

С.Ж.Асфендияров атындағы Қазақ Ұлттық Медицина Университеті

Кафедра: бала аурулары

СӨЖ

**Тақырыбы: Г-6-ФДГ-аза дефицитінен
дамитын гемолитикалық анемия.**

Орындаған: Мұшан Г. А

Тобы: 017-1к.

Тексерген: Жакупбаева Э.У.

Алматы 2017ж

Жоспар

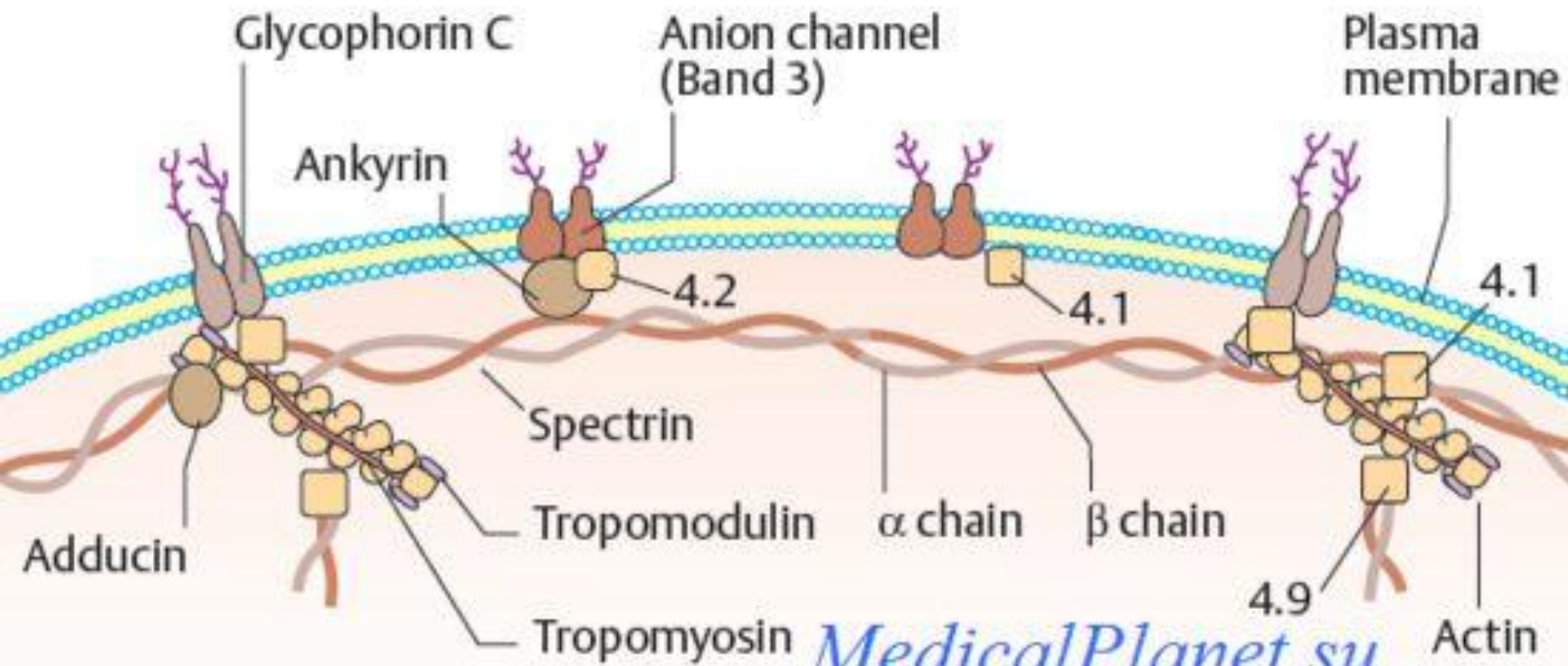
- **Кіріспе**
- Гемолитикалық анемия туралы түсінік
- **Негізгі бөлім**
- Эритроциттерде глюкоза-6-ФДГ жетіспеушілікті гемолитикалық анемия
- Этиологиясы
- Патогенезі
- Диагнозы
- Емі
- Болжамы
- **Қорытынды**
- **Қолданылған әдебиеттер**

Кіріспе

- Гемолитикалық анемиялар эритроидты жасушалар қатарының бұзылуының нәтижесінде пайда болады.
- Олар тұқым қуалайтын немесе жүре пайда болған; тамыршілік немесе жасушаішілік типті гемолиз; сыртқы ортаның немесе эритроциттердің өзіндік аномалияларына байланысты болуы мүмкін.
- Гемолитикалық анемияларда тиімсіз эритропоэз болады.
- Г-6-ФДГ жеткіліксіздігі. Г-6-ФДГ көптеген зат алмасу процесіне қатысады: АТФ синтезіне, глутатион алмасуына, тиол қорғанышына.

Г-6-ФДГ дефицитті анемия

- **Г-6-ФДГ дефицитті анемия** – фермент жеткіліксіздігінен дамитын, тұқымқуалайтын гемолитикалық анемия. ДДҰ мәлімдеуі бойынша, әлемде 100 миллионға жуық адам Г-6-ФДГ дефицитті анемиямен ауырады.
- Бұл аурудың негізі – эритроциттердің іштен біткен ферменттер жүйесінің жетіспеушілігі (бастысы глюкоза-6-фосфат-дегидрогеназа). Гемолитикалық кризбен кезкелген жаста көрінеді. Гемолизге бейімділік стресс, қосалқы аурулар, көптеген дәрілерді қабылдағанда (сульфаниламидтер, нитрофурандарсалицилат, хинин, аскорбин қышқылы, антиоксиданттар, К-витаминінің синтетикалық түрі) кезде өрбиді.



MedicalPlanet.su
 – медицина для вас.

B. Proteins in the erythrocyte membrane

Патогенез

- Патогенез негізінде Г-6-ФД ферментінің активтілігінің төмендеуі жатыр. Бұл фермент глюкозаның аэробты пентозофосфатты жол арқылы қышқылдануының бірінші сатысын катализдейді. Нәтижесінде D-глюкозо-6-фосфат 6-фосфоглюконолактонға айналады. Глюкозаның осы жол арқылы қышқылдануы НАДФ-Н түзілуіне әкеледі. Ол май қышқылының, стероидтың, рибоза 5 фосфаттың. (нуклеотидтер мен нуклеин қышқылының синтезіне қатысады) синтезіне қажет.

Эритроциттерде НАДФ-Н қайта түзілген глутатионның түзілуіне (сутегінің асқын тотығын бұзады) қатысады. Эритроциттерде сутегінің асқын тотығының жиналуы олардың өмір сүру ұзақтығын қысқартады. (гемоглабиннің қышқылдану жылдамдығын жоғарлату арқылы) және эритроциттердің бос радикалдар және қышқылдарға төзімділігін төмендетеді. Ағзаға оксиданттық әсері басым әртүрлі дәрі-дәрмектер мен тағамдық заттар түскенде эритроциттер ісініп, гемолизге ұшырайды.

- **Гемолитикалық криз тудыратын дәрілік препараттарға жатады:**
- Безгекке қарсы препараттар-примахин, хинин
- Туберкулезге қарсы препараттар
- Анальгетиктер
- Қызуды түсіретін
- Витамин С
- Нитроглицерин
- Невиграмон, 5-НОК

Клиникалық көрінісі

- Сарғаю
- Қалтырау, қызба
- Бас ауру
- Спленомегалия
- Қанда: нормохромды анемия, ретикулоцитоз, тікелей емес билирубин концентрациясының жоғарылауы, лейкоцитоз.

Сарғаюдың аз –көптігі эритроциттердің бұзылу жылдамдығымен, бауырдың билирубинді қаннан өткешіңару қабілетіне байланысты. Гемолиз аз мөлшерде болып, бауыр билрубинді шығарып үлгеретін кезде, дене сарғаймауыда мүмкін. Билирубиннің көп бөлінуі (плейохромия) өт қабымен өт жолдарында тас түзілуіне соқтырады. Көк бауырдың үлкеюі- фагоциттер жүйесіндегі клеткалар гиперплазиясының көрінісі. Көк бауырдың үлкеюі 1-3 см аспайды. Гемолитикалық анемияның қантамырлық гемолизінде гемолитикалық криз дамиды. Балада енжарлық, шаршау, дене қызуының жоғарылауы, демікпе, бастың қатты ауруы, белмен іш ауруы, запыран құсу, кейде іш өтеді. Тіпті кома дамиды, тахикардия, терісі лимон түсті, шырышты қабаты бозғылт. Криздің өзіндік бейнесі-зәрдің қара болуы (гемоглобинурия).

- Нәрестелерде осындай криз билирубиндік энцефалопатияның негізі бола алады (иммундық келіспеушілік болмағанның өзінде). Жедел гемолиз айқын анемиямен (қантамырлық) көрінеді (нормо не макроцитарлық): эритроциттерде Гейнц денелері (клетка қалдықтары) пайда болады. Гемоглобинурия, анурия, гиповолемиялық шок- сирек кездеседі.

Диагностикасы

- Диагностды ферменттер (Г-6-ФДГ) белсенділігін анықтау арқылы қояды
- Зертханалық көрсеткіштер

Жалпы қан анализі

- Эритроцитопения
- тромбоцитопения
- Гемоглобин 30 г/л төмендеген
- Ретикулоцитоз
- Айқын анизоцитоз, пойкилоцитоз, микросфероцитоз. Эритроциттердің “тікенекті” фрагменттері.

Биохимиялық қан анализі

- ЛДГ, тікелей емес билирубин жоғарылаған
- Сарысулық бос темір көбейген

Зертханалық көрсеткіштер

Зәр анализі

- Гематурия
 - Анурия
 - Ажырату диагнозы пируваткиназа жетіспеушілігімен жүргізіледі.
 - Болжамы
 - Көп жағдайда сәтті.
 -

Сынамалар

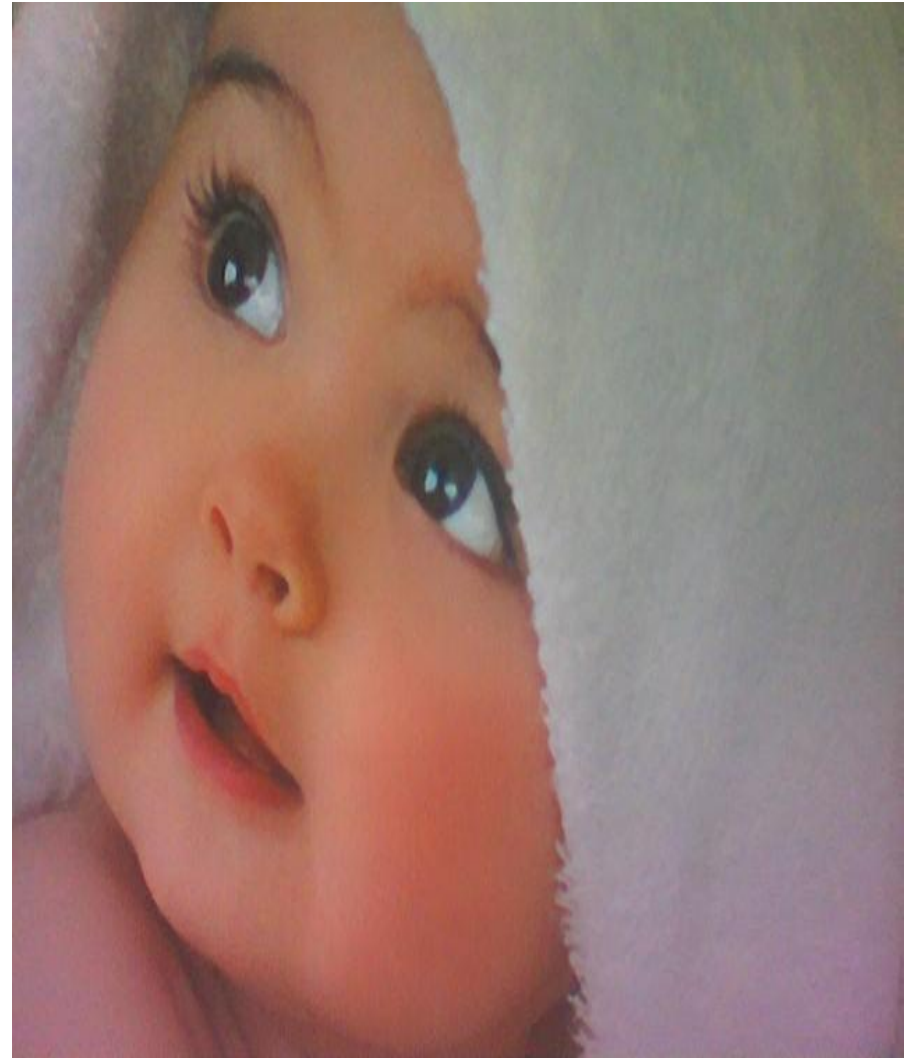
- Тікелей Кумбс сынамасы теріс
- Айырмашылығы:
- Шеткері қанда аздаған пикноциттер кездеседі.

Емі

- Жедел гемолитикалық кризде айыпты дәріні қолдануды тиып, қанға глюкоза ерітіндісі жіберіледі.
- Анемияның ауыр түрінде жаңа мұздатылған көп мөлшерде плазма трансфузиялау.
- Нәрестелер гипербилирубинемиясында қан алмастыру керек.
- Ұзаққа созылған анурияда гемодиализ немесе “жасанды бүйрекке қосады”.
- Керек жағдайда эритроцитарлы масса.
- Апоптоз ингибиторларын пайдаланамыз.

Қорытынды

- Сонымен қорытындылай келгенде бұл ауру гемолитикалық сфероцитарлық емес анемияларға жатады. Сондықтан бұл аурудың асқынуы, өмірге қажетті органдардың зақымдалуына алып келуі мүмкін. Сол үшін ауруды ерте диагностикалап, ерте емдеген қолайлы болжамға алып келеді.



Пайдаланылган әдебиеттер тізімі

- Гематология и переливание крови (по медицинским и ...Наследственные и приобретенные тромбоцитопатии: этиология, патогенез, ... Патогенез. Клиника. Диагностика. Лечение. ДВС-синдром. ... www.phido.ru/ViewHelpItem.aspx?... - Сохраненная копия – Похожие
- Б.Х.Хабижанов,С.Х.Хамзин.Педиатрия
- Айтбембат Б.Н. Ішкі ағза ауруларының пропедевтикасы.
- Педиатрия Шабалов
- Нурмухамбетулы Ә. Патофизиология.
- Түсіпқалиев А. Педиатрия