясы мсн агрегациясы күшейеді, көптеп қан қатпалары қалыптасып, айиалымдағы қанда тромбоцитгер қатгы азаяды.
- Тамыр ішінде шашыранды қан ұю синдромы төменде келтіріледі.

Тромбоцитопатиялар

- Тромбоцитопатиялар — тромбоциттердің са-иалық өзгерістеріне жатады және олардың адгезиялық, агрегациялық қ,і.і (меттерінің бұзылыстарымен көрінеді. Олар тұқым қуатын және жүре иайда болған болып ажыратылады.
- **Тұқым қуатын тромбоцитопатиялар** олардың:
 - адгезилсының бұзышыстарымен;
 - агрегациясының бұзышыстарымен;
 - тромбоциттердің түйіршіктері болмауымен немесе олардан бел-гімді биологиялық заттардың босап шығуының бұзылыстарымен;
 - осы қызметтерінің біріккен бұзылыстарымен — көрінеді. **Тромбоциттердің адгезиясының бұзылыстары** олардың мембранасында
- Ниллебранд факторын байланыстыратын гликопротеид I b
- 411рецепторының болмауынан дамиды. Осындай жағдайды Бернар Сулье ауруы дейді.
- **Тромбоциттердің агрегациясынын бұзылыстары** олардың сыртқы бетгерінде фибриногенді байланыстыратын гликопротеид lib, Ila ре-цепторларының болмауынан байқалады. Оған Гланцманның тромбостениясы деп аталған ауру жатады. Ол ұрпақтан ұрпаққа аутосомды-үстем түрде беріледі. Тромбоциттердің өзара жабысуының бұзылуы оны сергітетін АДФ, тромбоксан А^ фибриноген т.б. заттарға гликопротеидтік рецепторлардың болмауы жатады. Бұл кезде теріге, мұрыннан, қызыл иектен және жатырдан қан кетулер байқалады.

- **Тромбоциттердің түйіршіктері болмауы немесе олардан биологиялық белсенді заттарының босап шығуының бұзылыстары.**
- — тромбоциттердің іштерінде тығыз түйіршіктерінің болмауынан немесе тым аз болуынан оларда АДФ, Ca^{2+} -иоңцары, серотонин, АТФ жоғалады немесе қатты азаяды;
- — а-түйіршіктерінің болмауынан немесе тым аз болуынан қан ұюына қатысатын V, VIII, XIII факторлар, фибриноген және Виллебранд факторы азаяды; а-түйіршіктерінің болмауын "бурыл тромбоциттер синдромы" дейді;
- — бұл түйіршіктері болғанмен олардан көрсетілген биологиялық белсенді заттардың шығарылуы бұзылуы мүмкін. Осылардың нәтижесінде тромбоциттердің бастапқы адгезиясы онша бұзылмай, олардың өзара жабысуының (агрегациясының) екінші толқыны болмайды. Өйткені агрегация туындататын АДФ т.б. заттардың жеткіліксіздігі болады.

- **Тромбоциттердің барлық қызметтерінің біріккен бұзылыстары** кезінде олардың өрі адгезиясы, өрі агрегациясы, өрі түйіршіктерінен белсенді заттардың босап шығуы бұзылады. Осындай дертті Вискотт-Олдрич синдромы дейді.
- **Жүре пайда болған тромбоцитопатиялар.**
- Жүре пайда болған тромбоцитопатиялар:
 - ♦ жіті лейкоздар;
 - ♦ уремия;
 - ♦ бауыр циррозы;
 - ♦ В₁₂-витамин тапшылықты анемия;
 - ♦ тамыр ішінде шашыранды қан үю-синдромы т. б. дерттер кез-дерінде байқалады. Бұл аурулар кездерінде тромбоцитопатиялар, тромбоциттердің қан үюға қажетті фосфолшгадтік 3-факторының тапшылығына өкелетін, тромбоцитопениялармен қабаттасады;
 - ♦ стероидты емес қабынуға қарсы дәрілердің (ацетилсалицил қышқылы, бруфен, индометацин) тромбоциттердің агрегациясын тежейтін қасиеттері белгілі. Олар циклоксигеназа ферментінің белсенділігін тежеп, тромбоксан А¹, түзілуін шектейді. Дәрілік препараттарды қабылдау (мәселен, 300-600 мг ацетилсалицил қышқылын) қан ағу
 - 412
 - уақытын ұзартады, коллагенді өлсіретеді, тромбоциттердің і үйіршіктерінен агрегация туындататын заттардың босап шығуын бұзады. Осыдан аспирин қабылдағаннан кейін ауыр қан кетулер болады. Лспириннің бұндай өсері қандағы бар тромбоциттер толығынан ауысқанша (5-тәулік бойы) сақталады.
 - Сонымен, тромбоцитопатиялар олардың қалыпты қызметтерінің бұзылыстарынан дамиды қанағаштыққа бейімділіктерге өкеледі. Олар, тромбоциттердің саны мардымсыз азаюына немесе қалыпты деңгейінде болуына қарамай, теріде, шырышты қабықтарда, жатырдан қан кетулермен көрінеді.
 - Тромбоциттердің өзгерістерінен дамиды қанағаштыққа бейім-діліктің ерекшелігі больш, қанаудың нүктелі тарғыл бөртпелер түрінде болуы есептеледі. Бірақ жарақаттар кездерінде ауыр қан кетулер болады. Тромбоциттердің саны азаю мөлшерімен қансыраудың көріністерінде белгілі бір байланыс болмайды. Бұл кездерде қан ағу уақыты ұзарады, қан ұйындысының тартылып жиырылуы төмендейді. Ал, қан ұюының корсеткіштері өзгермейді.

Коагулопатиялар

- Қан сұйығындағы қан ұйытатын, қан ұюына қарсы және фиб-ринолиздік ферменттік жүйелердің бұзылыстарынан дамидын қанағыштыққа бейімділіктерді **коагулопатиялар** дейді. Олардың даму жолдарында:
 - қан ұйытқыш факторлардың тапшылығы;
- қан ұюын тежейтін факторлардың артып кетуі;
- фибринолиздің тым әсерленіп кетуі — маңызды орын алады.
- **Қан ұйытқыш факторлардың тапшылығы тұқым қуатын (біріншілік)**
- және жүре пайда болған (сақарлық) болып ажыратылады.

Тұқым қуатын коагулопатиялар.

- Әрбір қан үю факторларының тұқым қуалайтын тапшылығы болатыны белгілі. Солардың ішінде 97%-ға жуығын гемофилияның әр түрлері құрады. Гемофилия қан үю факторларының үш түрлі ақауларын: YIP фактор жетіспеушілігін (гемофилия А), IX фактор жетіспеуін (гемофилия В) және XI фактор жетіспеуін (гемофилия С) біріктіретін топтық түсінік. Гемофилия А және В жыныстық Х-хромосомамен тіркесіп берілетін ауру. Соңғысы біріншісінен 5-есе сирек кездеседі. Гемофилия С аутосомдық-бәсеңкі жолмен ұрпақтан ұрпаққа тарайды. Бұл аурудың түріне қарамай шамалы жарақаттардан, организм тіршілігіне қауіпті, ауыр қан кетулер болады, буыңцарға қан жиналуынан гемартроздар дамиды, қанның үю уақыты ұзарады. Тін аралық кеңістіктерге қан құйылудан (гематома - қанды ісік) жүйке талшықтары мен қан тамырларының қысылып қалу мүмкіндігі болады, ауыз тіндерінің қанауынан қан тыныс алу жолдарын бітеп, адамның тұншығып қалуына, бастың жарақатынан миға қан құйылуына т.т. әкелуі мүмкін. Гемофилияның **ауыр түрінде** қанау, ешбір себепсіз, өздігінен пайда болады және ерте балалық шақта байқалады. Бұл кезде
- 413қанда VIII немесе IX фактордың қалыпты мөлшерінің бар-жоғы 1%-дан азы ғана анықталады. Дерттің **айқын түрінде** қанау жеңіл жарақаттардан кейін болады, кейде өздігінен де болуы ықтимал. Қанда VIII немесе IX фактордың қалыпты мөлшерінің 1—5%-ы ғана анықта-лады. Гемофилияның **шамалы түрінде** қанда көрсетілген фактордың 5— 20%-ы болады және қанау тек жарақаттан немесе хирургиялық өрекеттерден кейін ғана байқалады.
- Басқа қан үю факторларының тұқым қуатын тапшырщқтары сирек кездеседі. Тұқым қуатын гипофибриногенемия әйгіленбЗИ өтеді, ал афибриногенемия ауыр қан кетулермен көрінеді. Өте сирек !**здесетін ХШ-фактордың тұқым қуатын тапшылығы гемофилия кездеріндегідей қатты қанауларға өкеледі.

Жүре пайда болған коагулопатиялар

- Қан ұйытқыш факторлардың тапшылығы әртүрлі жүре пайда болған себептерден болуы мүмкін. Оларға:
- — К-витаминінің жеткіліксіздігі;
- — бауыр аурулары;
- — қан үю факторларының иммундық тежелуі;
- — қан үю факторларының гиперкоагуляция кездерінде артық пайдаланылып кетуі (тұтынулық коагулопатия);
- — гепарин т.б. қанды ұйытпайтын дәрілерді емдік мақсатта қабылдау — жатады.
- К-витамині X, IX, VII, II қан үю факторлары мен антикоагулянттар протеин С, протеин S түзілуі үшін қажет. Оларды К-витамин тәуелді факторлар дейді. Бұл витаминнің жеткіліксіздігі ұйқыбездің ауруларында, механикалық сарғыштану кезінде, антибиотиктермен емделуден ішек дисбактериозында, энтериттер кездерінде, жаңа туған нәрестелерде, антикоагулянттармен емдегенде байқалады. Содан тін аралық кеңістіктерге қан құйылуы, ішек-қарын жолдарынан қан кетулер, гематурия дамиды.
- Бауыр аурулары кездерінде онда, жоғарыда келтірілген К-витамин тәуелді қан үю факторларымен бірге, К-витаминіне тәуелсіз V, XI, XII, XIII, I факторлардың түзілуі бұзылады, қанағыштыққа бейімділік байқалады.

Қан ұюын тежейтін факторлардың артып кетуі

- . Жүре пайда болған қан ұюының тежегіштеріне (айналымдағы антикоагулянттарға) сәйкес үю факторларына қарсы антиденелер жатады. Олардың көпшілігі қан ұюын тежеп, қанауларға әкеледі, ал антифосфолипидтік антиденелер, керісінше, тромбоз дамытады (тромбоздық синдромдарды қараңыз).
- 60 жастан кейін адамдарда (еркектер мен өйелдерде бірдей) VIII-фактордың тежегіштері пайда болады. Олардың тең жартысында иммундық бұзылыстар, коллагеноздар, қатерлі өспелер, дәрілік аллергиялар байқалады.
- V-фактордың тежегіші хирургиялық өрекеттерден кейін, анти-биотиктер қабылдаған немесе жұқпалармен (туберкулезбен) ауыратын қарттарда пайда болады.
- 414
- II-фактордың тежегіші жүйелі қызыл жегімен, бауыр циррозымен ;іуі.іратын немесе жүрек Қақпақшасының протезі қойышған адамдарда кездеседі.
- Жүре пайда болған гепарин тәріздес антикоагулянттар қуықасты бсзінің обыр өспесімен немесе плазмоциттік қатерлі өспемен еырқаттанатын адамдарда байқалады.

Фибринолиздің тым артып кетуі

- оның артық өсерленуінен немесе дср кезінде тежелуінің жеткіліксіздігінен болуы ықтимал.
- Фибринолиздің артық өсерленуі:
 - гшазминогеннің тіндік әсерлендіргіштері эндотелий жасушаларымен, моноциттермен т.б. жасушалармен артық өндірілуінен;
 - бауыр аурулары кездерінде плазминогеннің тіндік әсерлендіргіштері ҚД ы ратылмауынан;
 - фибринолизді арттыратын дәрілермен тромбоздарды емдеу кездерінде — байқалады.
- Фибринолиздің дер кезінде тежелуінің жеткіліксіздігі:
 - плазмин түзілуі азаюдан;
 - оц-антиплазминнің тұқым қуатын тапшылығынан;
 - бауыр аурулары кездерінде плазминогеннің тіндік өсерлендіргіштерінің тежегіштері (ос₂-антиплазмин, оц-антитрипсин, а₂-макроглобулин т.б.) аз түзілуінен — болады.
- Осылардың нәтижесінде ауыр қан кетулер байқалады.

- **Гемостаздың плазмалық қан үю факторлары мен тромбоциттік бұзылыстардың біріккен әсерлерінен дамиды геморрагиялық диатездер.**
- Бұларға Виллебранд ауруы жатады. Ол тұқым қуатын және жүре найда болған себептерден дамуы мүмкін. Виллебранд факторы эндотелий жасушаларында және мегакариоциттерде өндіріледі де, тромбоциттердің а-түйіршіктерінде, эндотелий жасушаларында жинақталады. Оның түзілуін қадағалайтын ген 12-хромосомада орналасқан. Бұл фактор VIII — факторды тұрақтандырып, тасымалдауға және тромбоциттердің адгезиясы мен агрегациясына қатысады. Сондықтан Виллебранд факторының аз түзілуінен немесе оның сапалық өзгерістерінен дамиды қанағаштыққа бейшілдік кезінде әрі тромбоциттердің қызметтерінің, әрі қан үюінің бұзылыстары бірігіп байқалады.
- Бұл ауруға мұрыннан қан кету, тері астына және тері ішіне қан-талаулар тән. Гемофилия кезіндегідей бұл ауру кезінде де ауыр (гематомдық) қан кетулер болады.

Қолданылған әдебиеттер

- Окороков А.Н. Лечение болезней внутренних органов Практик. руководство: в 3 т. Т. 3. Кн. 2. – Мн.: Выш. шк., Витебск: Белмедкніга, 1997. – 480 с.
- Ш.М. Ганджа, В.М. Коваленко, Н.М. Шуба та ін. Внутрішні хвороби. К.: Здоров'я, 2002. – 992 с.
- Гематология: новейший справочник. /Под общ. ред. К.М. Абдулкадырова – М: Изд-во Эксмо, 2004. – 928 с.
- Волкова М.А. Клиническая онкогематология: Руководство для врачей. – М.: Медицина, 2001. – 576 с.
- Шиффман Ф. Дж. Патофизиология крови. – М.: Изд-во Бином, 2007. – 448 с.
- Алексеев Н.А. Геморрагические диатезы и тромбофилии. – СПб.: Гиппократ, 2004. – 608 с.