

“ИӨЖ”

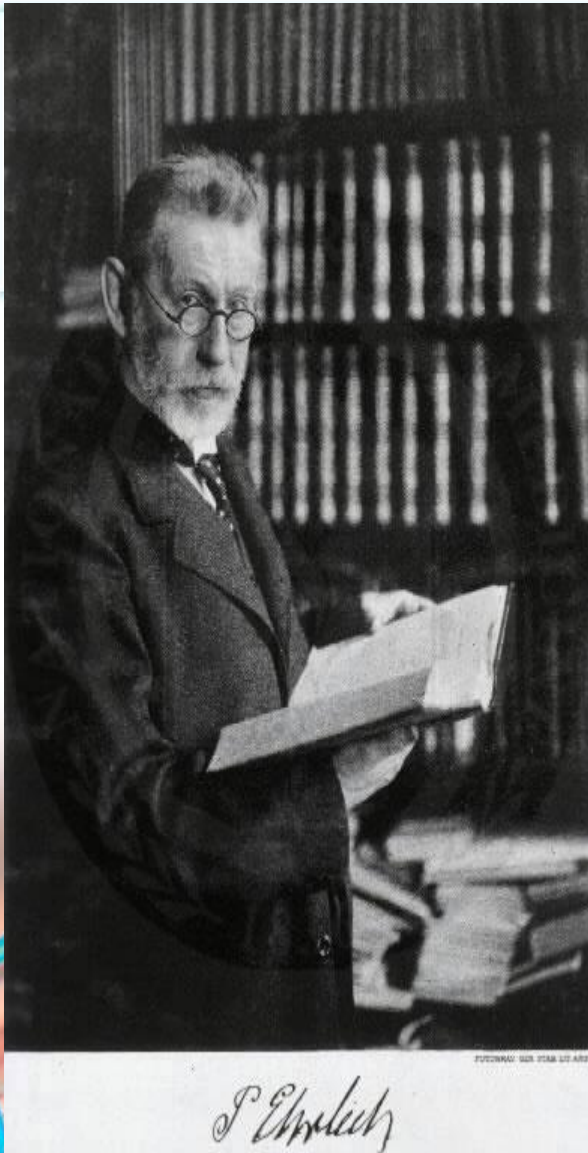
Тақырыбы: Апластикалық анемиялар

Орындаған: Маханова А.А.

Тексерген: Байжанова К.Т.

Шымкент– 2019

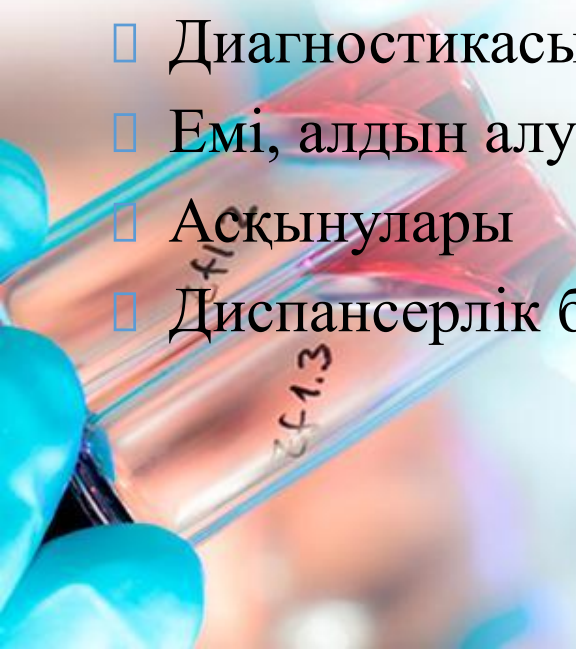




- 1888 год - первое описание апластической анемии— **Dr. Paul Erlich**
- 1904 год - впервые термин апластическая анемия использован **Anatole Chauffard**

Жоспар

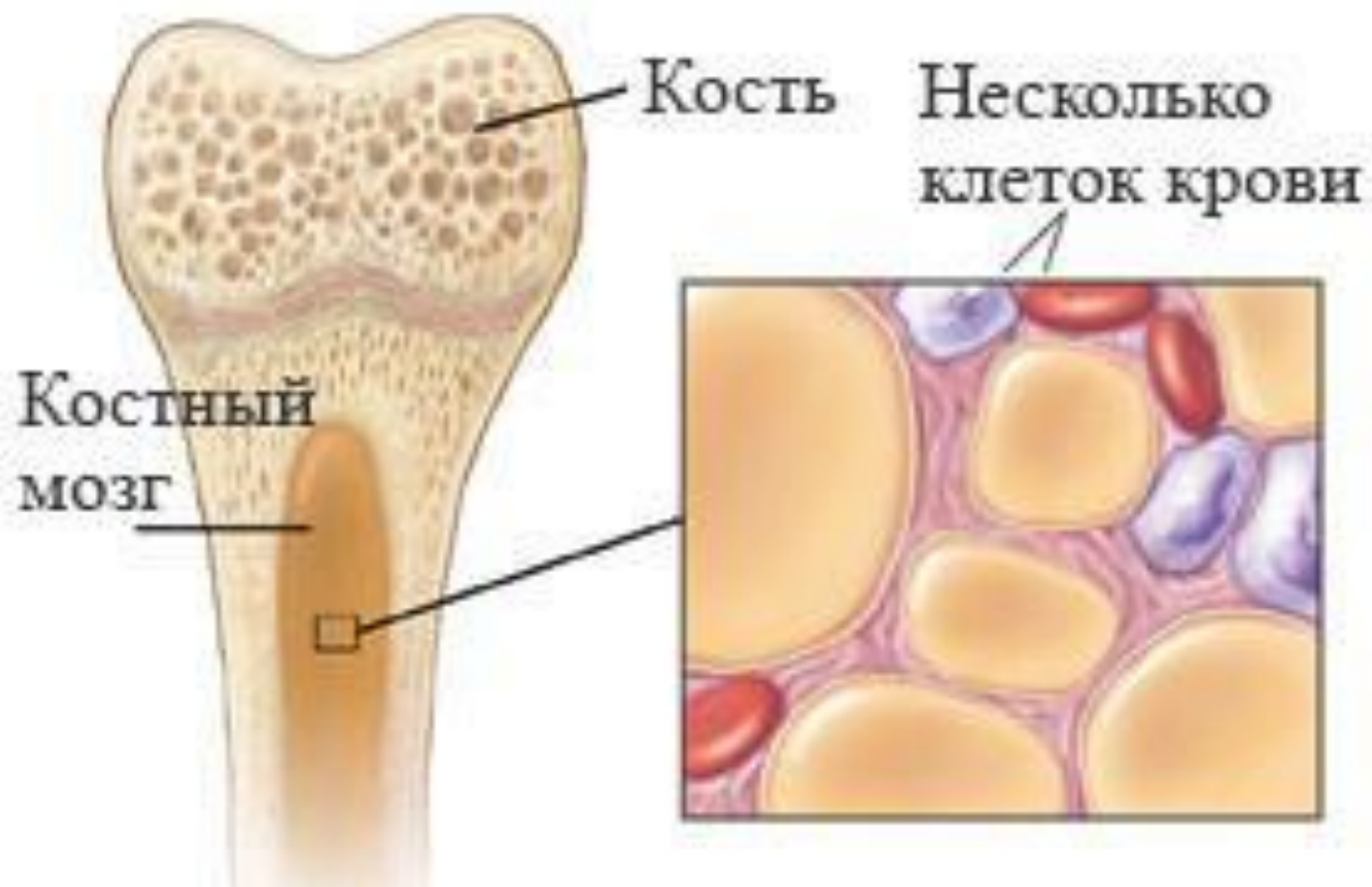
- Анықтамасы
- Классификациясы
- Этиологиясы
- Патогенезі
- Клиникасы
- Диагностикасы
- Емі, алдын алу
- Асқынулары
- Диспансерлік бақылау



Апластикалық анемиялар

- Гипо- және апластикалық анемиялар (панмиелофтиз, бағаналық жасушалар ауруы) – сүйек миында қан өндірілудің қызыл өскіні, гранулоциттік және мегакариоциттік өскіншелерінің редукциясы салдарынан дамיתын панцитопениямен сипатталатын анемия түрі





- Сүйек миының белсенді қан түзілуінің күрт азаюы және оның май тіндерімен алмасуы гипо- және апластикалық анемиялардың патоморфологиялық негізі болып саналады. Сонымен қатар, тек қана эритроциттердің мөлшері азаятын апластикалық анемияның парциалды түрі де кездеседі.

Апластикалық анемия кез-келген жаста кездеседі, бірақ жастар арасында жиірек анықталады. Дерт көп жағдайларда өлімге алып келеді, бұл көрсеткіш кейде 80 % дейін жетеді.

- ***Этиологиялық факторларға*** байланысты гипо- және апластикалық анемияларды туа (тұқым қуалайтын) және жүре пайда болған деп бөледі. Жүре пайда болған гипо- және апластикалық анемиялар өз қатарында этиологиялық факторлары белгілі және идиопатиялық түрлерге жіктеледі. Идиопатиялық түрі барлық апластикалық анемиялардың 50-65% құрайды.



АПЛАСТИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ



Классификация

Идиопатическая АА

Радиация

**Лекарственные
препараты**

**Хлорамфеникол
НПВС
Сульфаниламиды и т.
д.**

Вторичные АА

Вирусы

**Вирус Эпштейн –
Барр
Вирусный гепатит
ВИЧ**

Иммунопатология

**Эозинофильный
фасциит
Гипоиммуноглобулин
емия
Тимома и карцинома
тимуса
РТПХ
ПНГ
Беременность**

Жүре пайда болған гипо - және апластикалық анемиялардың белгілі этиологиялық факторлары

I. Физикалық факторлар:

- иондаушы радиация мен рентген сәулелері.

II. Химиялық қосылыстар:

- бензол және оның туындылары;
- мышьяқтың бейорганикалық қосылыстары;
- ауыр металдар (сынап, висмут және т.б.);
- хлорорганикалық қосылыстар;
- инсектицидтер;
- пестицидтер.

III. Дәрі-дәрмектер:

- Антибиотиктер;
- хлорамфеникол (левомицетин);
- стрептомицин;
- метициллин;

2. Сульфаниламидтер;

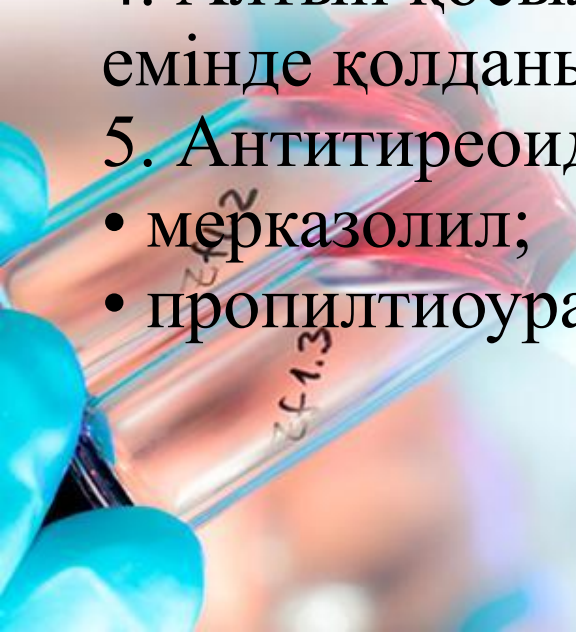
3. Стероидты емес қабынуға қарсы дәрілер және
анальгетиктер:

- фенилбутазон (бутадион);
- индометацин;
- амидопирин;
- анальгин;

4. Алтын қосылыстары (ревматоидты артриттің
емінде қолданылатын дәрі-дәрмектер);

5. Антитиреоидты препараттар;

- мерказолил;
- пропилтиоурацил;



6. Цитостатиктер;

- 6-меркаптопурин;
- циклофосфамид;
- 5-фторурацил;
- цитозин-арабинозид;
- винкрестин;
- рубомицин;
- мелфалан;

7. Тырысуларға қарсы дәрілер (гидантоин);

8. Диабетте қолданылатын дәрілер (хлорпропамид, толбутамид);

9. Антиаритмиялық дәрілер;

- хинидин;
- токаинид

10. Гипотензивті препараттар:

- қайтоприл, эналаприл;
- допегит.

Аталған дәрі-дәрмектер арасында левомецетин қабылдауға байланысты дамыған апластикалық анемия ауыр өтеді және ол 1:30 000 жағдайдағы жиілікпен кездеседі.

• IV. Инфекциялық агенттер:

1. Вирустар;

- инфекциялық моноклеоз;
- гепатит (G);
- грипп;
- Эпштейн-Барр;
- адам иммунтапшылығы; • цитомегаловирустар;
- ұшық (герпес);
- B19 парвовирусы;
- Эпидемиялық паротит.

V. Иммундық дерттер:

1. «Трансплантат қожайынға қарсы» ауруы;
2. эозинофилді фасцит;
3. тимус карциномасы мен тимомасы.

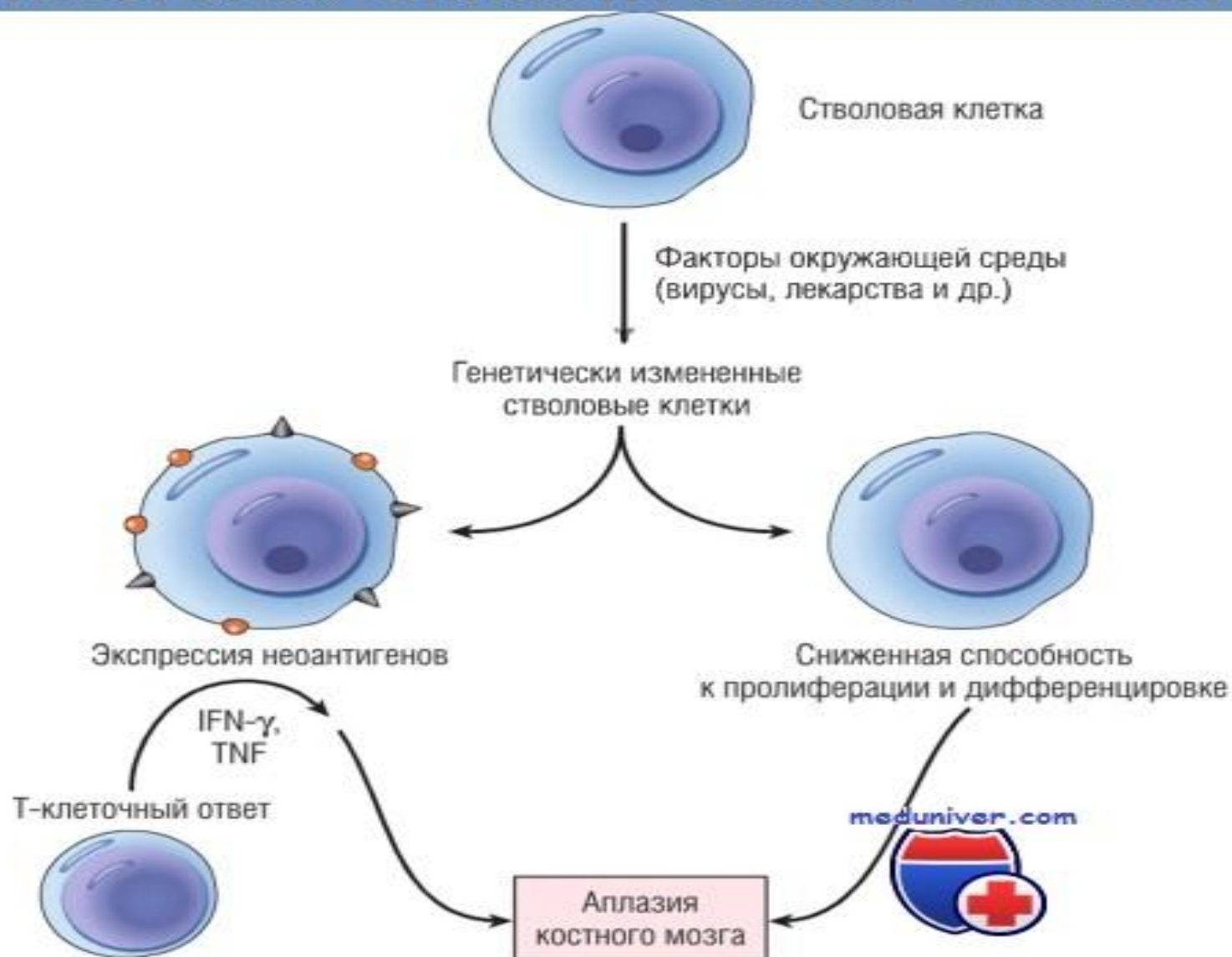
VI. Эндогенді себептер:

- уремия, гипотериоз және т.б. пайда болатын токсиндердің әсері,
- қан жасауға теріс әсер ететін айырша, қалқанша және аналық бездер қызметтерінің бұзылыстары.

Патогенезі

- Апластикалық анемияның патогенезі толық зерттелмеген. Қазіргі таңда кейбір зерттеушілердің ойынша аурудың дамуына бірнеше патофизиологиялық компоненттер әсер етеді:
 1. Сүйек миының бағаналық жасушаларының ішкі ақаулары;
 2. Гемопоздік тіннің иммундық реакциясы;
 3. Микроқорғаныш қызметінің ақаулары;
 4. Тұқым қуалайтын геннің ақаулары.

Патогенез апластической анемии



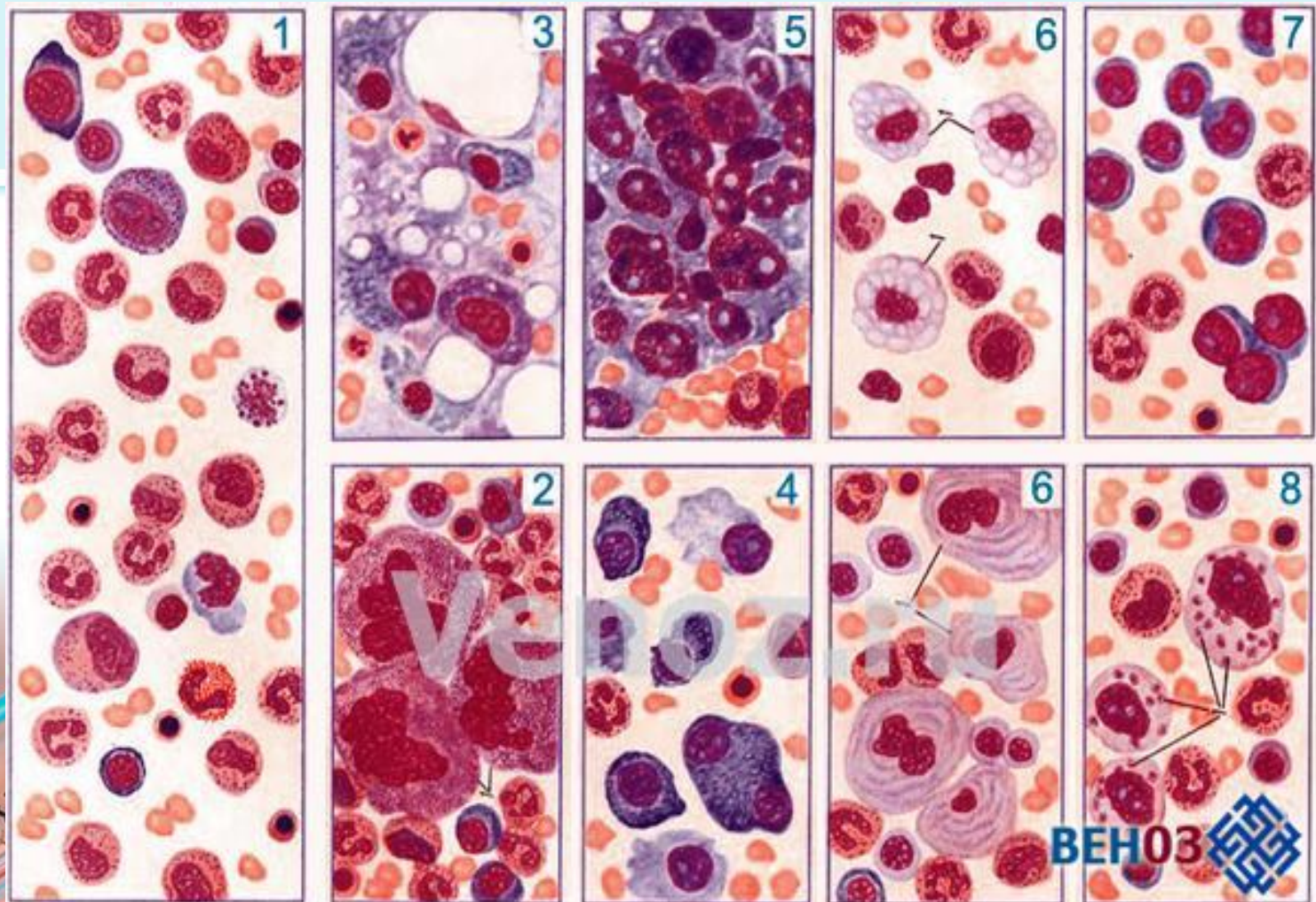
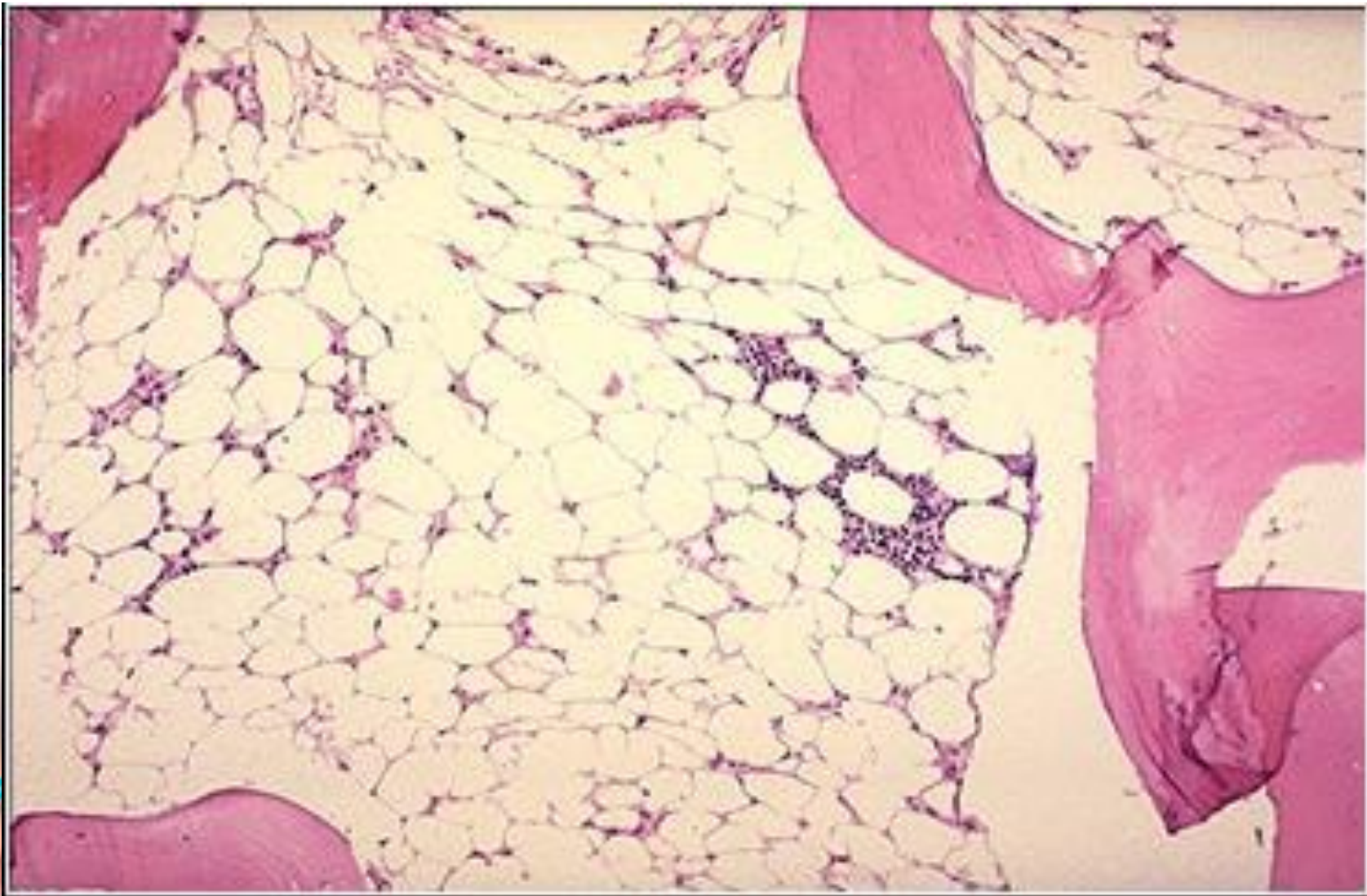


Рис. 1. Нормальный костный мозг. Рис. 2 — 9. Костный мозг при различных заболеваниях. Рис. 2. Хроническая тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Верльгофа): 1 — функционально недейательные мегакариоциты. Рис. 3. Апластическая анемия. Рис. 4. Миеломная болезнь. Рис. 5. Метастаз рака в костный мозг. Рис. 6. Болезнь Гоше: 1 — клетки Гоше (по С. Л. Лузковой). Рис. 7. Болезнь Шюллера — Крисчена: 1 — ксантоматозные клетки (по С. Л. Лузковой). Рис. 8. Висцеральный лейшманиоз: 1 — лейшмании в протоплазме ретикулярных клеток. Рис. 9. Острый лейкоз.

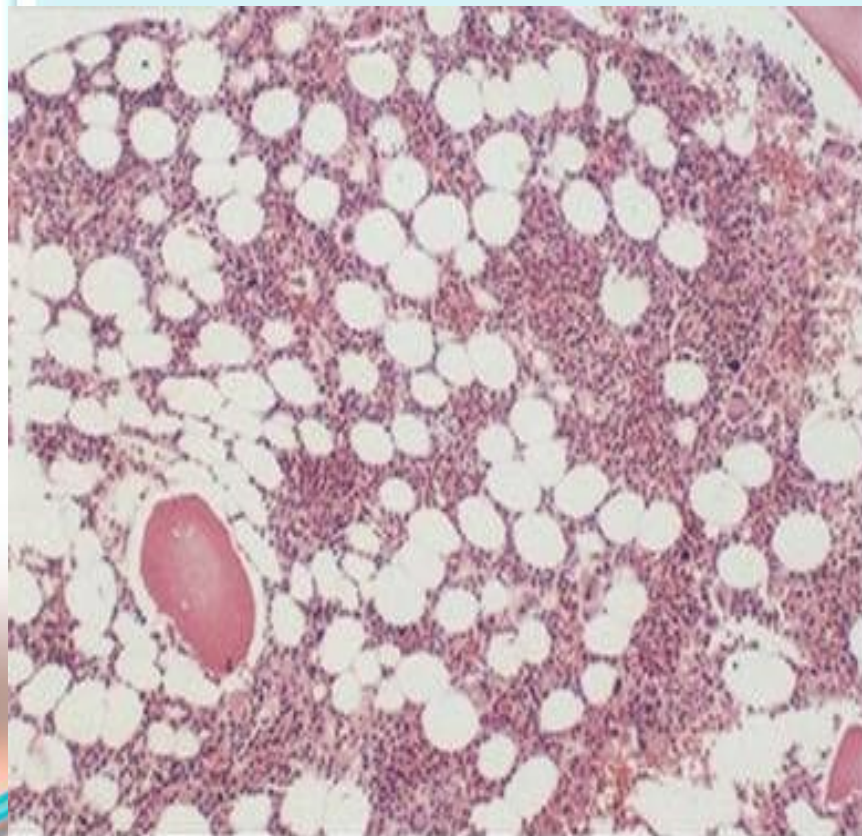
Апластическая анемия (сверхтяжелая форма)



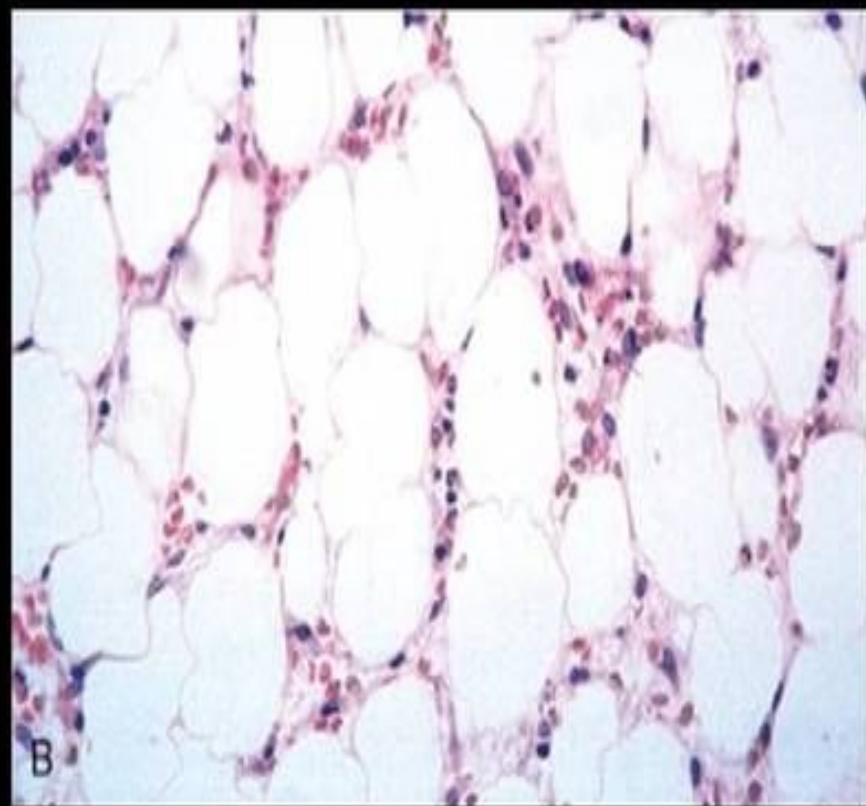
- Апластикалық анемияның патогенезіндегі иммундық реакцияның қызметі туралы мәселені қарастырғанда, апластикалық анемияны классикалық аутоиммундық дерт ретінде санауға болмайды. Себебі иммундық тромбоцитопения, иммундық гемолиздік анемия кезіндегі иммундық реакцияда өзінің антигендері гемопоэз жасушаларына немесе цитоплазма мембранасына жабысқан экзогенді антигендерге қарсы бағытталады. Осы айтылған жағдайларда иммундық агрессия иммуносупрессивті емнің көмегімен тоқтатылса, гаптенді агранулоцитоз кезінде экзогенді антигенді жойғаннан кейін ол өзінен-өзі шешіледі. Ал апластикалық анемияда генетикалық ақпараттың мутациясы нәтижесінде иммундық жүйенің реакциясында антиденелер (антигендер) бағаналық жасушаның цитоплазма мембранасына қарсы бағытталады. Осы жағдайда иммуносупрессивті препараттарды қолданғанда, ол мутацияға ұшыраған бағаналық жасушалармен бірге гемопоэздің қалыпты жасушаларына да әсер етеді.



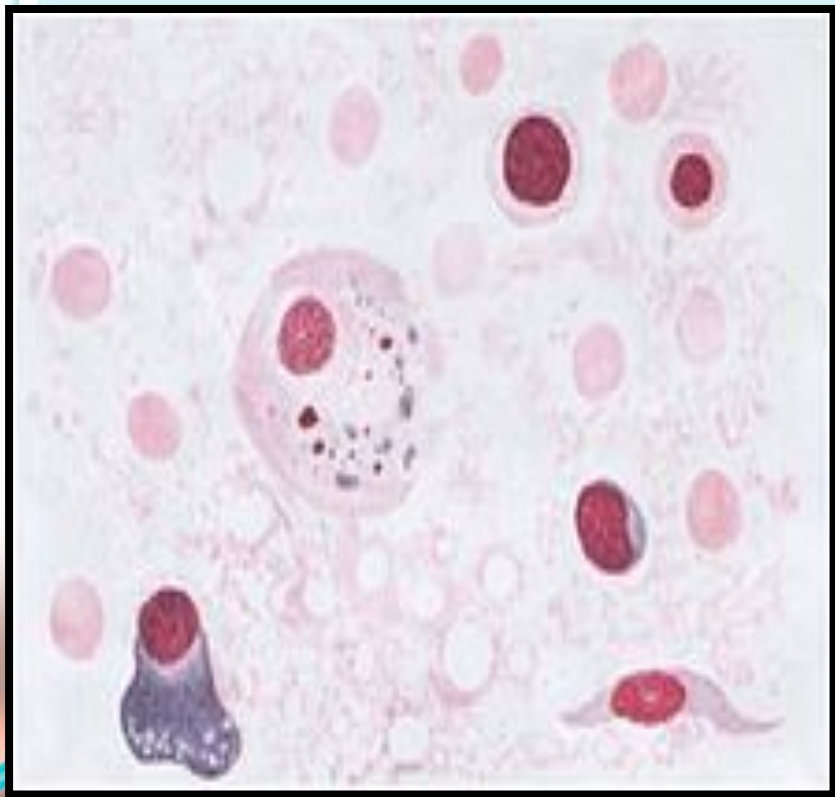
41.3
Аплазиялық анемия кезіндегі сүйек кемігіндегі өзгерістер



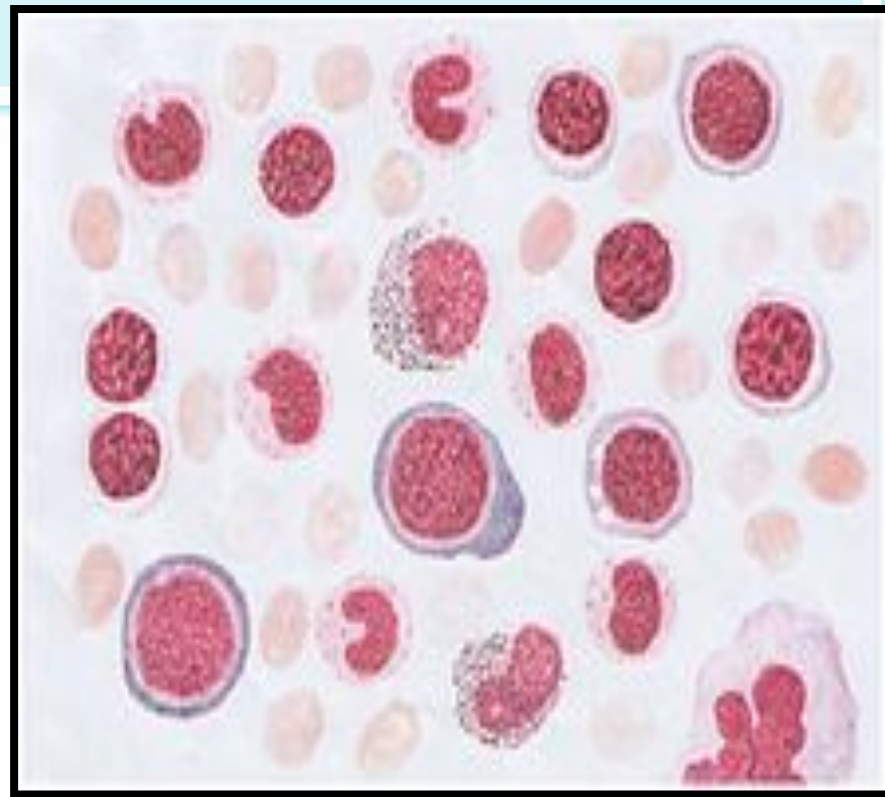
Нормальный костный мозг



При апластической анемии

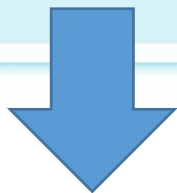


Аплазия кезіндегі сүйек миы



Гипоплазия кезіндегі сүйек миы

Клиникалық көріністері



Анемиялық синдром 90-100%

- Бозару
- Әлсіздік
- Ентігу
- Бас айналу



Геморрагиялық синдром 70-90%

- Петехиялар мен дақтар
- Қызыл иектен, мұрыннан, жатырдан қан кетулер
- Бас миының қабығы мен паренхимасына қан құйылу



Инфекционные процесстер 36-42 %



Клиникалық көрінісі

*Жедел ағымды түрі кенет, жоғары қызбамен басталады, құсу, іштің түйілуі қосылып, денеде, шырышты қабаттарда геморрагиялар пайда болады. Көп ұзамай некротикалық құбылыстар (ең жиісі — баспа) қосылады. Улану көріністері айқындалады — бұл бауырдың жиі үлкеюіне байланысты тазалағыш қасиетінің темендеуінен болуы мүмкін. Әдетте, көкбауыр үлкеймейді. Жүрек шекарасы кеңейіп, тахикардия (брадикардия сирек), жүрек ұшында систоалық шу байқалады. Геморрагиялық элементтер ретсіз орналасып, көбінесе дақ, петехия түрінде кездеседі.

- **Созылыңқы түрі* баяулау басталады. Алғашында енжарлық, бас ауру, тері мен шырыштық қабаттардың бозаруы, беттің ісінуі байқалады. Дене қызуы кейде фебрильді болып, $38—39^{\circ}\text{C}$ -қа дейін көтеріледі. Геморрагиялар аз дәрежеде аурудың соңына таман көрінеді. Мұрын қанайды, құсу пен үлкен дәретке қан араласады. Ағзалардағы өзгерістер шамалы. Бауыр үлкейіп, анемия күшейгенде жүрек-қан айналым жүйесінде өзгерістер туындайды (тахикардия, систолалық шу).

Созылмалы түрі біртіндеп басталады. Енжарлық, тез шаршау, тәбет төмендеуі байқалып, тері бозғылт тартады. Теріде (көбінесе қолтық пен шап аймағында) кара-қошқыл, көлемі әр түрлі дақтар пайда болады.

Жалпы
әлсіздік

Шаршау

Тері мен
шырышты
қабаттрда
петехиялар

Қызыл иектен,
мұрыннан қан
кету

Асқазан-ішек
жолдарынан,
бүйректен
профузды қан
кету(сирек)



Диагностикасы Гемограммада

Нормохромды
анемия

Салыстырмалы
лимфоцитоз

Гемоглобин
50-80г/л

Лейкоцитопения

Тромбоцитопения

Абсолюттік
гарнулоцитопения

ЭТЖ жоғарылауы

Миелограммада

Эритроцит↓

Мегакариоцитарлық
өскінше редукциясы

Гранулоцит↓

Лимфоцит↓

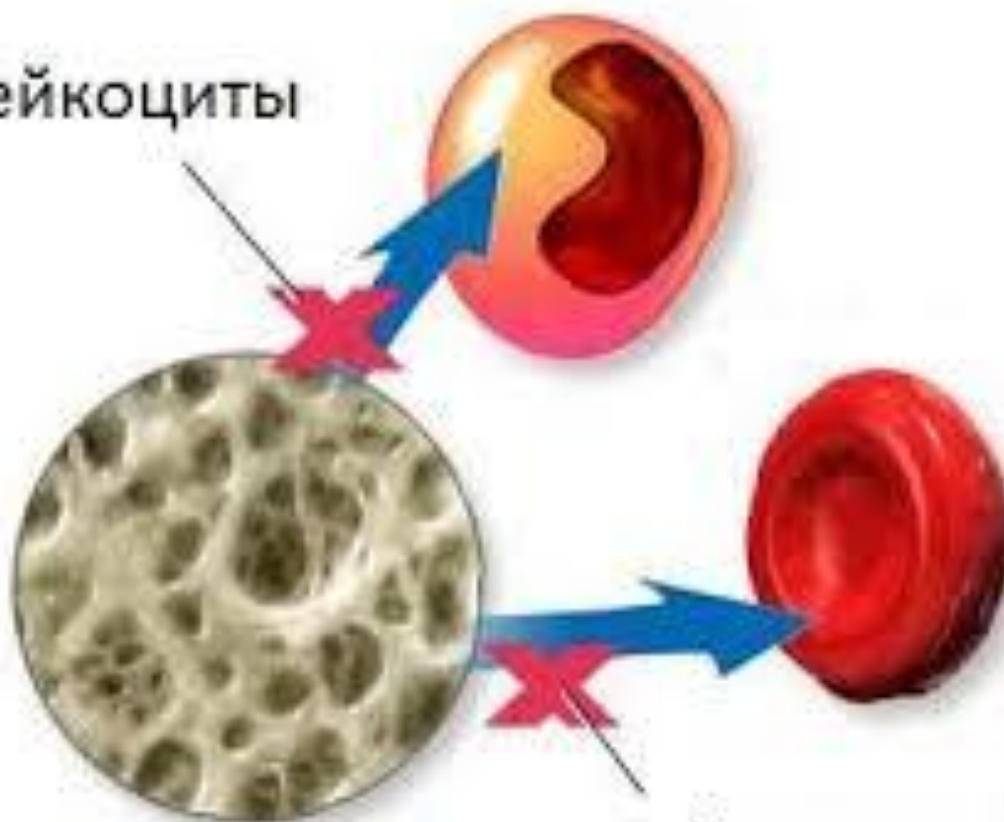


ЖЗА
уробилин/протеинурия

БҚА
Гипербилирубинемия, сарысулық
темір, ферритин, Л



Лейкоциты

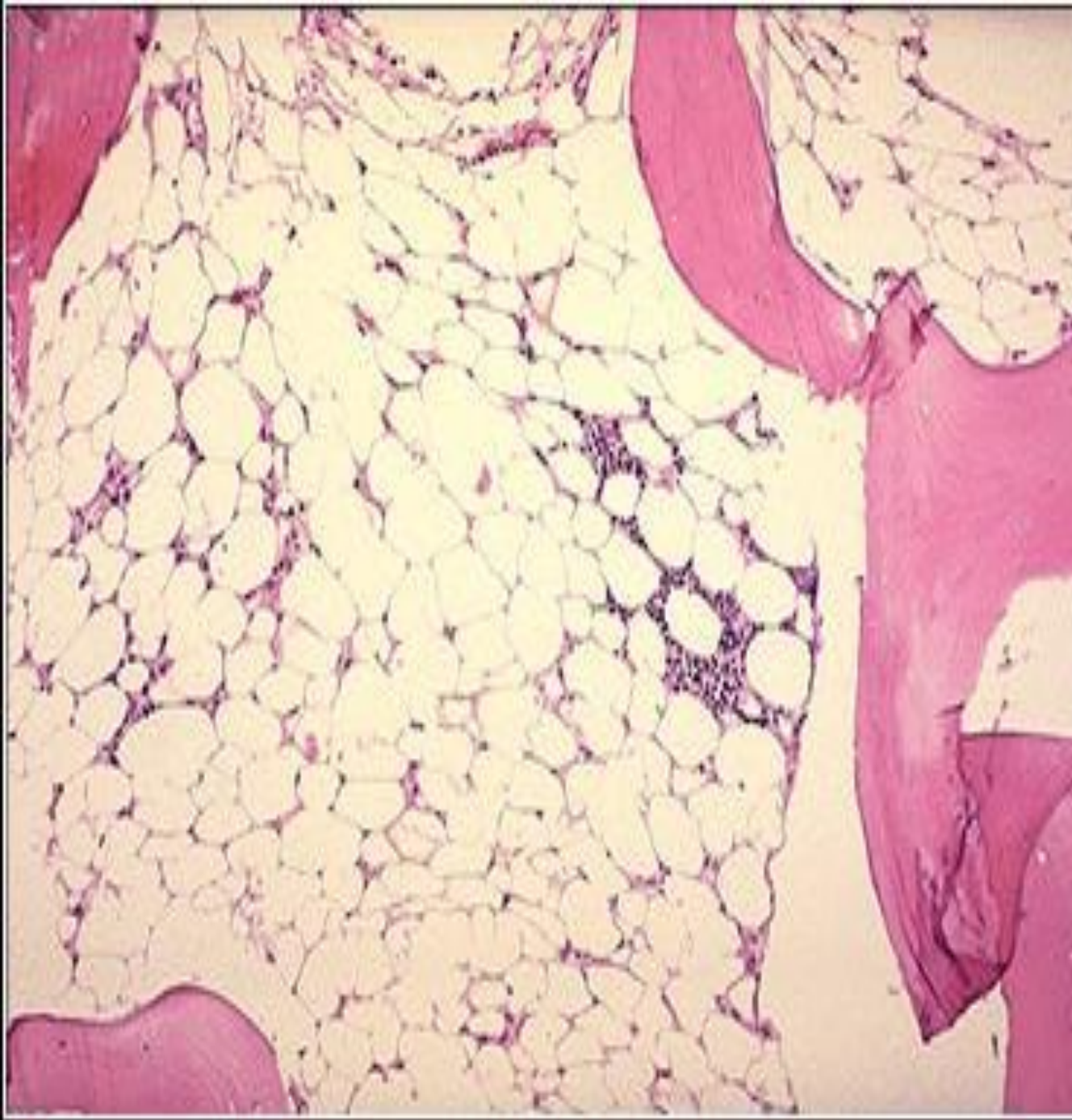


Костный мозг

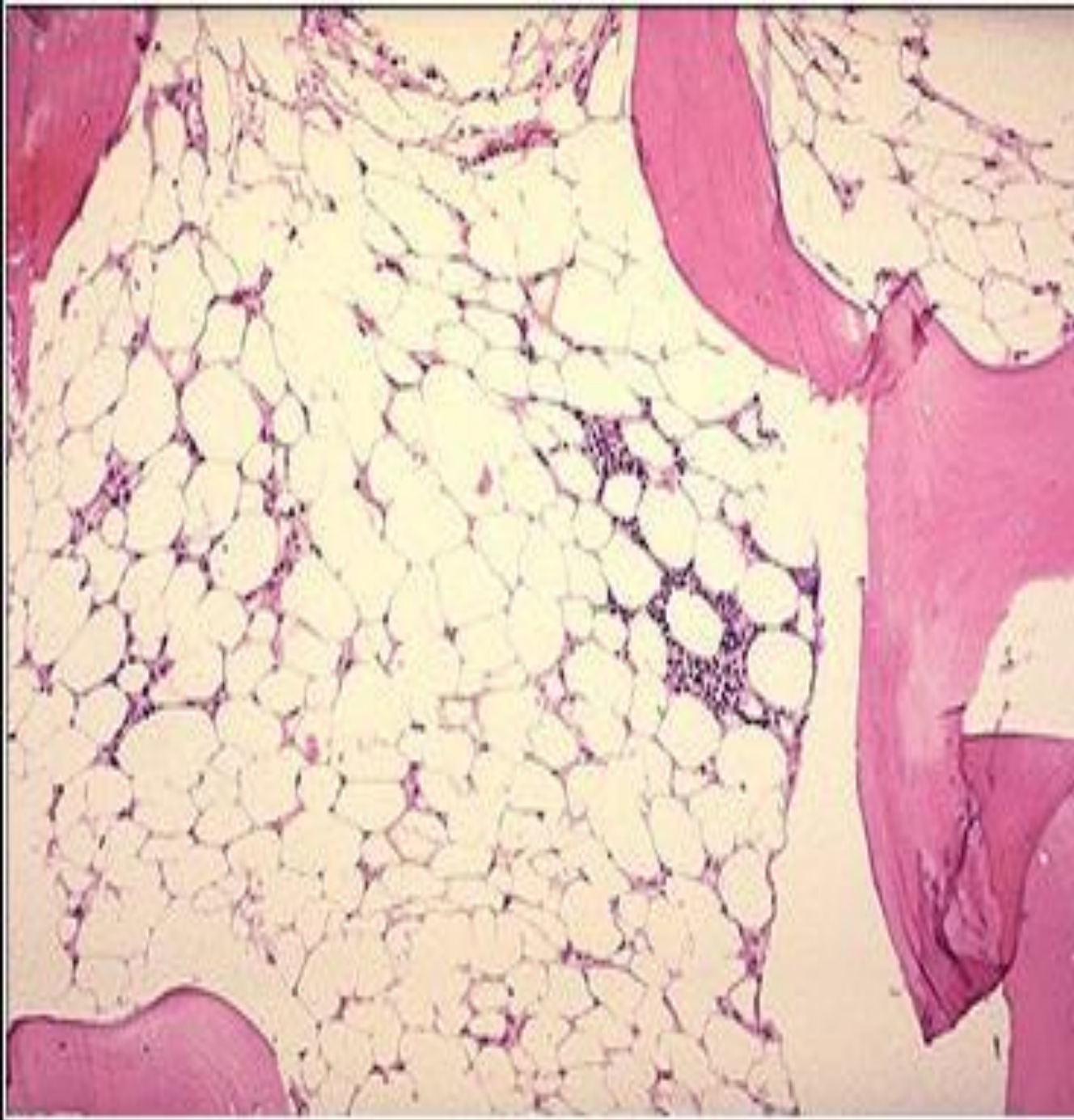
Эритроциты

Апластическая анемия



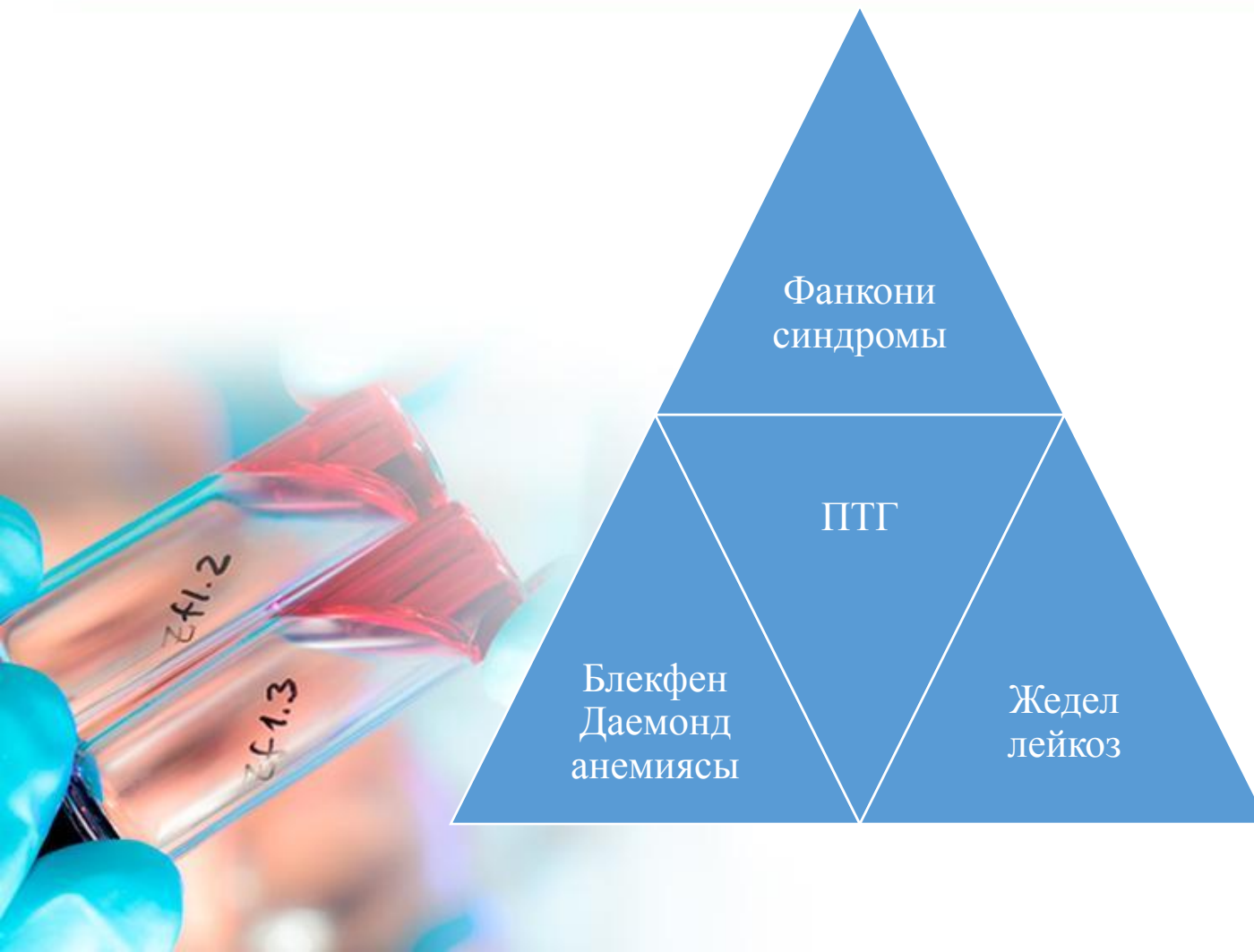


**Сүйек кемігінің
гистологиялық зерттеу
нәтижесі: мықын
сүйектің
трепанобиопсиямен
алынған гистологиялық
препаратында
миелоидтық тін жоқтың
қасында; сүйек кемігінде
қан түзілудің бірен-саран
ошақтары анықталады.
Сүйек кемігін май
басады.**



- Кей жағдайларда миелоидтық тін толығымен майлық тінге айналады. Сүйек кемігінің аплазиялық анемиядағы көрінісі. Қан түзіудің толыққа жасын жойылуы.

Дифференциалды диагностикасы



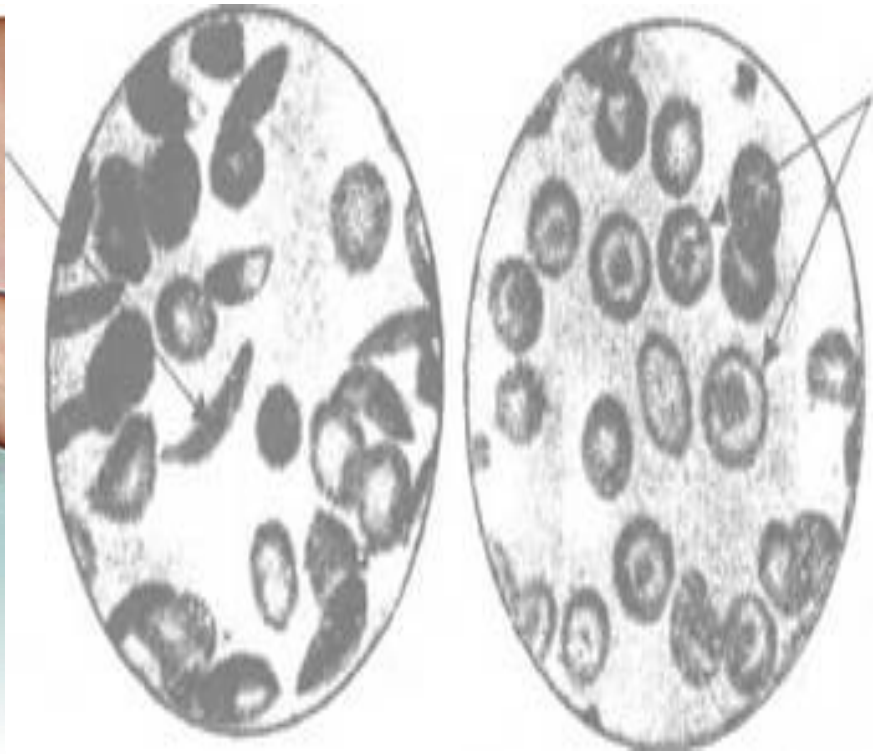
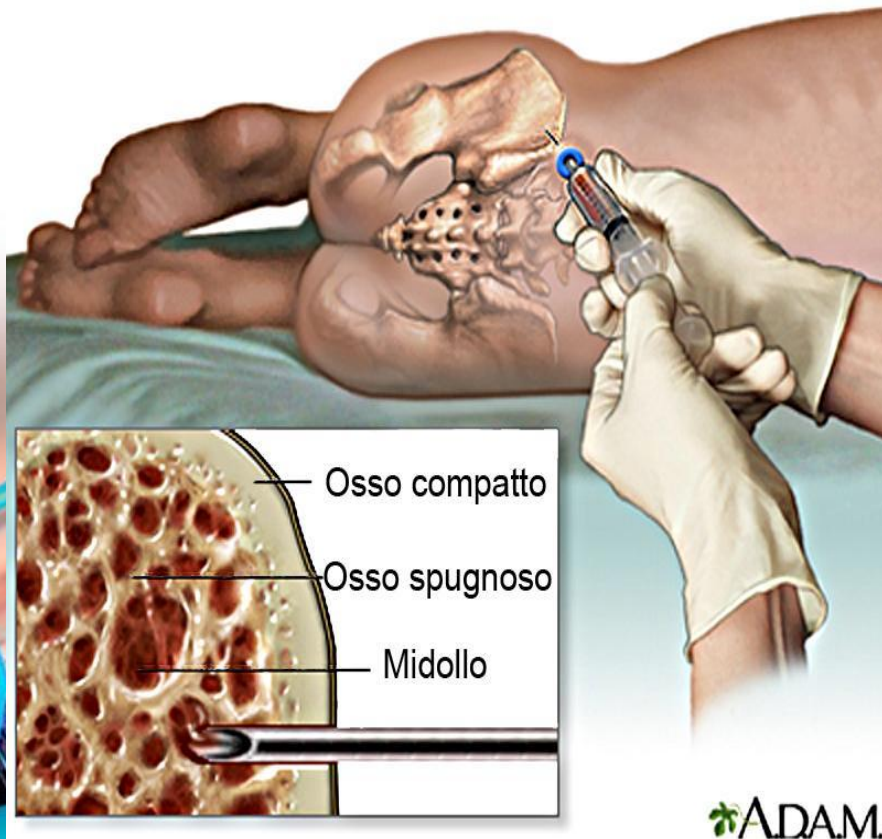
Диагностикалық критерийлер

- нормохромды нормоцитарлық арегенераторлы анемия;
- лейкоцитопения, абсолютті гранулоцитопения, салыстырмалы лимфоцитоз;
- тромбоцитопения. Апластикалық анемияның ауыр түрінде өте айқын (30 % науқастарда тромбоциттер саны $5 \times 10^9/\text{л}$ дейін) төмендеуі;
- ретикулоциттері күрт төмен, немесе жоқ болуы;
- миелограммада эритро-, лейко- және тромбоцитопоз жасушаларының күрт, айқын тапшылығы, олардың жетілу үрдісінің тежелуі;
- эритрокариоцитте жасушаішілік және жасушасырты темір мөлшерінің артуы;
- мықын сүйегінің трепанобиоптатында қан өндірілу жасушаларының саны күрт төмендеуі немесе толық болмауы және сүйек миының қан жасайтын тіндері май тіндерімен алмасуы;
- қан сарысуында темір деңгейінің жоғарылауы;
- спленомегалияның болмауы (екіншілік гемосидероз кезінде көкбауыр ұлғаюы мүмкін).



Диагноз

Диагноз клиниалық көріністеріне, перифериялық қан мен миелограмма мәліметтеріне сүйене отырып қойылады.



Основные гематологические проявления гипо- и апластических дизэритропоэтических анемий

MedicalPlanet.ru
— медицина для вас.

Костный мозг

Уменьшение
числа клеток
миелоидного
ряда

Увеличение
числа
лимфоидных
клеток
(как правило)

Повышение
содержания
железа в
эритрокариоцитах
и вне их

Периферическая кровь

Эритропения

Тромбоцитопения
(часто)

Анизоцитоз
(макроцитоз)

Снижение общей
концентрации
Hb в крови
(в эритроцитах -
обычно норма)

Лейкопения
(за счёт
гранулоцитов)

Увеличение
содержания
железа в
сыворотке крови



Ауырлық критерийлері:

Жеңіл дәрежелі апластикалық анемияда қанда гематокрит саны 38-ден аз және нейтрофиль қатарындағы жасушалар саны $2,5 \times 10^9/\text{л}$ -ден төмен. Сүйек миында жасушалар саны әр түрлі дәрежеге дейін азаяды. Миелокариоцит саны $50 \times 10^9/\text{л}$ дейін кемиді. Нейтрофильдердің жетілу индексі 0,9-3,2 құрайды. Ретикулоциттер 1-2%. Мегакариоциттер саны күрт төмендейді.

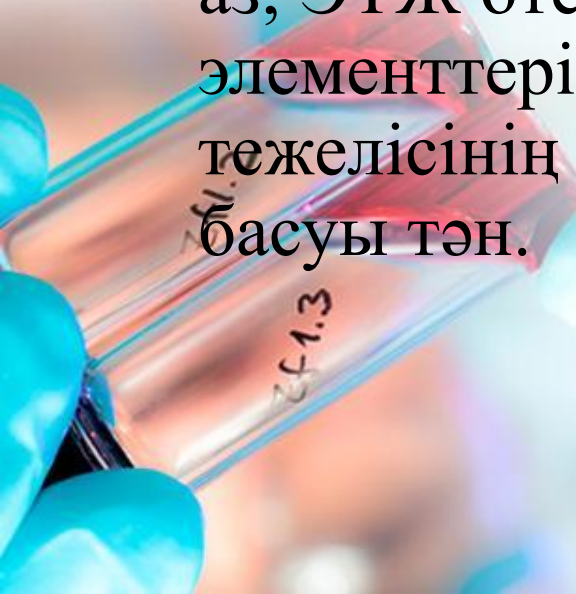
Орташа ауыр дәрежелі апластикалық анемияда қанда нейтрофиль қатарындағы жасушалар саны $0,5 \times 10^9/\text{л}$ -ден жоғары болады. Сүйек миында жасушалар саны айқын азаяды.

Ауыр дәрежелі апластикалық анемияда қанда гемоглобин деңгейі 25-85 г/л, эритроциттер саны $0,7-2,5 \times 10^9/\text{л}$, нейтрофиль қатарындағы жасушалар саны $0,2-0,5 \times 10^9/\text{л}$ жетеді. Сүйек миында жасушалар саны айтарлықтай кемиді. Миелоидты жасушалар саны 30%-дан төмендеп, гемопоэздік емес жасушалар 65 % дейін жоғарылайды. Миелокариоцит саны $2-20 \times 10^9/\text{л}$ дейін ауытқиды.

Өте ауыр дәрежелі апластикалық анемияда қанда нейтрофиль қатарындағы жасушалар саны $0,2 \times 10^9/\text{л}$ -ден төмен және басқа көрсеткіштер ауыр дәрежесіне ұқсас. Сүйек миында жасушалар саны күрт азаяды. Миелокариоциттер мен ретикулоциттер табылмайды.

Диагностика

- А -және гипопластикалық анемиялар диагнозын қоюда клиникалық көріністерінен гөрі жалпы қан талдауы мен сүйек миын зерттеу басты орын алады. Атап айтқанда: төмен деңгейдегі Нв, панцитопения, ретикулоциттер жоқ немесе өте аз; ЭТЖ өте жоғары; сүйек миында — қан элементтерінің аздығы және олардың өсу тежелісінің белгілері, өскін орындарын май басуы тән.



Дифференциалды диагностикасы

- Гипо-апластикалық анемияны жедел ағымды сепсистен (гематогенді остеомиелит), жедел ағымды лейкоз, тромбоцитопения, тромбоцитопатиялардан, іштен болған дискератоздан (Фанкони анемиясы), сүйек миының басқа заттармен ығысуы ретінде пайда болатын панцитопениялардан (нейробластома, остеопетроз — мрамор ауруы) ажырату керек.



- *Асқынулары* көбіне аурудың жедел ағымды түрлерінде байқалып, геморрагиялық көріністер мен емдеу салдарына байланысты болады. Кейде өмірлік маңызды ағзаларға қан кұйылады (ми, бүйрекүсті бездері), тоқтамай аққан қан анемияны ушықтырады (сүйек миы арегенераторлық күйге ауысады); түрлі жарақаттар, тері мен шырышты қабаттарда геморрагиялар, ішкі ағзаларда гемосидероз пайда болып, сепсис қаупі төнеді (денеде қарсы тұру қабілетінің күрт төмендеуінен).



Емі

Медикаментозды ем

Гранулоцитарлы колониястимулдаушы фактор

Хелаторлы терапия

Трансфузиялық сүйемелдеу

Эритроцитарлы масса

Тромбоцитарлы масса

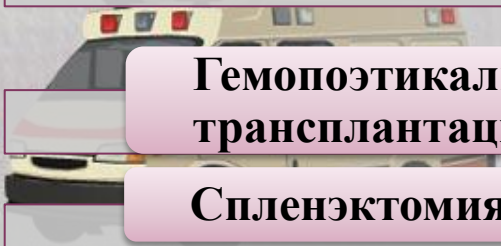
Жаңа мұздатылған плазма

Антинеопластикалық жіне иммуносупрессиялық перараттар

Ісікке қарсы препараттар

Гемопозтикалық бағаналы жасушалардың аллогенді трансплантациясы

Спленэктомия



Болжамы

- Ауырлық дәрежесіне байланысты; толықтай жазылу 50%-ға жуық жағдайда байқалады. Ең ауыры– жедел ағымды түрлерінің айқын нейтро- және ретикуло-цитопениямен ұштасуы:
- 1) ауру бала көп жағдайда бірінші жылы қайтыс болады, 5 жылға созылуы сирек;
- 2) кейбірінің спонтанды жазылуы мүмкін.



Диспансерлік бақылау.

- Ауруханадан ремиссиямен шыққан баланы ай сайын гематолог қарауы тиіс- Учаскелік дәрігердің бақылауымен 2 апта сайын Нв, эритроциттер саны, ЭТЖ анықталады. Бұл көрсеткіштерде өзгерістер болған жағдайда тездетіп гематологке жолдама беру қажет. Баланың емханадағы кітапшасында (112-ф) сынақтар көрсеткішіне және жүргізілген ем жайына арналған бөлек бет болуы тиіс. Іштен болған анемиясы бар балалар есептен (бақылаудан) шығарылмайды. Жүре пайда болған түрінде ремиссия жылға созылып, қан көрсеткіштері калыпта тұрса, ауру бала әр тоқсанда 1 рет, онан кейін 3 жыл бойы жылына 2 рет қаралады.