

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



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

№1 балалар аурулары кафедрасы

**Тақырыбы: Тұқым қуалайтын
микросфероцитарлы Минковский-
Шоффар гемолитикалық
анемиясы**

Студент: Минжасарова М.А

Факультет: Жалпы медицина

Курс: 4

Тобы: 16-01к

Ассистент: Есимова Н.К

Алматы 2017

Қысқартылған сөздер тізімі:

- **ГА** – гемолитикалық анемия
- **МША** – Минковский-Шоффар анемиясы
- **ГК** – гемолитикалық криз
- **АК** – арегенераторлық криз
- **Г-6-ФДГ** – глюкоза-6-фосфатдегидрогеназа

Жоспар:

- Гемолитикалық анемия
- МША этиологиясы
- МША патогенезі
- МША клиникалық көрінісі
- МША диагнозы мен ажырату диагнозы
- МША емдеу жоспары
- МША болжамы



Гемолитикалық анемия

Эритроциттердің шектен тыс бұзылуымен сипатталатын ауру.

Эритроциттердің гемолизі олардың туа біткен жетіспеушілігінен және организмде аутоантидененің пайда болуынан болады.

Жарақаттанбаған эритроциттер көк бауырда бұзылады(клетка ішіндегі гемолиз), ал қанда антидене болса тамыр ішіндегі гемолиз болады.



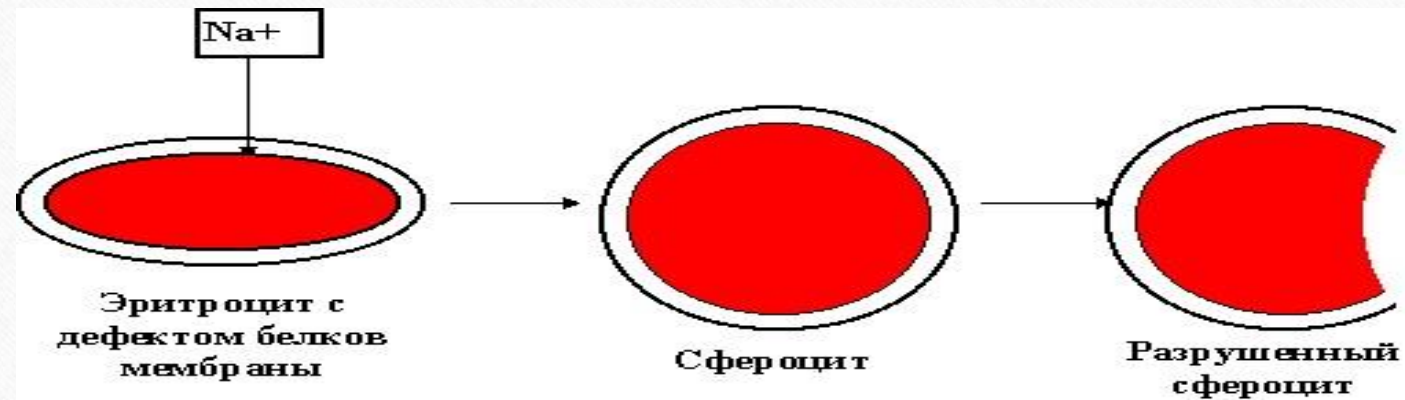
Нормальные эритроциты



Эритроциты при
железодефицитной
анемии

МША этиологиясы

- Аутосомды-доминантты жолмен берілетін, іштен болатын гемолитикалық анемия түрі. Әдетте ата-аналардың бірі гемолитикалық анемияның белгілерін көрсетеді. Геннің ақауы себебінен эритроциттердің жасуша қабырғасының синтезі бұзылып, онда ақуыз мөлшері азаяды.



МША патогенезі



МША клиникалық көрінісі

Анемия

Сарғаю

Көкбауыр ұлғаюы

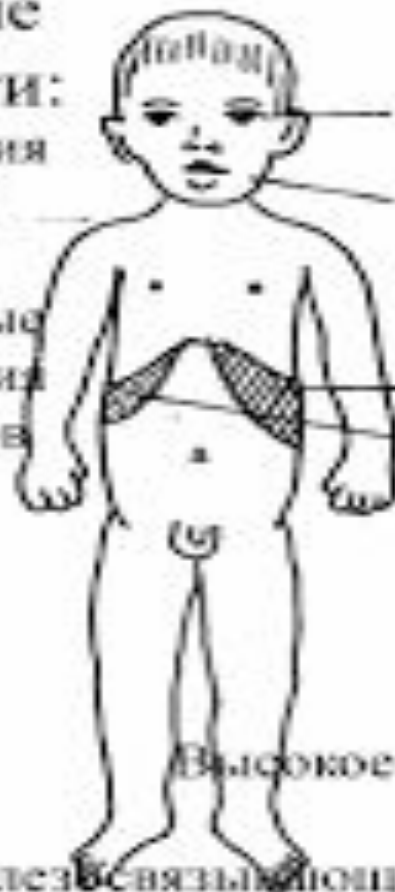


МША диагнозы мен ажырату диагнозы

- Ауруды клиникалық көрінісі – классикалық үштік – және қандағы өзгерістерді (анемия, ретикулоцитоз, микросфероцитоз, осмостық беріктіктің кемуі) ескеріп, анықтауға болады. Басқа ГАлардан да (іштен болатын сфероцитарлық емес анемия; эритроциттердің ферменттік жүйесіндегі кемістік болуы; Г-6-ФДГ, глутатион-редуктаза; пируваткиназа; талассемия) ажырату керек, бірақ аталған анемияларда сфероцитоз болмайды, эритроциттердің осмостық тұрақтығы жоғары не қалыпты болады.

Другие
особенности:
Изменения
скелета

Сходные
заболевания
у родственников



Главные
признаки
желтуха

анемия
(бледность)

спленомегалия
гепатомегалия

Анемия
Ретикулоцитоз
Высокое сывороточное
железо

Низкая железосвязывающая способность
крови

Гиперрегенерация в костном мозге

Ең тиімдісі спленэктомия,
ауруды жазбағанмен оның
ағымын жеңілдетеді

ГК кезінде: төсек режимі,
N5-6 мәзір, симптоматикалық
ем, қан тек Hb мөлшері 70 г/л-
ден төмен кезде құйылады

Емдеу жоспары

Жеңіл түрлерінде фолий
қышқылын беру (күнде 2,5 мг
үлкенлерге 3 мг) гемолиз
ауырлығын түсіреді

АК кезінде: эритроциттер массасы – күнде (7
мл/кг), ішке преднизолон (1-1,5 мг/кг), қанға
5-10% глюкоза ерітіндісі, инсулин
витаминдермен (С, В1, В2), В12 (100-200
мкг/кг), В6 (15-50 мг/кг) қоса жіберіледі.
Эритропозді ынталандыруды қанда
ретикулоциттер пайда болғанша жүргізеді

МША болжамы

- Дер кезінде емдемеген жағдайда ауыр асқынуларға әкелуі мүмкін. Асқынулары жеңіл түрлерінде де болуы мүмкін. Нәрестелік кезде қарқынды гемолиздің әсері миға зақым келтіруі мүмкін. Ересек балаларда бауырдағы пигмент өзгерістерінің өтте тас пайда болуы ықтимал. Аурудың ауыр түрінде сүйек кемігінің шектен тыс қызметтен зорығуы гипоплазиялық кризге ауысуы мүмкін.

Пайдаланылган әдебиеттер:

- Б.Х.Хабижанов, С.Х.Хамзин «ПЕДИАТРИЯ» II том, Алматы 2012ж., 238-244 б.б.
- Н. П. Шабалов «Детские болезни» Санкт-Петербург 2009г., издание «Питер». 6-е издание, переработанное и дополненное, в двух томах Том 2 стр. 328-332
- <https://prof-med.info/pediatriya/52-bolezn-minkovskogo-shoffara>
- <http://www.eurolab.ua/diseases/157/>

**Назарларыңызға
рахмет!!!**