

Қ.А Ясауи атындағы қазақ-түрік  
университеті

СӨЖ

**Тақырыбы: Гемофилия В**

**Орындаған: Ибрагимова.Ф**

**Қабылдаған: Мамутова.А**

# Гемофили

**Гемофилия**-қан ұюына қатысатын плазмалық факторлар жетіспеушілігіне байланысты болатын, тұқым қуалайтын коагулопатиялар қатарына жатады. Яғни гемофилиялар қан ұю факторының синтезіне жауапты геннің кемістігінен болады. Тапшы немесе кемісті фактордың түріне қарай гемофилиялардың А, В, С түрлерін ажыратамыз.

# Гемофилия В

**Гемофилия В (Кристмас ауруы)-IX** фактордың белсенділігінің (тромбопластиннің плазмалық компонентінің) жетіспеушілігінен дамидын, тұқым қуалайтын геморрагиялық диатез.

Оның үлесіне барлық гемофилиялардың 6-13% тиеді.

**IX фактор**-молекулалық массасы 56000 дальтон, бауырда түзілетін белок. Оның белсенуіне **К** витамині қажет. IX фактордың гені X-хромосоманың ұзын иығында орналасқан. Гемофилия В тұқымға рецессивті таралады. Мұнымен еркектер ауырады, ал тұқымға әйелдермен таралады.

# Клиникалық көрінісі

**Клиникалық көрінісі** – гемофилия А-ға ұқсайды, бірақ оған қарағанда жеңілдеу, гемартроздар, гематомалар сиректеу байқалады. Гемофилияның бұл түрінде де қанның ұю уақыты және протромбин индексі қалыпты бола тұра активтендірілген жартылай тромбопластиндік уақыт ұзарады, тромбоциттердің саны қалыпты болады, сондықтан қан ағу уақыты өзгермейді.



Гемофилияның түрін бұдан да нақты анықтау үшін, науқастың плазмасына гемофилияның түрі бұрыннан белгілі адамдардың плазмасын қосып, плазманың ұю уақытын зерттейді. Плазманың ұю уақытының қалпына келмеуі гемофилияның болуын білдіреді.

# Диагностика

**Гемофилия диагностикасы-кезеңі:**

**Бірінші кезең**-бұл отбасы тұралы мәліметтер жинағы(туған-туысқандары тұралы,әсіресе анасының ауру туралы ақпаратты қамтуы тиіс)клиникалық көріністерін жобалау.

**Екінші кезең**-зертханалық талдау және зерттеу

Бұл жағдайда пациенттің қан коагуляциясының ұзақтығы зерттеледі (веноздық және капиллярлы қан зерттеледі) қайта есептеуге арналған уақыт белгіленеді, тромбопластиндерді қалыптастыру үрдісіндегі бұзылулардың болу мәселесі зерттеледі.



# Emi

**Гемофилия В-ның емінде-IX фактордың** концентратын қолданады. VIII факторға қарағанда, IX фактор төзімділеу, оның плазмадағы активтілігі 5-7 күнге дейін сақталады. Гемофилия В-ның емінде ең тиімдісі-IX фактордың тазартылған концентраттары немесе рекомбинантты IX фактор. Бұлар болмағанда тоңазытылған плазманы енгізеді.

# Қорытынды

- Қорытындылай келсек Гемофилияға мұрын, ауыз, сиректеу ішек-қарын шырыш қабаттарынан, бүйректен болатын ұзақ қан ағысы тән. Осы сияқты мойын төңірегіндегі зақым, ми мен оның қабығына құйылған қанның орталық нерв жүйесіне келтіретін әсері кейде өлімге әкелуі мүмкін

# Пайдаланылған әдебиетт

- **Ішкі аурулар:Б.С.Қалимұрзина**
- **<https://www.google.kz>**