

**С.Ж.АСФЕНДИЯРОВ АТЫНДАҒЫ
ҚАЗАҚ ҰЛТТЫҚ МЕДИЦИНА
УНИВЕРСИТЕТІ**



**КАЗАХСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ
ИМЕНИ С.Д.АСФЕНДИЯРОВА**

СӨЖ

**Тақырыбы: Балалардағы аплазиялық
анемия**

Қабылдаған: Новрузова Н.Б

Орындаған: Әбу Б

Тобы: ЖМ14-22-01

Алматы 2017ж



АНЫҚТАМАСЫ

Аплазиялық анемия — сүйек кемігінде қан түзілудің барлық өсінділерінің тежелуінен, шеттік панцитопенияның дамуымен сипатталатын анемияның түрі

Аплазиялық анемияда қандағы барлық жасушалардың — эритроциттердің, лейкоциттердің, тромбоциттердің сандары азаяды, бірақ тек эритроциттердің азаюымен жүретін "парциальді гипоплазиялық анемия" аталатын түрі де болады.

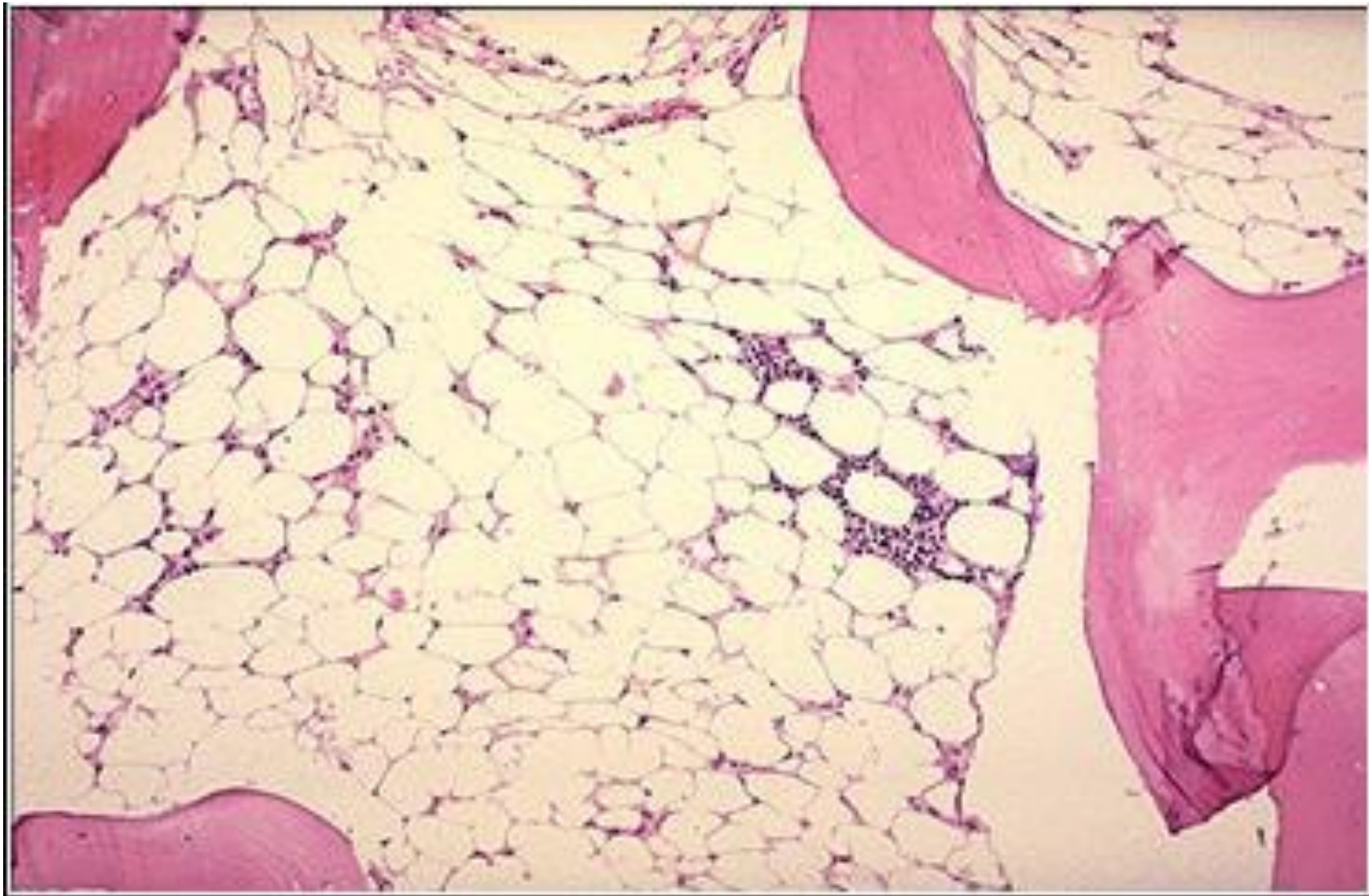


ЭТИОЛОГИЯСЫ.

Даму себептеріне қарай аплазиялық анемиялардың туа біткен (тұқымдық) және жүре пайда болатын түрлерін айырады.

Жүре пайда болған аплазиялық анемиялар идиопатиялық және этиологиялық себебі белгілі түріне бөлінеді. Ең жиі кездесетін идиопатиялық түрі, оның үлесіне барлық аплазиялық анемиялардың 50-65% тиеді





**Аплазиялық анемия кезіндегі сүйек
кемігіндегі өзгерістер**



ЖҮРЕ ПАЙДА БОЛАТЫН АПЛАЗИЯЛЫҚ АНЕМИЯНЫҢ БЕЛГІЛІ СЕБЕПТЕРІ:

Химиялық ықпалдар: бензол, мышьяқтың бейорганикалық қосындылары, этилденген бензин, ауыр металлдар (сынап, висмут және т.б.), хлорорганикалық туындылар, инсектицидтер, пестицидтер.

Физикалық, ықпалдар: иондаушы радиация, рентген сәулесі.



- ▣ ***Цитостатиктер: 6-меркаптопурин, циклофосфан, 5-фторурацил, цитозин-арабинозид, винкристин, винбластин, рубомицин, мелфалан;***
- ▣ ***антиаритмиялық дәрімектер: хинидин, токаинид;***
- ▣ ***гипотензиялық дәрімектер: каптоприл, эналаприл, лопегит;***
- ▣ ***антидиабеттік дәрімектер: хлопропамид, толбутамид;***
- ▣ ***кұрысуға қарсы дәрімектер: гидантоидтер.***



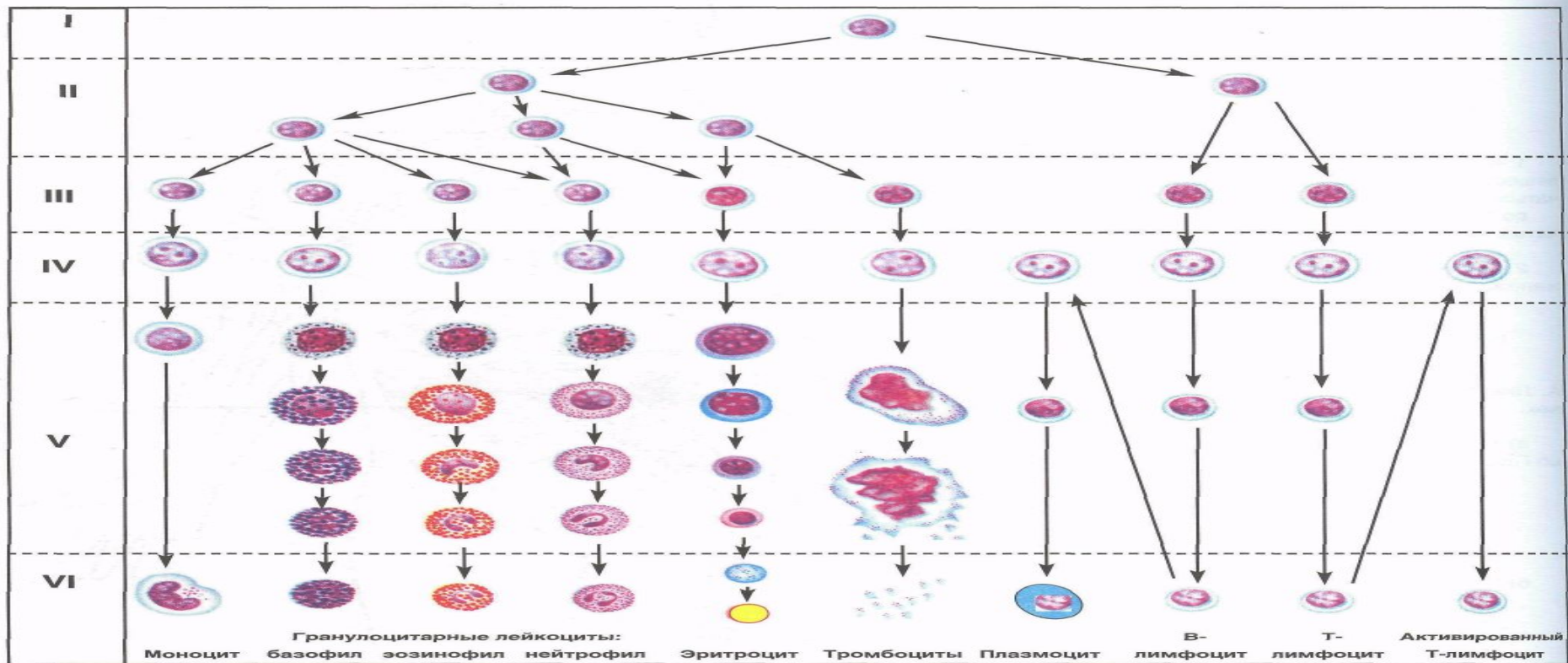
- ▣ *Инфекциялық* *ықпалдар.* *Вирустар:*
инфекциялық мононуклеоздың, гепатиттің
(көбіне HCV), грипптің Эпштейн-Барр вирусы,
адамның иммунды тапшылық вирусы,
цитомегало-вирустар, герпестің, эпидемиялық
паротиттің, парвовирус В9 (эритроидтық
өсіндіні жеке тежейді, өтпелі аплазиялық
кризді, парциальды кызылжасушалық
аплазияны туғызады);**
- ▣ *туберкулез микобактериясы;***
- ▣ *саңырауқұлақтар.***



20.2. Постэмбриональный гемоцитопозез

Рис. 216. Схема постэмбрионального кроветворения (по Н.А.Юриной)

а) Общий вид



а) Согласно схеме, все клетки крови происходят из единого источника — стволовых клеток крови.

б) По числу различных видов форменных элементов крови, схема включает 6 направлений миелопоэза (образование эритроцитов, моноцитов, тромбоцитов и трех видов гранулоцитов), а также 2 направления лимфопоэза (образование Т- и В-лимфоцитов).

в) В каждом из этих путей дифференцировки различают 6 классов клеток:

- I. стволовые клетки крови,
- II. полустволовые клетки,
- III. унипотентные клетки,
- IV. бласты,
- V. созревающие клетки,
- VI. зрелые клетки.

ПАТОГЕНЕЗІ.

Аплазиялық анемияның патогенезі толық анықталмаған. Бұл кездегі пікірлер бойынша, оның дамуына келесі механизмдер қатысуы мүмкін:

- сүйек кемігінің полипотентті ізашар жасушаларының зақымдануы;**
- ізашар жасушалардың жасушалық микроортасының зақымдануы, осыдан бағаналық жасушалардың тежелуі;**



ПАТОГЕНЕЗІ.

- гемопоэздің иммундық механизмдермен тежелуі (жасушалық, гуморальдік) және ізашарлық жасушалардың апоптозы күшеюі;
- эритроциттердің өмір сүруінің қысқаруы;
- қантүзу жасушаларының метаболизмінің бұзылысы.
- гемопоэздің иммундық механизмдермен тежелуі (жасушалық, гуморальдік) және ізашарлық жасушалардың апоптозы күшеюі;
- эритроциттердің өмір сүруінің қысқаруы;
- қантүзу жасушаларының метаболизмінің бұзылысы.



- Сүйек кемігі шеткі қандағы эритроциттердің, гранулоциттердің және тромбоциттердің тиісті мөлшерімен қамтамасыз ете алмайды. Өйткені сүйек кемігіндегі барлық өсінділердің пролиферациясы және дифференциясы бұзылады.
- Қантүзілудің иммундық депрессиясы және қантүзіпудің ізашарлық жасушалар апоптозның үстемделуі.
- Аплазиялық анемияның дамуында иммундық механизмге көп мән беріледі
- Аплазиялық анемияда В12 витаминнің, темірдің, эритропоэтиннің мөлшері тиістіден жоғары. Артылған темір пигмент түрінде бауырда, талақта, сүйек кемігінде, теріде жиналады, яғни екіншілік гемосидероз дамиды



КЛИНИКАЛЫҚ, КӨРІНІСІ.

Аплазиялық анемия кез келген шақта дами береді, бірақ 20-40 жас аралығында жиілеу кездеседі. Жиілігінің белгілі бір ұлтқа немесе жынысқа байланысы байқалмаған.

Көрінісінде нықталатын синдромдар: *анемиялық, геморрагиялық, септикалық-некроздық;*

Анемиялық синдромның болуынан науқастарды ендікпе, жүрек қағуы, әлсіздік, бас айналуы мазалайды



КЛИНИКАЛЫҚ, КӨРІНІСІ.

Тромбоцитопенияның салдарынан геморрагиялық синдром пайда болады (мұрынның, қызыл иектің қанағыштығы, жатырдан, асқазан-ішектен қан кетуі, петехиялар, қанталау дақтары).

Нейтропения болуынан септикалық-некротдық синдром қосылады: жаралы стоматит, пневмония, отит, пиелит т.б. инфекциялық үрдістер.



Әдетте, ауру біртіндеп баяу, сиректеу — жедел басталады. Баяу басталған түрінде науқас анемиясына бейімделіп, дәрігерге ауыр панцитопенияға түскен кезде қаралады. Дерттің көріністері цитопенияның деңгейіне тәуелді. Науқастардың терісі қуқылданады, кілегей қабықтарда, теріде геморрагиялық бөртпелер пайда болады. Перифериялық лимфатүйіндер, бауыр және талақ ұлғаймайды.

Анемияның салдарынан жүрек-тамыр жүйесінің өзгерістері байқалады — жүректің шамалы ұлғаюы, тахикардия, тондардың бәсеңдеуі, систолалық шудың болуы. Нейтропенияға байланысты әр түрлі инфекциялық асқынулар дамуы мүмкін: баспа, афталық стоматит, көмейдің жаралы-некроздық зақымдануы, отит, пневмония, пиелит, практит т.б

Аурудың барысы әр түрлі. Кейде ауру тез өрістеп, бірнеше аптадан немесе айдан кейін өлімге әкеліп соқтырады. Кейде өршулері мен ремиссиялары кезектесіп созылмалы дамиды. Сирек жағдайларда толық сауығу байқалады.



Лабораториялық және аспаптық зерттеу мәліметтері. Қанның жалпы анализінде анықталатын өзгерістер:

1) гемоглобиннің, эритроциттердің айқын төмендеуі; анемия көбіне нормохромдық, нормоцитарлық, сиректеу 10-20% гиперхромдық;

ретикулоциттерің болмауы немесе аздығы (арегенераторлық анемия);

тромбоцитопения;

2) гранулоцитопения және салыстырмалы лимфоцитоз.

Сонымен аплазиялық анемияда панцитопения анықталады.

ЭТЖ әдетте ұлғаяды. Нейтрофильдік гранулоциттердің фагоцитоздық белсенділігі төмендейді, эритроциттердің өмір сүруі қысқарады



Зәрдің жалпы анализі — айтарлықтай өзгерістер болмайды; аплазиялық анемияның гемолиздік компонентпен дамиды түрінде гемолизге тән белгілер болады — гемоглобинурия, гемосидеринемия; геморрагиялық синдромда протеинурия, микрогематурия болуы мүмкін.



Қанның биохимиялық анализі: сарысу темірінің және трансфериннің темірмен қанығу деңгейі жоғары (темірдің жиналуынан науқастардың бірқатарында гемосидероз дамуы мүмкін); дерттің гемолиздік компонентпен дамидын түрінде гемолизге тән белгілер болады: тікелей емес билирубиннің, "бос гемоглобиннің биіктеуі.



Қанның иммунологиялық анализі: лейкопенияға байланысты Т-лимфоциттер, В-лимфоциттер саны азаюы мүмкін.

Коагулограмманы зерттеу: тромбоцитопения салдарынан қан ағу уақыты ұзарады.



Дамуы 10 жасқа жетпеген кезден басталады. Анемиямен бірге терінің аса қоңыр пигментациясы, бүйректің, бармақтың және кәрі жіліктің гипоплазиясы немесе болмауы, микроцефалия, кейде ақылдың, жыныстық жетілудің кемістігі байқалады.

Дерттің өршулері мен ремиссиялары кезектесіп жүреді. Әр өршуден кейін ремиссиялар қысқарады, сүйек кемігінің аплазиясы өрістей түседі. Емге қарамастан, науқастардың өмір сүру ұзақтығы бірнеше айлардан бірнеше жылдарға созылады. Өлімнің негізгі себептері: қан кету, ауыр инфекциялық - қабыну үрдістері, гипоксия.



ЕМІ.

Аплазиялық анемияның комплекстік емінің басты шарасы — эритроциттік массаның (ең жақсысы жуылған эритроциттердің) трансфузиясы. Аурудың гемолиздік компоненті болғанда тек тоңазытылған эритроциттерді қолданады. Трансфузиялардың саны анемияның ауырлығына тәуелді.

Айқын геморрагиялық синдромда тромбоциттік массаны, тромбоконцентратты, ал лейкопенияның ауыр түрінде немесе іріңді - сепсистік процестерде лейкоциттік массаны құяды. Лейкоциттік, тромбоциттік массаға сенсбилизацияны болдырмау үшін, әсіресе трансфузияларды қайталаған кезде, қан препараттарының үйлесімділігін HLA жүйесі бойынша тандаған тиімді.



Гемотерапиямен бірге эритропоздің стимуляторлары және регуляторлары болып табылатын В топ витаминдерін (тиаминді, рибофлавинді, пиридоксинді, цианкобаламинді), фолий, пантотен, никотин қышқылдарын және анаболиктік гормондарды қолданады.

Неробол 50-100 мг тәулігіне 3 рет, ретаболил, нераболил аптасына 50 мг.

Анаболиктік гормондардың өсері ұзақ қолданғаннан (3-6 айдан) кейін байқалады. Науқастардың біразында рекормон жақсы әсер етеді. Гиперсидерозды төмендету мақсатымен десфералды 500 мг тәулігіне 2 рет бұлшық етке енгізеді.



Емнің ұзақтығы 2-6 ай. Егерде 3 айдан кейін әсер етпесе, дәрмекті тоқтатады. Цитостатиктермен салыстырғанда сандиммун гемопоэзді тежемейді және жасушалардың фагоцитоздық қасиетіне әсер етпейді.

Қанағыштықты басу үшін дицинонды, серотонинді, аскорутинді, аскорбин және аминокапрон қышқылдарын қолданады.

Жоғарыда айтылған ем шаралары әсер етпегенде спленэктомия жасалады. Талақ антиденелер түзілуінің көзі болып табылады.



**Назар қойып
тыңдағандарыңызға
үлкен рахмет!**

