

Геморрагиялық диатездер

- Геморрагиялық диатездер – қан аққыштықпен сипатталатын бір топ ауру.
- Қан ағуды тоқтату – организмнің қорғаныс әсері. Бұл өзара тығыз байланысты әрі бірдей белсенділік алған үш жақты – қантамырлық, тромбоцитарлық және коагуляция-плазмалық әсерінің қорытындысы.
- 1. Вазопатиялар (қантамырлық)- қан тамырларының қабырғаларының өткізгіштігінің жоғарылауынан туындайтын ауруға геморрагиялық васкулит (Шенлейн-Генох ауруы) жатады.
- 2. Тромбоцитопатиялар–тромбоциттердің санының немесе сапасының өзгеруімен байланысты туындайтын аурулар – тромбоцитопениялық пурпура (Верльгоф ауруы) жатады.
- 3. Коагулопатиялар – плазмадағы қан ұю факторларының жетіспеуінен қан ұюының нашарлауымен сипатталатын ауруларға гемофилия А, В, С жатады.

Гемофилия

- **Гемофилия** – бұл Х хромосомамен байланысты, рецессивті жолмен тұқым қуалайтын ауру. Сол себептен көбінесе ер балалар ауырады, ал әйелдер ауру қасиетін тасушылар болып келеді.
- Қан ағудың себебі: қан ұюына қатысатын 8-ші, 9-ші, 11-ші плазмалық факторларының белсенділігінің төмен болуы. Қан ұюына қатысатын 8-ші антигемофильді глобулин А жетіспеуінде- гемофилия А; 9-ші антигемофильді глобулин В жетіспеуінде- гемофилия В, 11-ші тромбопластиннің плазмадағы негізі жетіспеуінде гемофилия С деп аталады.

- Клиникалық көрінісі: Гемофилияның сипаты кез келген жаста көрінуі мүмкін, бірақ 2-3 жастағы балаларда жиі байқалады. Тері мен шырышты қабықтарының кездейсоқ жеңіл жарақаттанған жерінен ұзақ уақыт бойы тоқтамай қан ағу. Ең көрнекті белгілерінің бірі –гемартроз-буындарға қан құйылу, қан құйылудың қайталауы мүгедектікке алып келеді. Қан көбінесе ірі: жамбас-сан, тізе, тобық, шынтақ буындарына құйылады. Қан буындарға әлденеше рет құйылса, олардың қозғаласы бұзылып контрактура мен анкилоз дамиды. Бұл құбылыста 3 кезең байқалады: гемартроз, артрит, анкилоз. Жабық жарақаттарда тері астында ауқымды гематома пайда болу, ол нерв жолдарын қысып уақытша парез бен параличтің дамуына, ірі қан тамырларын зақымдап гангрена дамуына әкелуі мүмкін.

- Қандағы өзгерістер: қан ұюы ұзақтығы 10-30-80 минутқа дейін жетеді (қалыпта қан ұю ұзақтығы Ли-Уайт әдісі бойынша 6-7минут. Бюркер әдісі бойынша -2,5-5,5 минут).

- Емдеу: Гемофилия емінің ерекшеліктері бар: а) дәріні бұлшық етке жіберуге қатаң тиым салынады (вена ішіне немесе ауыз арқылы енгізу); б) қан кеткенде уақыт оздырмай антигемофилдік препараттарды міндетті түрде қолдану; в) әр тоқсанда бір рет тісін стоматологқа көрсетіп, қажет болса емдету.

- Ем 2 бағдарламада жүргізіледі: 1) Үздіксіз трансфузия гемофилияның ауыр және ауырлығы орташа түрінде қолданылады: әр бір 10-14 күн сайын қанға баланың жасына сәйкес мөлшерде А гемофилияда 8-ші факторы бар преципитат, В гемофилияда 9-ші факторы бар плазма құю. 2) Симптоматикалық трансфузия-қан аққан кезде немесе жабық жарақаттардан кейін 8-ші-9-ші факторлардың концентратын, криопреципитат, қан құйып, 8 сағаттан кейін қайталау. Осы емді 2-4 күн бойы жүргізу. Гемартрозда 4 күн бойы криопреципитат немесе антигемофилдік плазма құю. Буынды ыңғайлы жағдайда ұстау, 1-3 күнге лонгета қою, салқын басу, қажет болса қанды сорғызып алу.

- Тромбоцитопениялық пурпура (Верльгоф ауруы)- тромбоциттердің санының немесе сапасының төмен болуына байланысты қан аққыштықпен сипатталатын ауру.

- Себептері: тұқым қуалаушылық, вирусты инфекциялар, вакциналар, физикалық салмақ түсу, психикалық стресстер. Жоғарғы факторлар иммундық процесстерді бұзып тромбоциттерге қарсы денелердің түзілуіне себеп болады. Тромбоциттерге қарсы денелердің әсерінен тромбоциттер тез бұзыла бастайды-7-10күннің орнына бірнеше сағат қана өмір сүреді. Тромбоциттердің саны азаюы мен қатар сапасы да өзгереді, бұл өзгерістер қан ағудың пайда болуына себеп болады.

- Клиникасы: Тромбоцитопениялық пурпура мектеп жасындағы қыз балаларда жиі байқалады. Теріге қан құйылу –бүкіл денені қаптап шашырай жайылған, бірақ негізінен иілмелі жерлерге шоғырланған таңдақтар пайда болады. Қанталаған жердің айналасы ісінбейді. Терінің қанталауы келесі көріністермен сипатталады: 1) полиморфтықпен-көлемі әр түрлі –ұсақ петехиялардан алақанның көлеміне дейін. 2) полихромдықпен-қаннның бір мезгілде құйылмау себебінен таңдақтардың түсі әр түрлі-алқызыл, көкшіл, жасыл, сарғыш.
- 3) ассиметриялы орналасуымен; 4) өздігінен пайда болумен; 5) қаннның жиі түнде құйылуымен; 6) зақымдану сатысына қан құйылу көлемінің сәйкес келмеуімен.

- Мұрыннан, ішектен, асқазаннан, қыз балаларда жатырдан қан кету байқалады. Көк бауыр үлкейеді. Жгут, оңқа, шымшу сынамалары оң болады-орындарында ұсақ петехиялар пайда болады. Дене температурасы қалыпты немесе субфебрильді.

- Қандағы өзгерістер: қан жоғалтуына байланысты анемия дамиды, тромбоциттердің саны азаяды-тромбоцитопения $30-40 \times 10^9$ л, кейде одан да төмен (қалыптағы саны $250-350 \times 10^9$ л), қан ағу ұзақтығы 20 минутқа дейін созылады (қалыпта Дюке әдісі бойынша 2,5-3,5 минут).

- Емдеу: Арнайы гематологиялық бөлімшелерде емдеу шаралары жүргізіледі. Алғашқы күндері төсек режимі тағайындалады. Тамағы витаминдерге бай, жасына сәйкес тиіс және суытып беру. Қан кету кезінде оны тоқтататын жергілікті және жалпы шаралар жүргізіледі. Дәрі препараттардан: эпсилонаминокапрон қышқылын, викасол, аскорбин қышқылы, дицинон. Гормоналдық ем қолдану-кортикостероидтер тағайындау (преднизолон тәулігіне 1-2мг\кг мөлшерінде). Қанталай берсе хирургиялық жолмен емдеу-көк бауырды алып тастау-спленгэктомия. Фитоем қолданылады. Жергілікті қан тоқтату шараларын қолдану: гемостатикалық сүзгі, тромбин, гемофобин қолдану, салқын басу.

- Қолданылған әдебиеттер:
- 1. Н.П.Шабалов «Детские болезни», Санкт –Петербург, 2003ж
- 2. Б.Х.Хабижанов, С.Х. Хамзин «Балалар аурулары», Алматы, «Білім» 1997ж
- 3. ВОЗ\ЮНИСЕФ БАБЖ (ИВБДВ) материалдары.
- 4. «Неотложная помощь в педиатрии» Цыбулкин Э.К.