

**Марат Оспанов атындағы Батыс Қазақстан  
Мемлекеттік Медицина Университеті**

**Кафедра : ЖТД интернатурасы және  
жоғарғы оқу орнынан кейінгі білім беру**

**ВИЛЛЕБРАНД  
АУРУЫ.  
ВАЗОПАТИЯЛАР**

**Орындаған: Бимағамбетова Ж.**

**713 топ**

**Тексерген : Сарсенова А.Ж.**



## **Жоспар:**

- Виллебранд ауруы туралы түсінік**
- Этиологиясы**
- Патогенезі**
- Клиникасы**
- Диагностиксы**
- Емі**



## *Виллебранд ауруы –*

Виллебранд факторының  
сандық немесе сапалық  
ауытқуларына байланысты  
туындайтын патогенезі  
жағынан бір-бірімен жақын  
аурулар тобы.

Ауруды ең бірінші рет  
**1926 ж. E.von Willebrand**  
аутосомды - доминантты  
типті тұқым қуалайтын  
отбасында тауып, «тұқым  
қуалайтын  
псевдогемофилия» деген  
атпен сипаттап жазған.

## *Адольф Эрик фон Виллебранд*



***Виллебранд ауруы*** - тұа пайда болған мультимерлік формасы виллебранд факторының жетіспеушілігіне байланысты. Виллебранд факторы тромбоциттердің эндотелийге адгезиясын тежейді және 8 фактордың стабилизациясына қатысады, оны плазманың қан үюнына қарсы энактивациясын қорғайды. Виллебранд факторының жетіспеуі микроциркуляциялық қан кетумен байланысады, көбіне аралас түрі.

# Von Willebrand Disease



Source: TUSDM

Increased bleeding time; normal platelets; vWF gene is on chromosome #12

100

**Виллебранд ауруында геморрагиялық синдромның интенсивтігі тұрақсыз – аздаған тері бөртпелерімен жиі ауыр ұзақ қан кетуге дейін болады. Жыныстық даму кезінде егер аурудың ағымы қолайлы болса да, мұрыннан және жатырдан қан кету болмайды. Тері астылыштық қан кету жеңіл жағдайда беткей ,ауырсынусыз,ал аурудың ағымы ауврлаған сайын гемофилияда пайда болатын гематомаға ұқсайды.**

**Кейде АІЖ қан кету болады.Жатырлық қан кету кейде 15-25 күнге созылады және емге қызын берілетіні сонша, жатыр экстерпациясына жүгінеді. Виллебранд ауруының ауыр формасында аз жағдайда үлкен буындарға қан құйылуы мүмкін. Гематурия мен миға қан құйылу сирек кездеседі.**

## **Этиологиясы және патогенезі:**

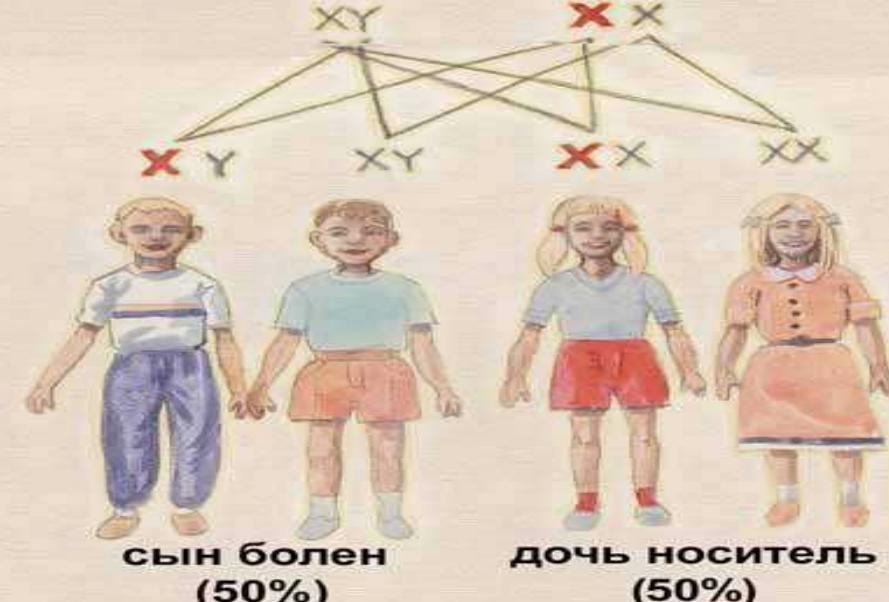
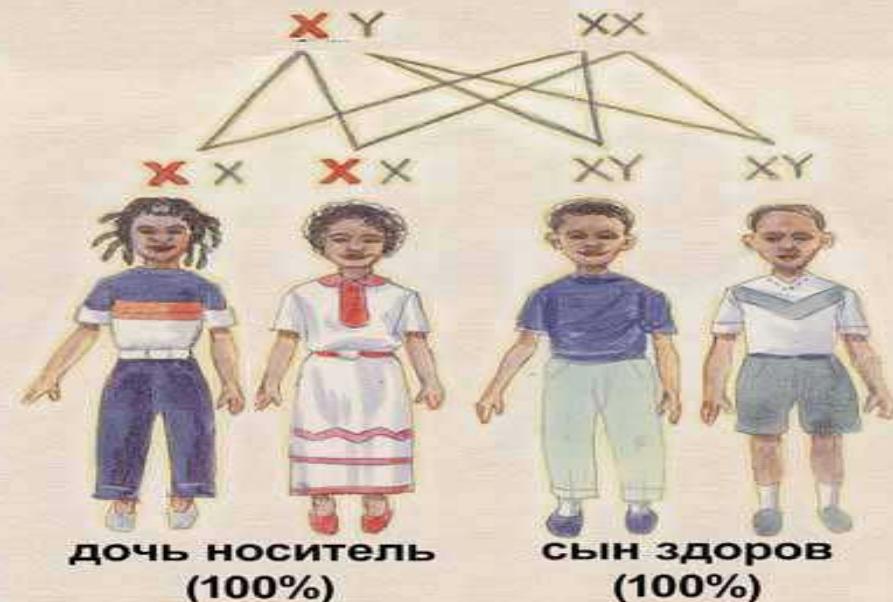
**Аурудың себебі белгісіз. Виллебранд факторы VIII фактордың аутосомдық компоненті болып табылады, оны қан тамырларының эндотелиальды клеткалары мен мегакариоциттер өндіреді және қалыпты жағдайда ол екі функция орындауды: VIII фактордың тасымалдаушы қызметін атқарады және тромбоциттердің адгезиясын стимуляциялады.**

Виллебранд ауруы Виллебранд факторының жетіспеушілігімен сипатталады, оның нәтижесінде гемостаздың тамыр-тромбоцитарлық та, плазмалық та бұындары бұзылады. Гемостаз жүйесінде қос кемістіктің болуы Виллебранд ауруының бір жағынан тромбоцитопатияға, екінші жағынан гемофилияға ұқсастығын тудырады. Ауру аутосомды-доминантты типті тұқым қуалайды, сондықтан еркектер де, әйелдер де ауырады. Аурудың аутосомды-рецессивті түрлері де кездеседі.

# Схема наследования гемофилии

отец болен мать здорова

отец здоров мать носитель



## Клиникасы

*Виллебранд ауруының белгілері ерте пайда болады. 5 жасқа дейін жаракаттардан кейін, әр түрлі хирургиялық іс-әрекеттерден кейін (тісті жұлу, тонзиллэктомия және басқалары) геморрагиялық белгілер болуы мүмкін.*

*Қансырагыштықтың сипаты – микроциркуляторлы-гематомалық, кейбір адамда қансырагыштықтың микроциркуляторлық типі, кейбірінде – гематомалық типі басым болады.*

*Әр ауру адамда геморрагиялық синдромның ауыртпалығы әр түрлі болады, ең жеңіл түрден ең ауыр түрге дейін кездеседі. Аурудың жеңіл түрінде болатын қансырагыштықтың белгілері: терідегі геморрагиялар («көгерген жер», бірен-сарап петехиялар) және сирек мұрынның қанауы. Аурудың ауыр түрінде әр жерден ұзақ уақыт және көлемді қан кетеді (жатырдан, асқазан-ішек жолынан т.б.), қан құйылулар болады (көз торына, анабезге, буындарга, бұлышықет аралық кеңістіктеге).*

*Ауру толқын тәрізді дамиды – күшеген қансырагыштықтың кезеңдері саябыр кезеңдермен алмасып отырады.*



# Шарко – Виллебранд синдромы

*Қосымша текстеру  
әдістері:*

*Жалпы қан анализі  
Жалпы зәр анализі  
Биахимиялық қан анализі*

## **Диагностикасы**

Диагноз қою критерийлері: анамнез мәліметтері (аутосомды-доминантты түкүм қуу), аралас типті қансырағыштық (бір мезгілде гемостаздың тромбоциттік те, плазмалық та буындарының бұзылуы), гемостаз көрсеткіштерінің өзгеруі (қан кету уақыты мен АЖТУ ұзаруы, плазмада тромбоциттердің агрегациялық белсенділігінің және плазмада Виллебранд факторы белсенділігінің төмендеуі).

# **Дифференциалды диагностикасы**

**Виллебранд ауруының жеңіл түрін идиопатиялық тромбоцитопениядан, ауыр түрін гемофилиядан ажыратада білу керек.**

**1)Идиопатиялық тромбоцитопениядан айырмашылығы**  
Виллебранд ауруында шеткі қанда тромбоциттер саны өзгермейді.

**2)Гемофилиядан ерекшелігі:** Виллебранд ауруымен еркектер де, әйелдер де ауырады, қансырағыштықтың микроциркуляторлық типі басым болады, тері мен тері асты шелге жиі қан құйылады, әйелдерде анемия тудыратын полименорея болады, буындар сирек зақымданады, әдетте буын зақымдануының жеңіл түрі байқалады.

## **Емі**

- **Босану кезінде немесе жарақат, хирургиялық операциялардан кейін қан кетуді тоқтататын дәрілер қолданып жүру;**
- **Стероидты қабынуға қарсы дәрі қолданбау (аспирин, ибупрофен т.б)**
- **Антиагреганттар және гепарин, варфарин секілді дәрілерден аулақ болу;**

# *Вазопатиялар*

**Вазопатиялар – қанағыштыққа әкелетін, қан тамырлар  
құрылымы мен қызметінің бұзылыстары**

**Тұқым қуалайтын:**

**Геморрагиялық телеангиоэктазия,  
Рандю-Ослер-Вебер ауруы**

**Жүре пайда болатын**

**вазопатиялар геморрагиялық  
васкулиттер**

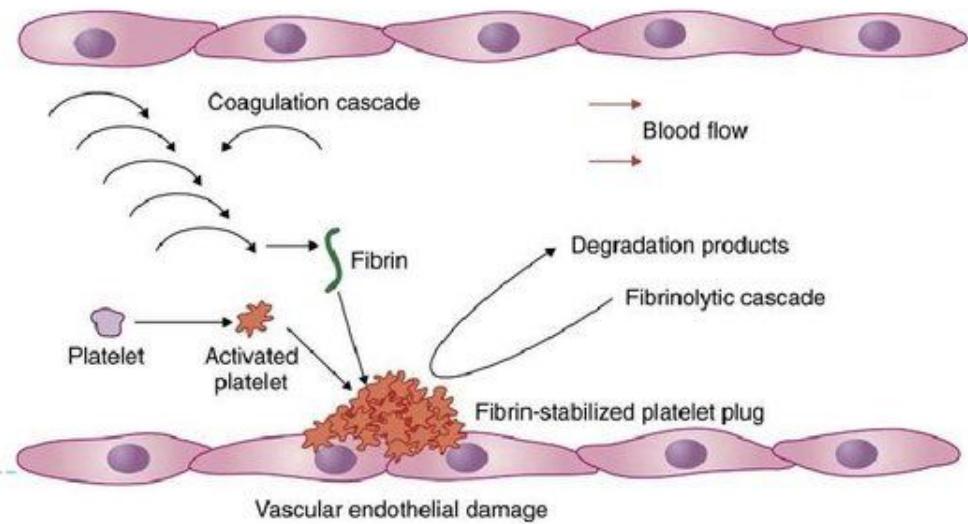
**Патогенезі:**

**Қан тамырлардың тіректік  
мембранадағы жергілікті  
коллагеннің тапшылығынан көптем  
аневризмалар дамиды  
(телеангиоэктаздар) ® қан  
тамырлар қабыргасының бүтіндігі  
бұзылады ® тромбоциттер  
жабысалмайды ® тері мен  
шырышты қабықтарга қансырау  
дамиды**

**- Шенлейн-Генох ауруы кезінде  
антigen-antidene кешендері қан  
тамырлар қабыргасын зақымдайды  
(аллергиялық серпілістердің III түрі).  
Антигендері вирустар, бактериялар,  
стрептококтың кейбір штаммалары,  
тағамдық аллергендер ж.б. - Жұқпалы  
аурулар дағы (қызылаша, қызамық,  
бөртпе сүзек ж.б.) геморрагиялық  
бөртпелер - С – авитаминозы кезінде  
(коллагеннің проколлагеннен түзілуінің  
бұзылуы).**

# ВАЗОПАТИЯ

- ▶ Геморагический диатез обусловлен функциональной и морфологической неполноценностью сосудистой стенки
  - наследственный
  - приобретённый



**Жалпы симптомдары** : тамырлар тонусының бұзылысы(спазм,тамыр зақымдалуы,парездер),жиі қансыраулар(мурыннан,асқазан-ішектен қан кету), теріде телеангиоэктазиялар және көп науқастарда зәрінде гематурия болады.

Ретинопатия кезінде көз көру өткірлгінің нашарлауы, ангиопатия кезінде тіндерге оттегі тасымалдауы томендеуі,гемостаз жүйесінің бұзылысы жатады.



Геморрагиялық вазопатия

## **Пайдаланылған әдебиеттер:**

- 1) Педиатрия «Геморрагические заболевания у детей» М.И.Стрижаков, А.И.Бунин**
- 2)Ішкі аурулар,В.С.Моисеев, А.И.Мартынов, Н.А.Мухин 2 том, Москва «Гэотар-Медиа»**
- 2015 жыл**
- 3) [www.doctor.ru](http://www.doctor.ru)**