

«Анемиялар»



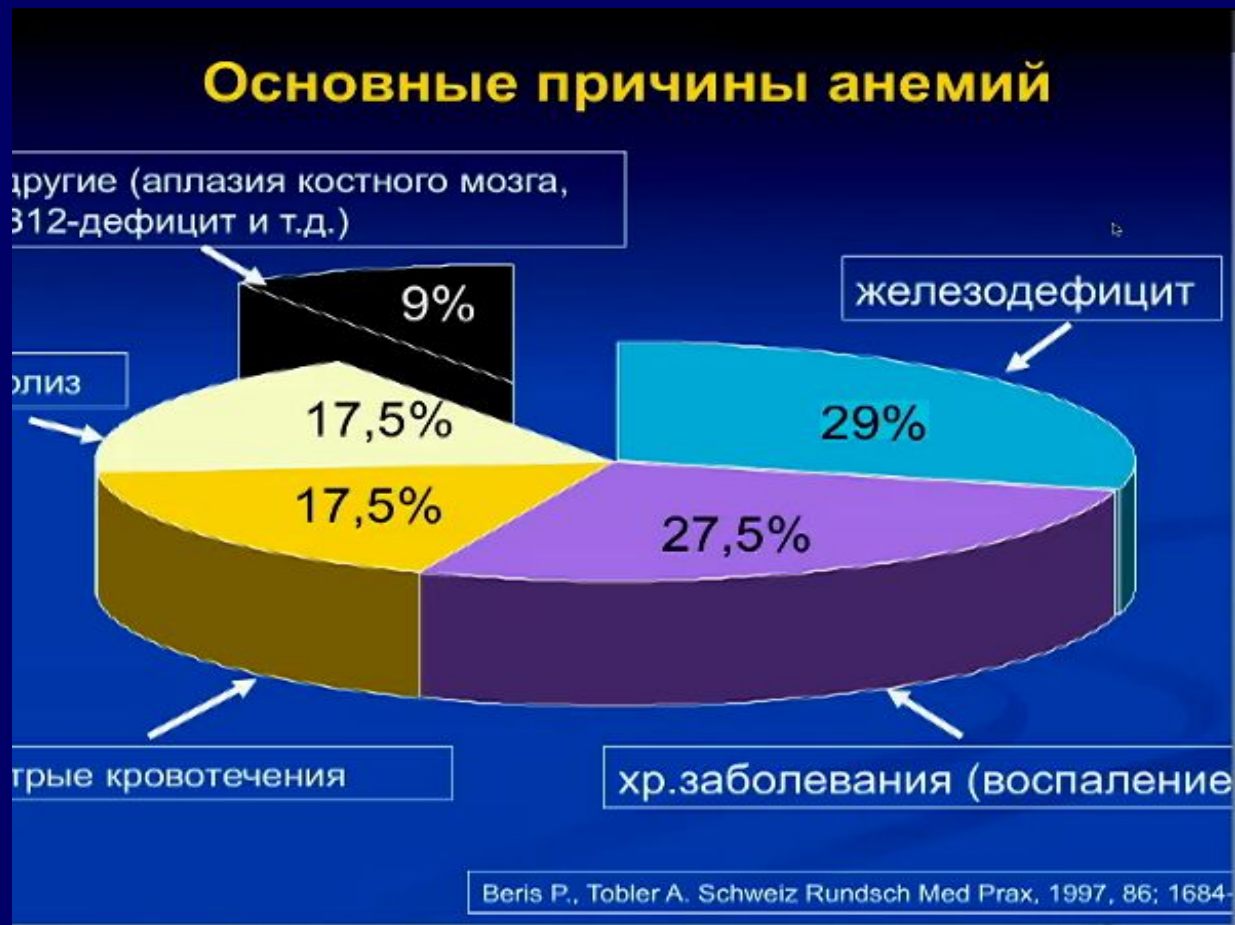
Анемия - гемоглобин концентрациясының нормадан төмендеуімен сипатталатын клиникалық-гематологиялық синдром және көп жағдайда қан көлемінің бірлігінде эритроциттер мен гематокритке байланысты.



| Наукастың жынысы | гемоглобин | гематокрит |
|------------------|------------|------------|
| Ерлер | < 130 г/л | < 39% |
| Әйелдер | < 120 г/л | < 36% |
| Жүкті әйелдер | < 110г/л | |

Анемия – эритрон ауруы!

Анемия әлем халқының 30% – ына дейін, ал бала туу жасындағы әйелдер мен балалар арасында 40-50% - ға дейін анықталады. (негізінен ТТА). Анемиямен ауыратындардың жалпы саны миллиард адамнан асады.



Анемияның патогенетикалық жіктелуі

- постгеморрагиялық (жедел, созылмалы) анемия
- эритроциттер өнімінің бұзылуы нәтижесінде дамыған (темір тапшылықты, мегалобластты, сидеробластты, созылмалы аурулар анемиясы, апластикалық) анемиялар
- эритроциттердің бұзылуының жоғарылауына байланысты (гемолитикалық: тұқым қуалайтын және жүре пайда болған).

Анемияның жіктелуі (кинетикалық принцип)

Гипорегенераторлы:

эритроциттер өнімінің әлсіреуі $RT < 60 \times 10^9/L$, $RPI < 2$

Регенераторлы:

эритроциттер өнімінің жоғарылауы (RT саны $> > 100 \times 10^9 / L$ кезінде > 3)

Анемияның негізгі түрлері

- 1. Созылмалы темір тапшылықты анемия**
- 2. Созылмалы аурулар анемиясы**
- 3. Мегалобластты анемия (В12-тапшы және фолиодефицитті)**
- 4. Гемолитикалық анемия**
- 5. Апластикалық анемия**

Анемиямен ауыратын науқастардың шағымдары

- Циркуляторлық-гипоксиялық синдром:
- жалпы әлсіздік, бас айналу, көздің алдында "шыбындардың" жыпылықтауы, жүрек соғысы, әдеттегі физикалық күш салу кезінде тыныс жеткіліксіздігі, естен тану жағдайына бейімділік.
- анемиямен ауыратын егде жастағы науқаста алғашқы шағым көбінесе стенокардия ұстамаларының пайда болуы немесе жоғарылауы болып табылады, әсіресе физикалық белсенділіктен кейін.
- кез-келген генездегі анемиямен ауыратын әйелдер көбінесе етеккір циклінің бұзылуына шағымданады (дисменорея, меноррагия)

Негізгі клиникалық синдромдармен байланысты анемиямен ауыратын науқастардың шағымдары:

- * гемолитикалық анемияда **сарғаю** синдромы байқалады: терінің сарғаюы, склераның ісінуі, зәрдің қаралануы, оң немесе сол жақ гипохондридағы ауырлық, жиі температураның жоғарылауы.
- * темір тапшылығы анемиясына **сидеропения** синдромы тән .
- * В12 жетіспеушілік анемиясында глоссит, **неврологиялық белгілер (фуникулярлық миелоз)** жиі байқалады,
- * апластикалық анемияда **геморрагиялық синдром**, безгегі, қайталанатын инфекциялар жиі дамиды.

Алдын-ала болжайтын факторлар

- анемиялық синдромның сипаты (тұқым қуалайтын немесе жүре пайда болған)
- тамақтану ерекшеліктері (ақуыз аз диета, вегетарианизм)
- кәсіби зияндылықтар (иондаушы радиация, химиялық заттар)
- қан жоғалтудың болуы (мелена, мено-және метроррагия, гемостаз патологиясы, қайталанған босану)
- қатар жүретін қосалқы аурулар (асқазан-ішек жолдары, бауыр, бүйрек, дәнекер тін)
- Дәрі - дәрмектерді қабылдаумен байланыс.

Объективті деректер

Анемиялық синдромның жалпы белгілері:

терінің және ауыз қуысының шырышты қабығының бозаруы, конъюнктивалар ("көк склералар"), тырнақ сынғыштығы.

тән өзгерістер:

- * гемолитикалық анемияда терінің және склердің иктеризмі пайда болады
- * В12-тапшылықты анемияда (темір тапшылығы анемиясында сирек кездеседі) глоссит жиі дамиды
- * апластикалық анемияда-геморрагиялық синдром (петехиалды-көгерткіш) бөртпе, мұрын, қызылиектен қан кету)
- * темір тапшылығы анемиясында койлонихия, терінің құрғауы, шаштың күңгірттенуі, құрысулар

Объективті деректер

- жүрек ұшы түрткісінде I тонның әлсіреуі, жүрек ұшы түрткісінде және өкпе артериясының проекциясындағы систолалық шығарылу шуы.
- В12-жетіспеушілік анемиясында-фуникулярлы миелоздың белгілері (симметриялы),
- темір тапшылығы анемиясында анемияның дамуына себеп болған іш қуысы мүшелерінің ауруының белгілері анықталуы мүмкін (созылмалы гастрит, ойық жара ауруы, қатерлі ісік)

Спленомегалия гемолитикалық анемиямен анықталады, анемияның тұқым қуалайтын сипатында айқын көрінеді

* * спленомегалия, көбінесе жалпыланған немесе жергілікті лимфоаденопатиямен бірге, гемобластозбен ауыратын науқастардың қайталама анемиясына тән (жедел және созылмалы лейкоздар, лимфогрануломатоз, ходжкиндік емес лимфомалар)

АНЕМИЯНЫҢ ЗЕРТХАНАЛЫҚ БЕЛГІЛЕРІ

1. Эритроцит мөлшері: орташа диаметрі-7,55 мкм- Прайс-Джонс қисығы: эритроциттердің диаметрі бойынша таралуы- анизоцитоздың болуы.
2. Түс көрсеткішін анықтау (немесе $СГ=МСН = 27-33$ пг / эр)
3. Эритроциттердің пішіні: пойкилоцитоз, микросфероцитоз.
4. Эритроциттердегі қалыптан тыс қосындылар (Жолли телеці, Кебот сақиналары, базофильді пунктация) .
5. Эритроциттер санына байланысты ретикулоциттер санын түзетумен ретикулоциттердің құрамы (нормасы - 0,5-2,0% немесе $25-75 \times 10^{12}/л.$)
6. Сүйек кемігін зерттеу .
7. Трепанобиопсия

Гемоглобин деңгейіне байланысты анемияның үш ауырлық сатысына бөлінеді:

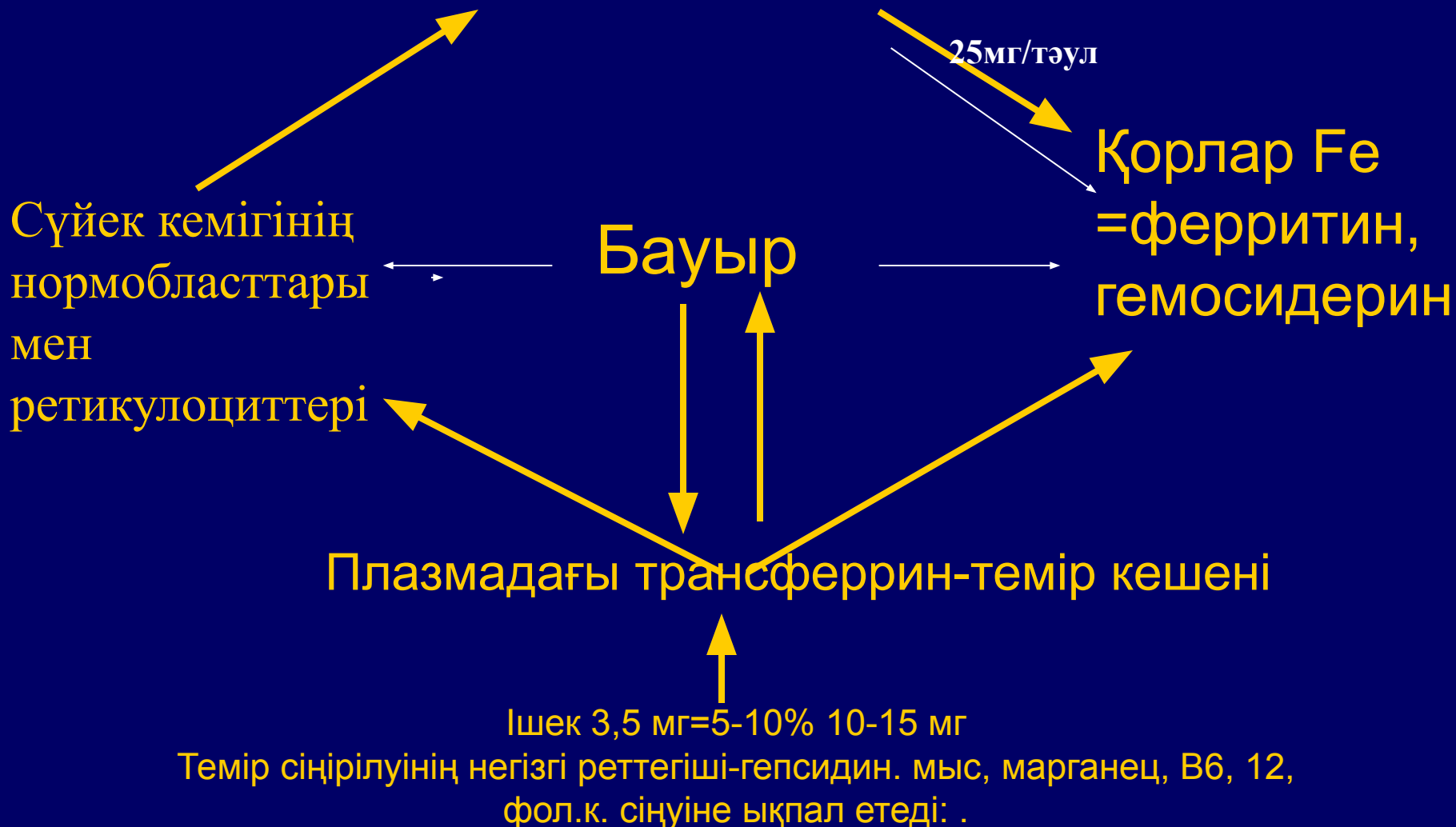
- гемоглобин деңгейі 90 г/л-ден жоғары**
- орташа дәрежелі гемоглобин 70-90 г/л**
- гемоглобиннің ауыр деңгейі 70 г/л-ден кем**

**Бұл жіктеу апластикалықтан басқа анемияның
барлық түрлерінде қолданылады**

Темір тапшылықты анемия-
гемоглобин синтезінің бұзылуы нәтижесінде
организмдегі темір деңгейінің төмендеуі.

Организмдегі темір циклі

Айналымдағы эритроциттер



Темір жетіспеушілігінің этиологиялық факторлары

| | |
|--|-----|
| Темірдің теріс балансы: Тамақпен бірге қабылдаудың төмендеуі (қарт адамдар) | 20% |
| Сіңірілудің төмендеуі: ахлоргидрия, асқазан операциялары | 40% |
| Темірді жоғары мөлшерде жоғалту: асқазан-ішектен қан кету (геморрой, салицилаттарды қабылдау, диафрагматикалық жарық, пептидтік ойық жара, дивертикулез, ісіктер, ойық жаралы колит) | 60% |
| менструальды қан жоғалту | |
| басқа себептер (донорлық, альвеолярлы қан кету, геморрагиялық аурулар, гемодиализ) | 30% |
| Темірді тұтынудың жоғарылауы (тез өсу, жүктілік, лактация) | 10% |

Темірді тұтынудың жоғарылау себептері

- жедел өсу (балалар мен жасөспірімдер)
- жүктілік және лактация (жүктілік кезінде анасы 700-800 мг темір жоғалтады, лактация кезінде – күніне 0,5-тен 1 мг темірге дейін)
- "жасөспірімдер диетасы" - чипстер мен кола
- қыздарда темірді тұтыну алғашқы етеккірдің қан жоғалуы аясында одан да артады, бұл хлороздың классикалық клиникалық көрінісіне әкелуі мүмкін

Созылмалы инфекция ошағының болуы !

Темір тапшылығының 3 сатысы

- 1 кезең (прелатентті тапшылық) – Темірдің шығыны оның түсуінен асып түседі (ферритин төмендейді), сарысу темірі мен гемоглобиннің төмендеуінсіз қорлардың сарқылуы , ішекте сіңуі артады.
- 2 кезең (латентты тапшылық) – гемоглобин концентрациясын өзгертпестен сарысуы бар темір қорының сарқылуы, эритропоэз қазірдің өзінде зардап шегуі мүмкін.
- 3 кезең – анемия: а) нормохромды нормоцитарлық, б) гипохромды микроцитарлы, в) тіндік бұзылулармен

ТТА бойынша жоғары тәуекел топтары

- - даму қарқыны жылдам жасөспірімдер;
- - метаболикалық және эндокриндік бұзылулары бар жасөспірімдер;
- - овариальды-етеккір циклінің қалыптасуы аясында жас жасөспірім қыздар;
- - овариальді-етеккір функциясы бұзылған қыздар мен әйелдер;
- - жүкті және бала емізетін әйелдер;
- - жас спортшылар;
- - вегетарианшылар

Клиникалық көрініс

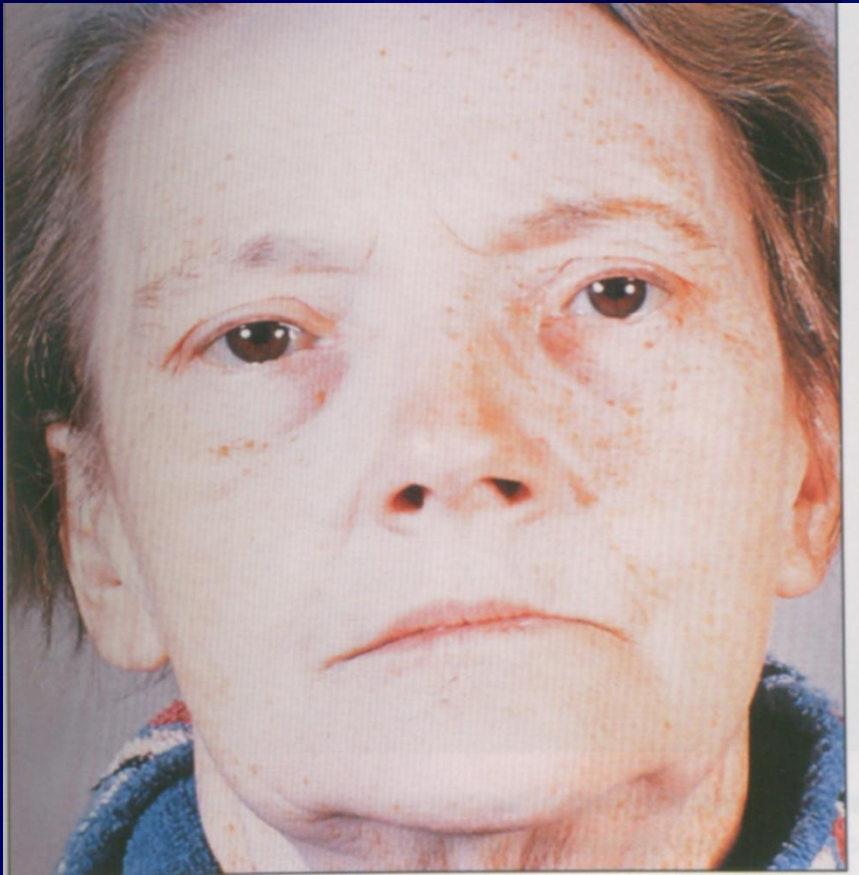
Екі негізгі синдромның болуы тән:

- Кез келген анемияда дамиды және оның даму айқындылығы мен жылдамдығына байланысты *циркуляторлы-гипоксиялық (анемиялық)*
- қан сарысуындағы темір деңгейінің төмендеуіне байланысты *сидеропендік*

Темір тапшылығы анемиясы көбінесе бала туу жасындағы әйелдерде, балалар мен жасөспірімдерде (ең алдымен қыздарда) дамиды. Әйелдерде ауру алғашқы етеккір немесе алғашқы жүктілік кезінде көрінеді.

Объективті деректер

- терінің алебастрлық (мәрмәр) бозаруы, склераның және шырышты қабықтардың бозаруы ("көк»)
- сидеропендік синдромның көріністері (глоссит, тырнақтың, шаштың өзгеруі)
- тахикардия, жүрек ұшы түрткісінде I тонның әлсіреуі, өкпе артериясының қақпақшасының жоғарғы және проекциясындағы систолалық шу.
- перифериялық лимфа түйіндері мен көкбауыр үлкеймеген
- жеңіл немесе орташа ауырлықтағы созылмалы темір тапшылығы анемияларында клиникалық симптомдар жиі көрінбейді немесе сидеропениялық синдромның орташа айқын білінуімен шектеледі.



1) Перифериялық қанды зерттеу

- микроциттік гипохромдық анемия (MCV < 75 фл, СП < 0,8, MCH < 24 пг), Прайс-Джонс қисығының солға жылжуы
- Гипохромия (СГ 27 пг/эр кем), анизоцитоз және эритроциттердің пойкилоцитозы ретикулоциттердің саны қалыпты немесе төмендеген (қан кетуден кейін біршама жоғарылаған); темір препараттарымен емдеуді бастағаннан бірнеше күн өткен соң орташа ретикулоцитоз дамиды (30-40% о)
- лейкоциттер, тромбоциттер саны және лейкоциттік формула өзгермейді

2) биохимиялық зерттеулер

Сарысу темірі, ферритиннің төмендеуі!!!, қаныққан трансферриндер

Сарысудың (жалпы трансферриндердің) жалпы темір байланыс қабілетін және қанықпаған трансферриндердің денгейін арттыру

Темір тапшылығы анемиясын емдеу

- - этиологиялық факторларды жою;
- - емдік тамақтану;
- - құрамында темір бар препараттармен емдеу:
 - а) темір және анемия тапшылығын жою;
 - б) темір қорын толықтыру (қанықтыру терапиясы);
 - в) рецидивке қарсы терапия;
- ТТА алдын алу.

Қабылдаудың орташа ұзақтығы 4-6 ай

ТТА кезінде емдік тамақтану

- Темір жануарлардан алынатын өнімдерден жақсы сіңеді (гем темір: гемоглобин, миоглобин) - Fe 2 валентті, гем құрамына 37-40% дейін енеді.
- Ұсынылатын өнімдер:
 - 1) сиыр еті, балық, бауыр, бүйрек, өкпе, жұмыртқа.
 - 2) қарақұмық, бұршақ, ақ саңырауқұлақтар, какао, шоколад, алма, шабдалы, қара өрік – гемнің сіңуін күшейтеді.

Сүт, шай, кофе, тұз оны тежейді.

Қымыз, бал, фитожинақтар ұсынылады.

Пероральды темір препараттары

- Темір препараттарын пероральды қабылдаған жөн!!
- темір тапшылығы анемиясымен ауыратын науқастарды емдеуге арналған тиімді және жақсы төзімді дәрілер сульфат, глюконат, лактат, фумарат немесе темір карбонаты түрінде тағайындалады
- препараттың дозасы ондағы темірдің құрамына байланысты есептеледі: ересектерге тәулігіне 200-300 мг темір тағайындау қажет (3 қабылдауға); демеуші доза - 50 мг;
- препараттарды аш қарынға қабылдау керек, өйткені тамақ өнімдері темірдің сіңуін 40-50% төмендетеді%

- *Темір препараттарының пероральды және парентеральды формалары бірге тағайындалмайды!*

Темірдің парентеральді препараттарын тағайындауға көрсеткіштер:

- Темірдің пероральді препараттарына төзбеушілік
- темір қорын тез толтыру қажеттілігі (ауыр темір тапшылығы анемиясы, операциядан кейінгі кезең, жүктіліктің соңғы апталары, геморрагиялық аурулар кезінде қайталанған қан кетулер)
- асқазан-ішек жолдарының аурулары (спецификалық емес ойық жаралы колит, Крон ауруы)
- Темірдің сіңуінің бұзылуы
- созылмалы гемодиализ

ТТА кезіндегі алмастырушы терапия

- Қан құю көрсеткіштері:

1) гипоксиялық кома;

2) айқын гемодинамикалық бұзылулар: бас миының гипоксиясы, жіті коронарлық синдром, НК;

3) операция алдында;

4) босанғаннан кейін;

5) гемоглобин деңгейі 70-60 г/л-ден төмен.

В12-тапшылықты анемия

В12 витамині (фолий) тапшылықты анемия

Анемияның бұл тобы сүйек кемігінде мегалобласттардың - эритроидты қатардағы жасушалардың болуымен сипатталады, онда ДНҚ синтезінің бұзылуына байланысты ядроның дамуы цитоплазманың дамуынан артта қалады. Алғаш рет анықталған анемия жағдайларының жиілігі 100 мың тұрғынға шаққанда 10-20, барлығы халықтың 0,2%- ы зардап шегеді

V12 тапшылықты анемия пайда болу себептері

- Тағаммен жеткіліксіз дәрежеде түсуі (қатаң түрдегі вегетерианизм)
- Сіңірілу бұзылуы (аш ішектің резекциясы, Крон ауруы)
- Транспорт бұзылысы (транскобаламин II дефициті)
- Кейбір дәрі-дәрмектерді қабылдау (колхицин, неомицин, метотрексат, пероральды контрацептивтер)
- Ішкі фактордың жетіспеушілігі (пернициозды анемия, созылмалы алкогольизм)
- V12 витаминіне конкуренцияның болуы (соқыр ішек синдромы)

Этиология және патогенез

- В12-тапшылығы анемиясы ішкі фактор секрециясының төмендеуімен дамиды (атрофиялық гастрит – анемиямен ауыратын науқастардың 90% - ында, гастрэктомия, асқазан резекциясы)
- Патогенезде генетикалық факторлар маңызды: 1) тұқым қуалайтын формалары кездеседі; 2) ересек пациенттердің 20-30% - ында отбасылық бейімділік байқалады (париетальды жасушаларға немесе ішкі факторға аутоантиденелермен байланысты), науқастар онкопатологияға бейім
- Аутоиммундық аурулармен (гипер - және гипотиреоз, "А" типті хрон гастрит, қант диабеті) байланысты болуы мүмкін.
- Балалардағы бүйрек және ішек зақымдануымен мегалобластикалық анемия-С-м Иммерслунд-Грасбек

Клиникалық көрініс

- Ауру, әдетте, Скандинавияда жиі кездесетін 50-60 жастағы адамдарда көрінеді.
 - Баяу дамиды (аурудың алғашқы белгілерінен диагнозға дейін бір жылдан астам уақыт өтеді)
 - Классикалық клиникалық көрініске 3 синдром кіреді:
 - 1) анемиялық (анемиялық команың даму дәрежесіне дейін);
 - 2) асқазан-ішек (ауыз қуысындағы жағымсыз сезімдер немесе ауырсыну, "күйген" тіл сезімі, дәмнің төмендеуі, нәжістің бұзылуы);
 - 3) неврологиялық (аяқ –қолдың симметриялы парестезиясы, - фуникулярлы миелоз).
- Н. в. пациенттердің көпшілігінде тек анемиялық синдром бар

Мегалобласты анемияның клиникалық көрінісі:

- Бастамасы баяу, дебютте – үштік белгі (әлсіздік, парестезиялар, тіл ауру сезімі)
- Тері түсі ақшыл-лимон түсті (анемиямен сарғыштану әсерінен)
- Шаш түсінің көкшіл түске дейін өзгеруі (қайтымды)
- Дене салмағын жоғалту, кейде айқын анорексия
- Себепсіз дене температурасы жоғарылауы (20%да)
- Тілдің тегістелуі – глоссит (50 %да)
- АІЖ зақымдалуы – тәбет жоғалу (65%да), жүрек айну, құсу, іште дискомфорт және ауру сезімі, диарея (7-50%да), бауыр үлкеюі (19%да)
- Жүйке жүйесінің зақымдалуы (39%да)
- Ентігу, ісіктер, жүректік астма



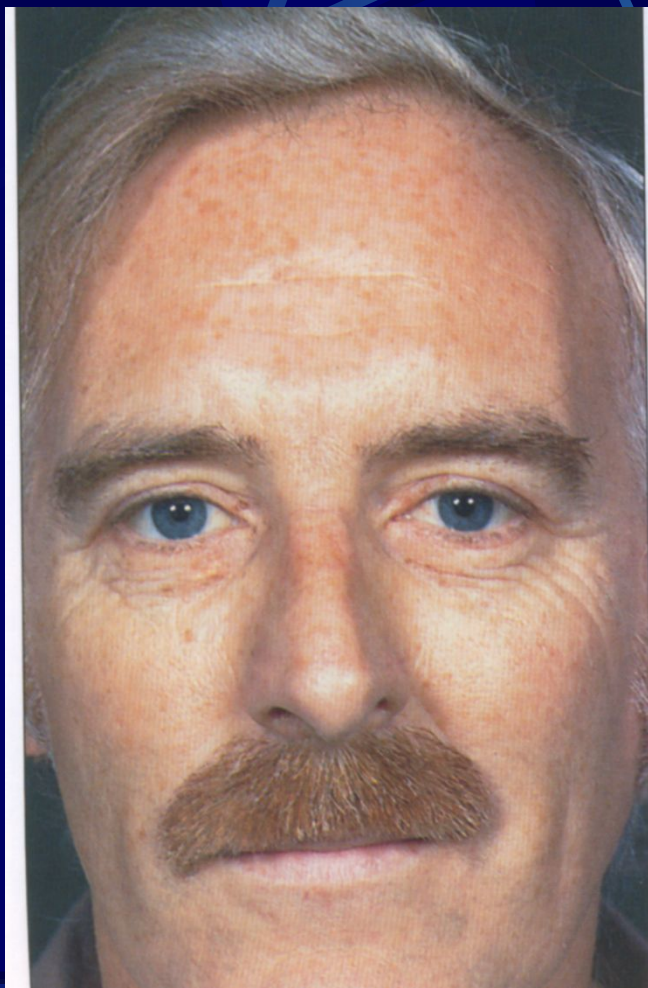
**В12-тапшылықты
анемиямен ауыратын
науқастар көбінесе – көк
көзді, сары ашық түсті
шашты, егде жасты болып
келеді.**



**В₁₂-дефицитная анемия
(«географический язык»)**



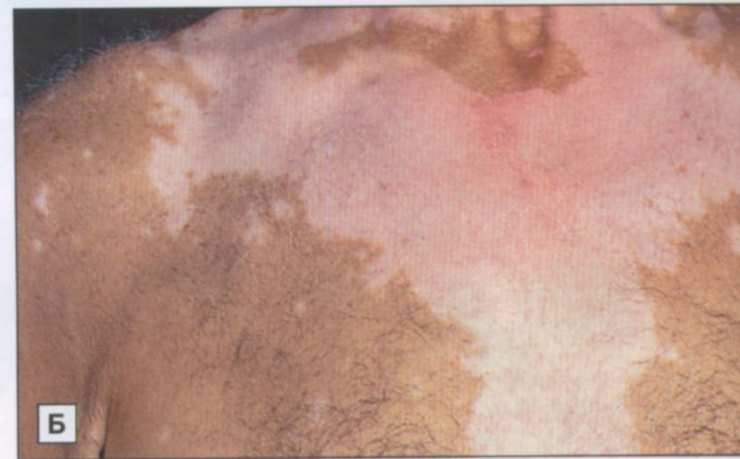
В12 витамині жеткіліксіздігінің клиникалық ерекшеліктері



3.29. Болезнь Аддисона—Бирмера. У 38-летнего мужчины отмечаются преждевременная седина, голубые глаза и витилиго. Эти три признака у страдающих болезнью Аддисона—Бирмера встречаются чаще, чем у здоровых людей.



А



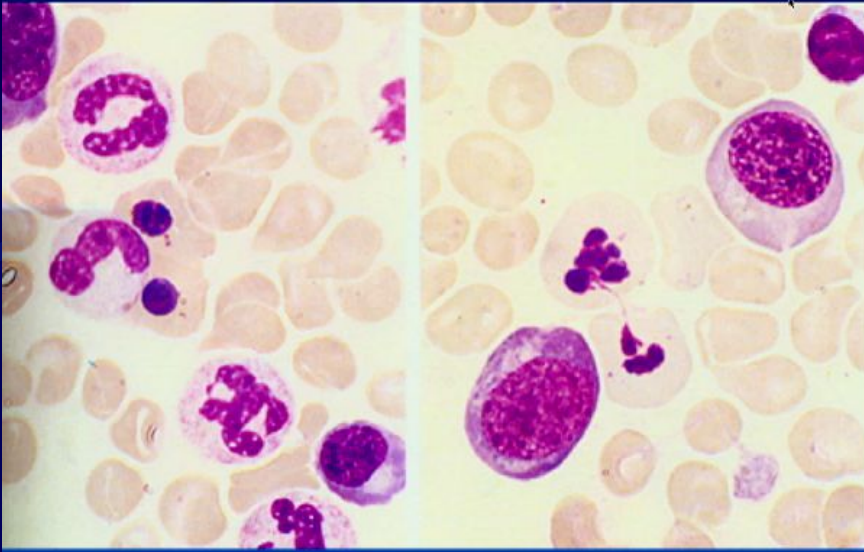
Б

3.30. Болезнь Аддисона—Бирмера. А, Б. Выраженно

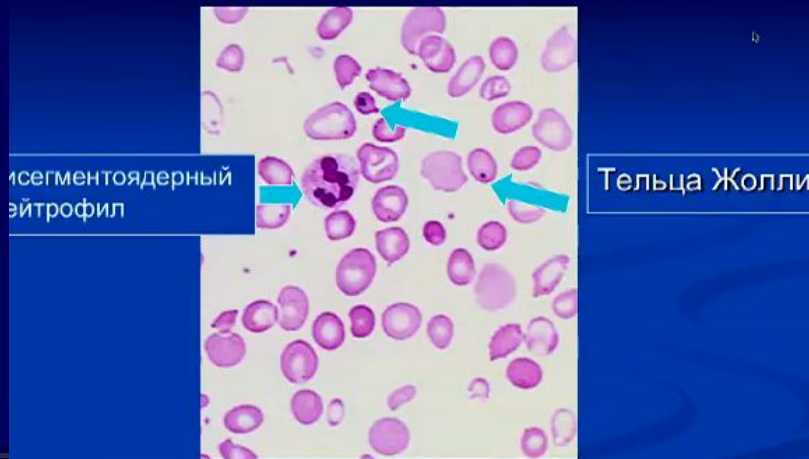
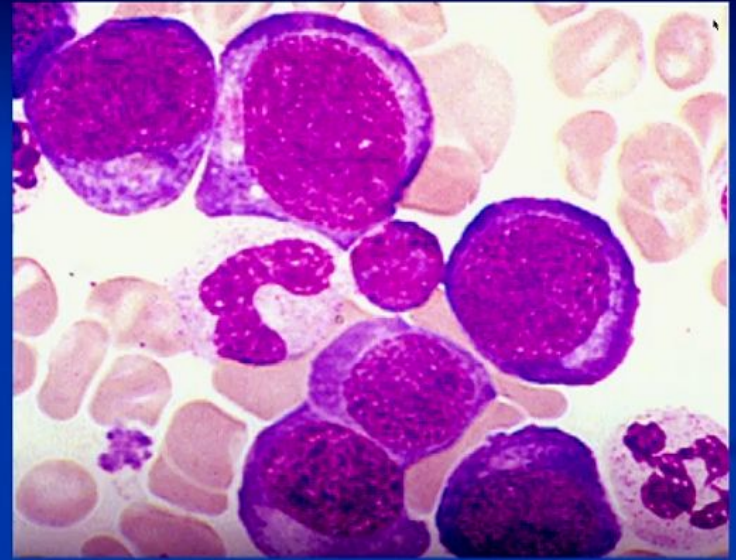
Лабораторлы деректер

- Гиперхромды макроцитарлы анемия, Прайс-Джонс қисығының оңға жылжуы
- Лейкопения және тромбоцитопения, лейкоциттік формуланың "оңға" жылжуы:
- гиперсегменттелген (≥ 6 сегмент) алып нейтрофилдер
- Ретикулоциттер саны (емдеуді бастағанға дейін) қалыпты немесе төмендеген, жоғарылаған (жүздеген есе)
- В12 витаминін тағайындаудың 3-5 күні.
- Қан сарысуындағы в 12 дәрумені деңгейінің төмендеуі (норма 200-1000 мг/мл).
- Орташа гипербилирубинемия (сүйек ішілік гемолиз)

Мегалобласты (периферическая кровь)



Мегалобласты (костный мозг)



- Сүйек кемігін міндетті түрде зерттеу-сүйек кемігіндегі гемопоэздің мегалобластикалық түрі-
 - «көк» сүйек кемігі

Қосымша зерттеулер

- Фиброгастроскопия (атрофиялық гастритті растау және асқазан ісігін болдырмау үшін)
- Нәжісті зерттеу (гельминтикалық инвазияны болдырмау)
- Неврологиялық жағдайды бағалау үшін невропатологтың кеңесі
- Асқазан шырышты қабығының жасушаларына, Кастл факторына антиденелерді зерттеу.
- Зерттеу кезіндегі Гипо - және ахлоргидрия, ынталандыруға рефрактер.

Емдеу принципі

- Жануарлар ақуызын қамтитын диета
- Гельминтикалық инвазия кезінде дегельминтизация (дифиллоботриоз)
- Цианкобаламинді 4-5 апта бойы тәулігіне бір рет 200-400 мкг дозада тері астына немесе бұлшықет ішіне тағайындау (фуникулярлы миелоз кезінде-тәулігіне 1000мкг)5-8 күннен кейін ретикулоцитарлық криз дамиды (ретикулоциттер деңгейінің 200-300% о дейін жоғарылауы)
- Гемоглобин деңгейін қалыпқа келтіргеннен кейін-айына бір рет 200-400 мг цианкобаламинді өмір бойы енгізу, өйткені 3-5 жылдан кейін рецидив беруі мүмкін.
- Бірнеше апта бойы қабылдаған емге әсердің болмауы дұрыс емес диагнозды көрсетеді

Лечение мегалобластных анемий

> При тяжёлом течении переливание 1-2 доз эритроцитарной массы

Начальная доза

Цианкобаламин 100 мкг в/м ежедневно в течение 7 дней
Если наблюдается ретикулоцитарный криз, то 100 м в/м через 1 день еще 7 доз, затем 100 мкг в/м каждые 3-5-й день в течение 2-3 нед (в целом 1,8-2,0 мг витамина В₁₂ за 5-6 недель)

Гидроксикобаламин 1000 мкг (1 мг) – 1 раз в неделю № 5-6

Поддерживающая доза

Цианкобаламин 100 мкг в/м 1 раз в месяц пожизненно

Гидроксикобаламин 1000 мкг (1 мг) в/м 1 раз в 2-4 мес с обследованием раз в 4 мес

Фолий тапшылықты анемия емі

- Сау адамға тәуліктік қажеттілігі 50мкг, организмдегі жалпы қоры 5-10мг
- Фолий тапшылығы анемиясының дамуында гематологиялық реакция фолий қышқылының 1 мг дозасын 2-3 апта бойы тәулігіне 3 рет қабылдау арқылы жүзеге асырылады
- Жүкті әйелдерге профилактикалық дозасы – 0,2-0,4 мг тәулігіне
- Алкогольге құмар адамдарға – алкогольден бас тартудың өзі – толыққанды тамақтану, қажет жағдайда – фолий қышқылын тағайындау.

Гемолитикалық анемия

Гемолитикалық анемия – тұқым қуалайтын және жүре пайда болған анемиялардың үлкен тобы, эритроциттердің өмір сүру ұзақтығының төмендеуіне байланысты олардың жойылуының жоғарылауы.

Гемолитикалық анемия эритроциттердің өмір сүру ұзақтығы 15 күннен аз болған кезде дамиды (норма – 100 -120 күн)

Кейбір географиялық аудандарда жиілігі 20-40% құрайды.

Гемолитикалық анемия жіктелуі

1. **Бұзылыстармен байланысты тұқым қуалайтын гемолитикалық анемия:**
 - эритроциттер мембранасының құрылымы (микросфероцитоз және т. б.);
 - эритроциттер ферменттерінің белсенділігі (глюкоза-6 - фосфат дегидрогеназа тапшылығы және т. б.);
 - гемоглобин құрылымы немесе синтезі: гемоглобинопатиялар S - орақ тәрізді жасушалық анемия (Hb құрылымының бұзылуы) және талассемия (Hb синтезінің бұзылуы).

2. Жүре пайда болған гемолитикалық анемия:

- иммундық (аллоиммундық, жылу және суық АТ бар аутоиммундық, иммундық);
- эритроциттердің механикалық зақымдалуымен байланысты (гемолитикалық-уремиялық синдром және т. б.)
- инфекцияға байланысты (безгек, токсоплазмоз, клостридиалды инфекция);
- физикалық факторлардың (термиялық зақымданулар), химиялық агенттердің, дәрі-дәрмектердің, улардың әсеріне байланысты;
- пароксизмальды түнгі гемоглобинурия

- Гемолиздің даму механизміне және басым локализациясына байланысты жасушаішілік (тамырдан тыс) және тамырішілік (жасушадан тыс) гемолиз бөлінеді
- Жасушаішілік гемолиз айтарлықтай жиі байқалады

- **Жасушаішілік гемолиз** эритроциттердің туа біткен ақауымен (мембрана, эритроциттер ферменттерінің, гемоглобин құрылымының патологиясы) немесе эритроциттер бетінде иммуноглобулиндердің болуымен байланысты, оларға макрофагтардың рецепторлары бар (жылу АТ-мен аутоиммунды гемолитикалық анемия)
- Эритроциттердің жойылуы негізінен көкбауыр мен бауырдың макрофагтарымен жүзеге асырылады

Жасушаішілік гемолиздің көріністері

- Терінің және көрінетін шырышты қабықтардың иктеризмі
- Спленомегалия (әсіресе тұқым қуалайтын гемолитикалық анемияда)
- Гипербилирубинемия (негізінен бос билирубин есебінен)
- Уробилинурия
- Шеткергі қандағы Анемия және ретикулоцитоз
- Сүйек кемігіндегі эритроидты өскіннің гиперплазиясы
- Аутоиммунды анемиядағы антиэритроциттік антиденелерге Кумбс оң сынамасы.

• Тамырішілік гемолиздің негізгі себептері:

- 1) ABO немесе Rh жүйелері бойынша сәйкес емес қан құю;
- 2) глюкоза тапшылығы кезінде дәрі-дәрмектерді қабылдау-6-фосфатдегидрогеназаның жетіспеушілігі
- 3) суық АТ бар аутоиммунды гемолитикалық анемиялар қатары,
- 4) пароксизмальды түнгі гемоглобинурия;
- 5) фрагментациямен қатар жүретін аурулар эритроциттер (тамыр протездері, жүрек клапандары, микроангиопатиялар, марш гемоглобинуриясы)

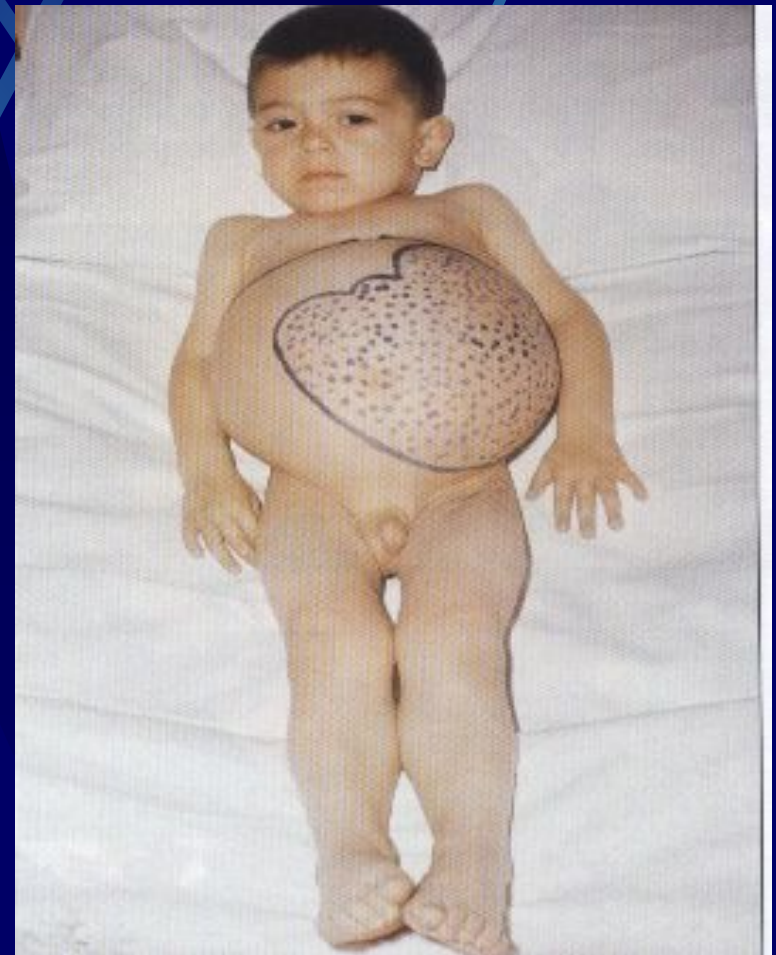
Тамырішілік гемолиз

- Тамырішілік гемолизі бар гемолитикалық дағдарыс **триадамен** сипатталады: бел аймағындағы ауырсыну, қызба және қоздырғыш агенттен кейінгі қара түсті зәр
- Гемолитикалық криз кезінде терінің және көрінетін шырышты қабықтардың иктеризмі анықталады
- Спленомегалия әлдеқайда аз немесе жоқ
- Гипербилирубинемия гемолитикалық дағдарыс кезінде пайда болады, қанда бос гемоглобин анықталады
- Несепте гемосидерин (қара түсті несеп), сирек - гемоглобин анықталады
- Анемия және ретикулоцитоз әдетте гемолитикалық дағдарыс кезінде анықталады

Гемолитикалық анемияның клиникалық көріністері

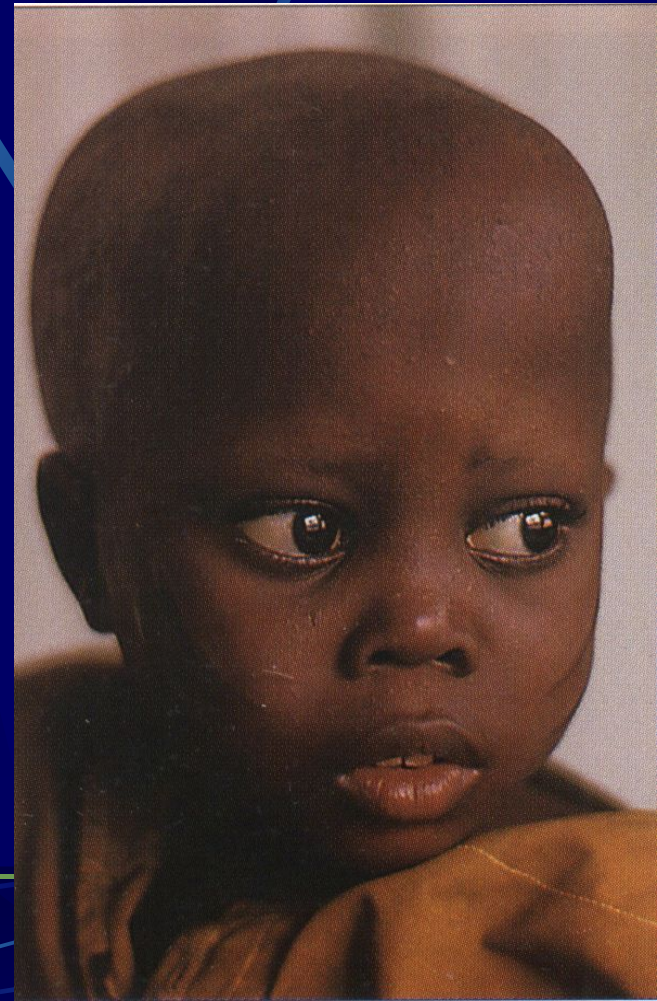
- **Анемиялық синдром** (шаршаудың жоғарылауы, жалпы әлсіздік, қалыпты физикалық күш салу кезінде ентігу және т. Б)
- **Гемолитикалық синдром**
 - 1) терінің және көрінетін шырышты қабықтардың иктеризмі + анемия дәрежесіне сәйкес бозару;
 - 2) зәрдің қаралануы (тамырішілік гемоллизде несеп жиі қара болады);
 - 3) спленомегалия (көбінесе тұқым қуалайтын гемолитикалық анемияда)
 - 4) мезгіл-мезгіл қайталанатын гемолитикалық дағдарыстар: әлауқаттың күрт нашарлауы, температураның көтерілуі, жүрек айну, құсу, склер мен терінің иректілігі, белдің ауыруы, оң жақта ауырлық, сол жақ гипохондрида сирек, анемияның жоғарылауы.

Туа біткен гемолитикалық анемия
(Спленомегалия)



Тұқым қуалайтын гемолитикалық анемияларда анықталады:

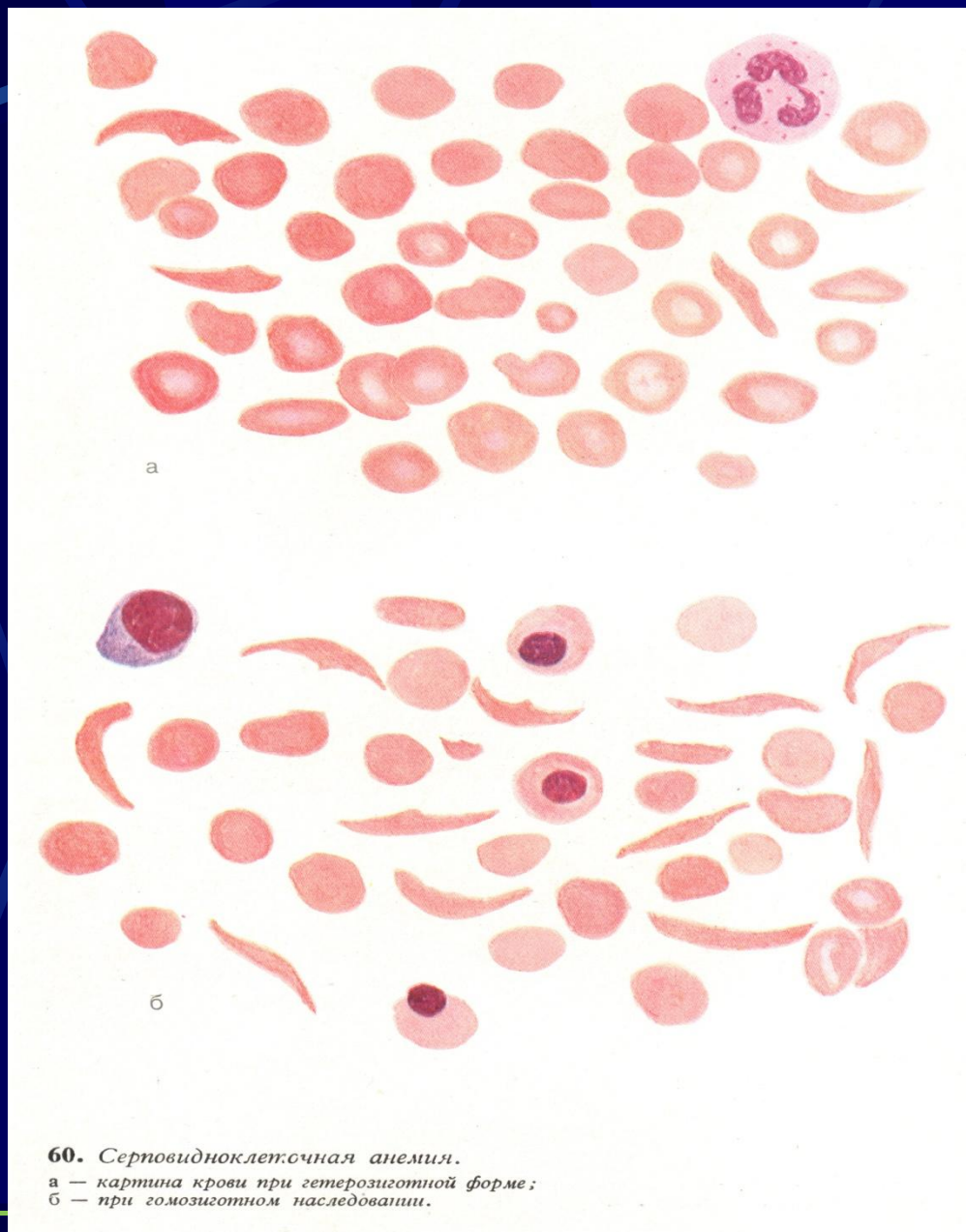
- 1) гемолиздің клиникалық белгілері алғаш рет ерте балалық шақта пайда болады;
- 2) анемиялық синдром туыстарында орын алады
- 3) "даму ақаулары ("мұнара" бас сүйегі, биік "готикалық" таңдай, кішкентай саусақтардың қысқаруы, алты саусақ және т. б.);
- 4) ерте холелитиаз;
- 5) төменгі аяғындағы жаралар (сирек кездеседі, әдетте тұқым қуалайтын микросфероцитоз және орақ жасушалы анемия)



Клиникалық қан анализі

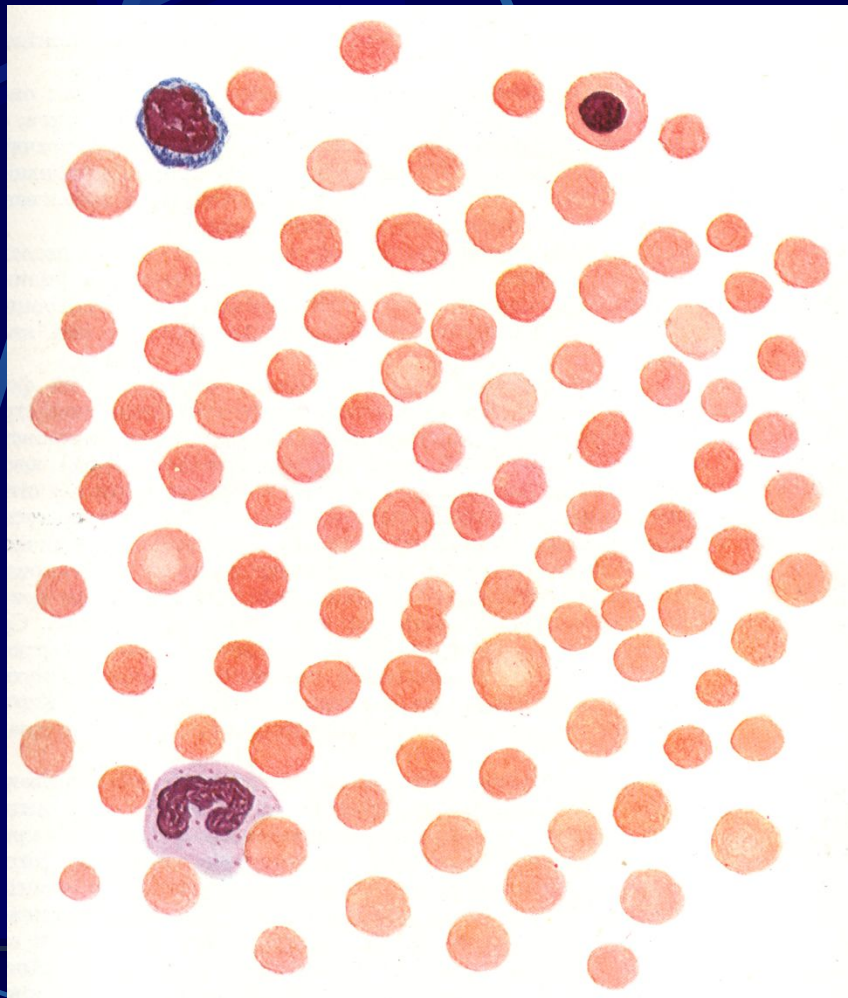
- Анемияның айқындылығы (дәрежесі) даму жылдамдығына және гемолиздің ауырлық дәрежесіне байланысты
- Гемолиздің міндетті белгісі-ретикулоцитоз, ол 300-600% жетуі мүмкін
- Ретикулоцитоздың жиі кездесетін себептері:
 - 1)гемолиз;
 - 2) қан кетуден кейін қалпына келтіру кезеңі;
 - 3) сүйек кемігіне метастаздар.Гемолитикалық дағдарыс формуланың "солға" жылжуымен лейкоцитоз және перифериялық қанда нормоциттердің пайда болуымен сипатталады

**Қан жағындысын
қарау кезінде
анизоцитоз,
пойкилоцитоз
полихромазия
анықталады,
бірқатар
жағдайларда –
Таврия Жолли,
Кебот сақиналары,
базофильді
пунктация,ЭР
ерекше
формалары**



60. Серповидноклеточная анемия.
а — картина крови при гетерозиготной форме;
б — при гомозиготном наследовании.

Тұқым қуалайтын микроцитоздың қан көрінісі



**Микроцитоз
анемия
дәрежесінен
ертерек пайда
болады және көп
көрінеді**

Аутоиммунды гемолитикалық анемияны емдеу принциптері

- Глюкокортикоидтар
- Спленэктомия
- Цитостатиктер (циклоспорин)
- Иммуноглобулин G
- Плазмаферез
- Өмірлік көрсеткіштері бойынша гемотрансфузиялар (жақсырақ жуылған және ерітілген эритроциттер).
- Көрсеткіштер бойынша холецистэктомия

АПЛАСТИКАЛЫҚ АНЕМИЯ

Апластикалық анемия – жалпы морфологиялық белгісі шеткергі қандағы панцитопения және миелоидты тіндердің аплазиясы болып табылатын гематологиялық аурулардың гетерогенді тобы

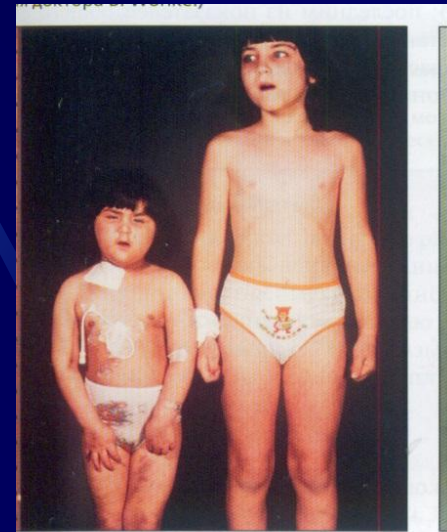
Апластикалық анемия шақырушы себептер (АА)

АА жүре пайда болған түрі

- Идиопатиялық (70-80% барлық жағдайдан)
- Химиялық және физикалық агенттер, дәрілер
- Вирусты инфекциялар
- Микобактериальді инфекциялар
- Басқа әртүрлі себептер

АА туа біткен түрі

- Конституциональді Фанкони панцитопениясы
- Даймонд синдромы
- Туа біткенг дискератоз
- Амегакариоцитарлы тромбоцитопения



Анемия Фанкони. У этой шестилетней
й отмечаются низкорослость и слабо выра-
микроцефалия. Рядом сфотографирована
овая старшая сестра. Сестры оказались со-
мы по HLA, и больной будет проводиться
антация костного мозга.

АА жиі себептері химиялық және физикалық агенттер

Егер доза жеткілікті жоғары болса, АА-ны міндетті түрде тудыратын агенттер

- иондаушы сәулелену (рентген сәулелері, радиоактивті изотоптаратом бомбасы және т. б.)
- бензол, оның туындылары (тринитротолуол, динитробензол және т. б.)
- алкилдеуші қосылыстар: мелфалан, циклофосфамид, бусульфан және т. Б
- антиметаболиттер (антифолаттар, пуринді немесе пиримидинді аналогтар,мысалы. 6- меркаптопурин, тиогуанин, цитозин-арабинозид)
- антимитотикалық агенттер (колхицин)
- кейбір антибиотиктер (доксорубицин, адриамицин)
- басқа уытты агенттер (Бейорганикалық мышьяк, дихлорвинилцистеин,эстрогендер)

Кейде гипо-аплазиямен байланысты агенттер:

- хлорорганикалық пестицидтер
- микробқа қарсы агенттер (левомецетин, хлорамфеникол, органикалық мышьяк,безгекке қарсы)
- антиконвульсанттар (музантоин, тридион)
- антитиреоидты дәрілер (метилтиоурацил)
- антидиабетикалық дәрілер
- анальгетиктер
- седативтер мен транквилизаторлар
- алтын препараттары

Жедел сәулелік зақымдану (апаттар, ядролық реакторлармен байланысты, өнеркәсіптік кездейсоқ шығарындылар) ауыр апластикалық анемияға, кейде өлімге әкелуі мүмкін, **СОЗЫЛМАЛЫ** – қандағы ауыр өзгерістерге сирек әкеледі

Бензол – кокс өндіретін және өңдеу өнеркәсібі және шикі бензинді қайта өңдеу (құрамында бензин дистилляты)

Еріткіш ретінде кеңінен қолданылады.

-резеңке, шайыр, желім, линолеум өндірісі, дәрі-дәрмектер, бояулар, жарылғыш заттар, лазерлік өнеркәсіп, литография, суреттер, қағаз өнеркәсібі



Клиникалық көрініс үш негізгі синдромның ауырлығымен анықталады

- Анемиялық
- Геморрагиялық
- Инфекционды асқынулар

Лимфаденопатия мен спленомегалияның болуы апластикалық анемия диагнозын жоққашығарады

AA клиникалық көрінісі

Анемиялық синдром

□терінің бозаруы, әлсіздік, енгігу, жүрек соғысы

Геморрагиялық синдром

□терідегі, ауыз қуысы шырышты қабаттарындағы геморрагиялық бөртпелер

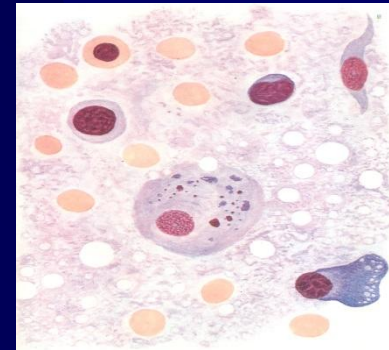
□мұрын, қызыл иек қанау, склерлерге қан құйылу, жатыр және асқазан-ішек жолдарына қан кетулергематурия

Инфекциялық асқынулар

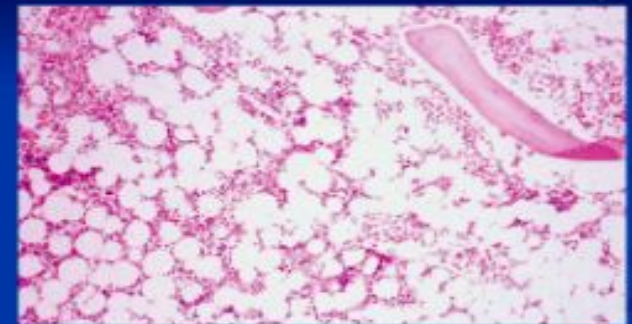
□жергілікті қабыну процестері (отит медиасы, ангина, пиелит және т. б.), пневмония, сепсис

АА гематологиялық белгілері

- нормохромия, эритроциттердің қалыпты мөлшерінемесе орташа макроцитоз
- ретикулоциттер саны ұлғаймаған
- Анемиямен қатар-тромбоцитопения, лейкопения (панцитопения)
- сүйек кемігінің жасушалық құрамы, трепанобиоптатта майлы тіндердің көбеюі
- спленомегалияның болмауы



1 MEDTV
Апластическая анемия
(жировой костный мозг)



(морфологиялық диагнозды таңдау әдісі – бұл стернальды пункция емес, сүйек кемігінің трепанобиопсиясы)

Ауырлық дәрежесі бойынша апластикалық анемияның (АА) түрлері

Ауыр АА:

- * нейтрофилдер $< 0,5 \times 10^9 / \text{л}$
 - * тромбоциттер $< 20 \times 10^9 \% / \text{л}$
 - * ретикулоциттер, абсолюттік саны $< 20 \times 10^9 / \text{л}$
- Сүйек кемігі: гипоклеточный ($< 25\%$ қалыпты)

Өте ауыр АА:

- көрсеткіштер ауыр АА сияқты, бірақ нейтрофилдер $< 0,2 \times 10^9 / \text{л}$
- Агранулоцитоз!!!

Жеңіл АА: ауыр АА-ң критерийлері жоқ

Өлім себептерінің арасында 1 - ші орында-саңырауқұлақты
инфекция және ауыр бактериялық сепсис

Панцитопенияның негізгі себептері

- **Қатерлі ісіктер** (жіті лейкоз, миелодиспластикалық синдромдар, лимфогранулематоз, ходжкиндік емес лимфомалар, көптеген миелома, сүйек кемігіндегі обырдың метастаздары, сублейкемиялық миелоз)
- **Қан жүйесінің ісіксіз аурулары** (апластикалық анемия, парциалды қызылжасушалы аплазия, мегалобластикалық анемия)
- **Басқа аурулар:** инфекциялар (милиарлы туберкулез, висцеральды лейшманиоз, бруцеллез), жүйелі қызыл жегі, Фелти синдромы

Апластикалық анемияны емдеу

Себептік факторларды жою

Жасушаны қалпына келтіру

□ Сүйек кемігін трансплантациялау (ТКМ) 01гистосәйкес донор

□ Иммуносупрессивті терапия (ИСТ)-

-антитимоцитарлық /Антилимфоцитарлық глобулин (АТГ / АЛГ)

-циклоспорин а (ЦсА)

-глюкокортикоидтар + андрогендер (?)

-циклофосфамид?

> Гемопоздiк өсу факторлары (ТКМ кейiн)

-рекомбинантты адам эритропоэтинi

--гранулоцитарлық колония ынталандырушы фактор (Г-КСФ, ГМ-КСФ)

> Спленэктомия