

**Қ.А. Ясауи атындағы ХҚТУ.
Шымкент медицина институты.**

**« Жалпы дәрігерлік практика »
кафедрасы
Интерннің өзіндік жұмысы .**

Қабылдаған: Мырзабекова. Г.Ж

Орындаған: Байменов А


Тобы: ЖТД-

Жоспар:

1. Гемоглобинопатиялар
2. Мембранопатиялар
3. Орақ тәрізді клеткалы
анемиялар
- 4.

● ГЕМОГЛОБИНОПАТИЯЛАР

Гемолиттік анемиянылардың бұл түрлері глобиннің полипептидтік тізбектерінде бір немесе бірнеше аминқышқылдардың басқа аминқышқылдармен орын алмастырып тұруынан болады.



Негізгі этиопатогенеізі гендік мутацияның әсерінен болады. Тұқымға аутосомды мутациялық жолмен таралады. Көп жағдайда гомо және гетерозиготалық түрлерінде аномальді гемоглобиндердің функциясы сақталады.

Орақша жасушалық анемия

Бұл түрі S гемоглобинопатия деп аталады, яғни аномальді S гемоглобиннің түзілуімен және эритроциттердің орақша тәрізденуімен сипатталатын туа біткен гемолиздік анемия түрі.

Орақша жасушалық анемияда эритроциттер төзімсіз болады, өмір сүруі қысқарады, тез бұзылады. Ал эритроциттердің өмірінің қысқаруы анемияға алып келеді.

- Клиникалық көрінісі гомозиготалы түрінде айқын ал гетерозиготалы түрінде анемия дамымайды.
- Гомозиготалық түрінде балалардың 6-8айлығынан бастап көрініс береді.Клиникасында екі синдром көрінеді :гемолиздік нормохромдық анемияның және тамырлар тромбозы.Дерт жедел және созылмалы ағымда өтеді.Жедел түрінде Терінің лимон түсті сарғаюы;сүйектердің ишемиясы;буындық синдром;аяқ қолдардың ісіну синдромы дамиды.
- Ал созылмалы түрінде жеңіл дәрежесіне қарағанда ауырлау өтеді.

.

Диагносикасы:

ЖҚА:нормохромды анемия ,анизоцитоз,
пойкилоцитоз;

ЖЗА:гемоліздік криз кезінде гемоглобинурия,
гемосидеринурия,протеинурия

Нәжіс анализінде:Стеркобилиннің көбеюі

Миелограммада:Қанның қызыл түсті өсіндісінің
гиперплазиясы

- Емі:
- Этиологиялық ем табылмаған;
- Ауыр түрінде гемотрансфузия
- Оксигенотерапия және инфузионды терапия
- Гиперспленизм болғанда спленэктомия
- Антиагреганттар, Спазмолитиктер

Мембранопатиялық анемиялар.

- Туа біткен сфероцитоз (Минковский Шоффер ауруы) гендердің мутациясынан эритроциттердің перифериялық мембраналық белоктар молекуласының туа кемістігі.
- Бұл аурудың басты синдромдары: анемия, сарғаю, спленомегалия, жалпы шаршағыштық, әлсіздік, ендігу байқалады.

- Анемияның көріністері көбінесе жасөспірім жаста сиректеу ересек жаста кездеседі. Сфероцитоздың анемиясыз, сарғаюсыз, жасырын дамидын түрлері де дамиды. Мұндайда эритроциттердің өмірінің қысқаруы, плейрхромия және стеркобилин мөлшерінің көбеюі анықталады. Сфероцитоздың барысы созылмалы, толқын тәрізді, өршу мен ремиссиялары кезектесіп тұрады.

- **Диагностикасы:**
- Қан анализінде орташа дәрежелі нормохромдық анемия ,гемоглобин эритроциттердің параллелді азаюы байқалады.
- **Микросфероциттер** көлемі кішілеу ортасында ақшыл дағы жоқ, шар тәрізді эритроциттер осы аурудың айрықша белгілері.Бұл ауруда қан түзілу мүмкінділігі сақталады.

Туа біткен микросфероцитарлық анемияның диагностикалық критерийлері:

- Клиникалық үштік: Гемолиздік сарғаю, спленомегалия, анемия әдетте нормохромды.
- Гемолиздік үштік: Шеттік қандағы ретикулоцитоз, Эритроциттердің микросфероцитозы, эритроциттің осмостық төзімділігінің төмендеуі.

Миелограммада қызыл қан түйіршіктерінің гиперплазиясы

Қанда темір мөлшерінің көбеюі

Генетикалық өзгерістер

Эритроциттер өмірінің қысқаруы

Спленэктомияның жақсы емдік әсері

● Емі

Спленэктомия, осы әдістен кейін науқастар сауығып кетеді.

Инфузионды терапия науқастардың жағдайына қарап витаминотерапия тағайындалады.

Талассемиялар

Гемоглобиннің синтезінің бұзылысының болатын туа біткен анемия қатарына жатады. Бұл патология тұқымды аутосомды доминанты жолмен беріледі. Талассемияда гемоглобин тізбектер синтезінің өзара келісімділігі бұзылады.

- Синтезі бұзылған тізбектің түріне қарай талассемиялар бірнеше түрлерге бөлінеді;

α талассемия

β талассемия

Фетальды гемоглобин түзілуінің жалғасуы

Талассемияның α талассемия

В талассемия түрі жиі кездеседі.

Олардың ауырлық дәрежесіне байланысты жеңіл орта ауыр түрлері кездеседі.

Клиникалық көрініс бірнеше симптомдармен көрініс береді:

Жалпы интоксикация, сарғаю симптомы, ауырсыну, гиперспленомегалия және т.б

Емі

- Гомозиготалы бетта таласмияның емі эритроциттердің трансфузиясы.
- Гетерозиготалы алфа және бетта таласмияларда гемотрансфузиялар немесе спленэктомия қажетсіз. Темір препараттарын таласмия кезінде мүлдем қолданбайды.

Пайдаланған әдебиеттер

- www.google.kz
- www.yandex.kz