

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

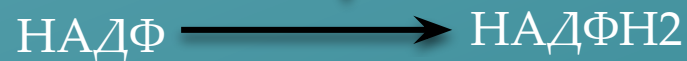
1. Тұқым қуатын мембранопатиялар
2. Тұқым қуатын гемоглобинопатиялар
3. Тұқым қуатын энзимопатиялар---Эритроциттегі глюкоза-6-фосфатдегидрогеназа ферменті тапшылығына байланысты туындайтын гемоліздік анемия

## Этиологиясы:

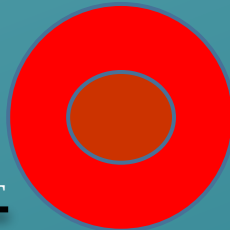
Эритроциттегі глюкоза-6-фосфатдегидрогеназа ферментінің гендік ақауынан болады

## Патогенезі:

Эритроциттегі глюкоза-6-фосфатдегидрогеназа ферменті



эритроцит



Тотықсызданған глутатион

Майлардын ақын тотығуын тудырушы агенттер

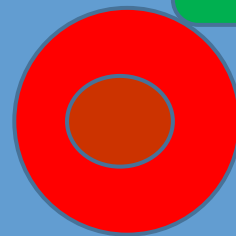
Тотықсызданған глутатион



Антиоксидант әсер



Мембраналарында майлардың асқын тотығуы



дәрілер

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